

Boletín de Pediatria

VOL. LIX ■ Nº 248 ■ 2/2019

www.boletindepediatria.org



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
Miembro de la Asociación Española de Pediatría



Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)

JUNTA DIRECTIVA DE LA

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTE:	José Manuel Marugán de Miguelsanz
VICEPRESIDENTE ASTURIAS:	Gonzalo Solís Sánchez
VICEPRESIDENTE CANTABRIA:	María Jesús Cabero Pérez
SECRETARIA GENERAL:	Marianela Marcos Temprano
TESORERO:	Jesús María Andrés de Llano
PRESIDENTE DEL PATRONATO FESV:	Carlos Ochoa Sangrador
DIRECTOR DEL BOLETÍN:	Fernando Centeno Malfaz
DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:	Hermenegildo González García
VOCAL:	Lorenzo Guerra Díez
ATENCIÓN HOSPITALARIA:	Gonzalo de la Fuente Echevarría
ATENCIÓN PRIMARIA:	Alberto Sánchez Abuín
CIRUGÍA PEDIÁTRICA:	Leticia Alcántara Canabal
ASTURIAS:	José María Mañillo del Castillo
ÁVILA:	Pedro Pablo Oyágüez Ugidos
BURGOS:	Montserrat Matilla Barba
CANTABRIA:	Ana Carro Serrano
LEÓN:	José Elviro Fernández Alonso
PALENCIA:	Beatriz Plata Izquierdo
SALAMANCA:	Leticia González Martín
SEGOVIA:	Ana María Vegas Álvarez
VALLADOLID:	Cristina Soler Balda
ZAMORA:	Clara González López
RESIDENTES:	Daniel Perez González
ASTURIAS:	Margarita Castro Rey
CANTABRIA:	
CASTILLA-LEÓN:	

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Area de Gestión Clínica de Pediatría
Hospital Universitario Central de Asturias
C/ Celestino Villamil, s/n.
33006 Oviedo
Tel. 985 108 000 Ext. 38237
e-mail: boletin@sccalp.org

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE PEDIATRÍA DE LA

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

DIRECTOR FUNDADOR:	Ernesto Sánchez Villarest†
DIRECTOR:	Fernando Centeno Malfaz
CONSEJO DE REDACCIÓN:	
Carlos Alcalde Martín	<i>Errores Innatos del Metabolismo</i>
Juan Arnáez Solís	<i>Neonatología</i>
María Jesús Cabero Pérez	<i>Neumología Pediátrica</i>
Ramón Cancho Candela	<i>Neuropediatría</i>
Alfredo Cano Garcinuño	<i>Pediatría Social</i>
Sonia Caserío Carbonero	<i>Neonatología</i>
Hermenegildo González García	<i>Hematología y Oncología Pediátricas</i>
Lorenzo Guerra Díez	<i>Urgencias Pediátricas</i>
Carlos Imaz Roncero	<i>Psiquiatría del niño y del adolescente</i>
M. Soledad Jiménez Casso	<i>Cardiología Pediátrica</i>
Santiago Lapeña López de Armentia	<i>Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica</i>
Venancio Martínez Suárez	<i>Ped. Extrahospitalaria y Atención Primaria</i>
Gregorio de la Mata Franco	<i>Nefrología Pediátrica</i>
Carlos Ochoa Sangrador	<i>Pediatría Basada en la Evidencia</i>
David Peláez Mata	<i>Cirugía Pediátrica</i>
Elena Pérez Gutiérrez	<i>Infectología Pediátrica</i>
David Pérez Solís	<i>Pediatría e Internet</i>
Pablo Prieto Matos	<i>Endocrinología infantil</i>
Carlos Redondo Figuero	<i>Medicina de la Adolescencia</i>
Corsino Rey Galán	<i>Cuidados Intensivos Pediátricos</i>
Marta Sánchez Jacob	<i>Bioética</i>
Ricardo Torres Peral	<i>Gastroenterología y Nutrición Pediátrica</i>
Roberto Velasco Zúñiga	<i>Investigación</i>

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

ERGON CREACIÓN, SA.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
Tel. 91 636 29 30. Fax 91 636 29 31
e-mail: estudio@ergon.es <http://www.ergon.es>

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23
ISSN (versión electrónica): 2340-5384

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

XV Premio JOSÉ DÍEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA

Publicación Oficial de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
(SCCALP)

BASES DE LA CONVOCATORIA

1. Se establece un Premio de 750 €* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2019, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2020 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2020.

**Menos impuestos legalmente establecidos.*

Sumario

71 **PROGRAMA CIENTÍFICO**

MESA REDONDA. NEUROLOGÍA INFANTIL: “DE LO SIMPLE A LO COMPLEJO”

73 De las convulsiones febriles a las epilepsias relacionadas

C. Rodríguez Fernández

79 Unidad Multidisciplinar de Ortoneuropediatría: la importancia del manejo integral del paciente con patología neurológica compleja

S. Vázquez Martín, A. Melero González

85 Diagnóstico precoz de enfermedades neuromusculares potencialmente tratables: orientación clínica

R. Cancho Candela

MESA REDONDA. ACTUALIZACIÓN EN NEFROLOGÍA INFANTIL

91 Tratamiento quirúrgico del reflujo vesicoureteral en la infancia. Actualización

A. Sánchez-Abuín, R. Garrote Molpeceres, M.E. Molina Vázquez, R. Aguilar Cuesta, O.D. Gómez Beltrán, V. Arroyo Alonso

98 Importancia del reflujo vesicoureteral en Pediatría. Seguimiento conjunto del paciente entre Nefrología y Cirugía Pediátrica

R. Garrote Molpeceres, A. Sánchez- Abuín, V. Arroyo Alonso, O.d. Gómez Beltrán, M.e. Molina Vázquez, R. Aguilar Cuesta

108 Hematuria en la infancia: Un dilema clínico

R. Garrote Molpeceres

119 **COMUNICACIONES ORALES**

138 **POSTERS**

161 **NOTICARIO**

Summary

71 SCIENTIFIC PROGRAM

ROUND TABLE. PEDIATRIC NEUROLOGY: "FROM SIMPLE TO COMPLEX"

73 From febrile seizures to related epilepsies

C. Rodríguez Fernández

79 Multidisciplinary Orthoneuropædics Unit: the importance of comprehensive management of patients with complex neurological pathology

S. Vázquez Martín, A. Melero González

85 Early diagnosis of potentially treatable neuromuscular diseases: clinical guidance

R. Cancho Candela

ROUND TABLE. UPDATE IN PEDIATRIC NEPHROLOGY

91 Surgical treatment of vesicoureteral reflux in childhood. Update

A. Sánchez-Abuín, R. Garrote Molpeceres, M.E. Molina Vázquez, R. Aguilar Cuesta, O.D. Gómez Beltrán, V. Arroyo Alonso

98 Importance of vesicoureteral reflux in Pediatrics. Joint patient follow-up between Pediatric Nephrology and Pediatric Surgery

R. Garrote Molpeceres, A. Sánchez- Abuín, V. Arroyo Alonso, O.d. Gómez Beltrán, M.e. Molina Vázquez, R. Aguilar Cuesta

108 Hematuria in childhood: A clinical dilemma

R. Garrote Molpeceres

119 ORAL COMMUNICATIONS

138 POSTERS

161 NEWS

Reunión de Primavera de la SCCALP 2019

Programa científico

VIERNES 5 DE ABRIL

- 14.30 ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN
- 15.30 COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERS PROYECTADOS CON DEFENSA EN SALA
- 17.00 *Pausa-Café*
- 17.30 INAUGURACIÓN OFICIAL
- 18.00 MESA REDONDA: NEUROLOGÍA INFANTIL: “DE LO SIMPLE A LO COMPLEJO”
Moderador: Ignacio Málaga Diéguez (Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo)
Ponentes:
- **De las convulsiones febriles a las epilepsias relacionadas.** Cristina Rodríguez Fernández (*Complejo Asistencial Universitario de León*)
 - **Unidad Multidisciplinar de Ortoneuropediatria: la importancia del manejo integral del paciente con patología neurológica compleja.** Selma Vázquez Martín (*Hospital Clínico Universitario de Valladolid*) y Alejandra Melero González (*Hospital Clínico Universitario de Valladolid*)
 - **Diagnóstico precoz de enfermedades neuromusculares potencialmente tratables: orientación clínica.** Ramón Cancho Candela (*Hospital Río Hortega. Valladolid*)
- 19.30 VAC TALK: HABLEMOS DE PREVENCIÓN
Moderador: Francisco José Álvarez García (Centro de Salud Llanera, Asturias)

Ponentes: Cristina Regojo Balboa (EOXI de Vigo), Rosario Bachiller Luque (Centro de Salud Pilarica, Valladolid), Teresa de la Calle Cabrera (Pediatria de Área de Salamanca)

20.45 Encuentro informal. Cóctel

SÁBADO 6 DE ABRIL

- 08.30 TALLERES Y SEMINARIOS
- **Taller de investigación: De la pregunta a la memoria de investigación, paso a paso.** Carlos Ochoa Sangrador (*Complejo Asistencial de Zamora*) y Jesús Andrés de Llano (*Complejo Asistencial Universitario de Palencia*).
 - **Taller de comunicación y manejo de situaciones difíciles: Cómo comunicarnos con nuestros pacientes y sus familias en la consulta.** Marta Ester Vázquez Fernández (*Centro de Salud Arturo Eiries, Valladolid*).
 - **Taller de actualización en Odontopediatría.** Ricardo Cartagena Cepeda (*Ortodoncista y Ortopedista Maxilar, Valladolid*) y Natalia Cartagena Figueredo (*Odontopediatra, Valladolid*).
 - **Taller de Traumatología y Ortopedia infantil.** María Plata García (*Ortopedia Infantil, Hospital Clínico Universitario de Valladolid*) y Clarisa Simón Pérez (*Ortopedia Infantil, Hospital Clínico Universitario de Valladolid*).
- 10.00 COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERS PROYECTADOS CON DEFENSA EN SALA
- 10.00 REUNIÓN DE GRUPOS DE TRABAJO

- 11.00 *Pausa-Café*
- 11.30 ASAMBLEA GENERAL ORDINARIA DE LA SCCALP Y ASAMBLEA GENERAL EXTRAORDINARIA DE LA SCCALP: PROCLAMACIÓN DE LA NUEVA JUNTA DIRECTIVA
- 12.15 MESA REDONDA: ACTUALIZACIÓN EN NEFROLOGÍA INFANTIL
Moderador: Gregorio de la Mata Franco (*Hospital Universitario de Burgos*)
Ponentes:
- **Seguimiento conjunto del reflujo vesicoureteral entre Pediatría y Cirugía Pediátrica.** Alberto Sánchez Abuín (*Hospital Clínico Universitario de Valladolid*) y Rebeca Garrote Molpeceres (*Hospital Clínico Universitario de Valladolid*)
 - **Hematuria en la infancia.** Rebeca Garrote Molpeceres (*Hospital Clínico Universitario de Valladolid*)
 - **Abordaje actual de la hipertensión arterial en el niño.** Empar Lurbe i Ferrer (*Hospital General de Valencia*)
- 14.15 ENTREGA DE PREMIOS Y CLAUSURA DE LA REUNIÓN
- 14.30 CÓCTEL DE DESPEDIDA

Mesa Redonda. Neurología infantil: “De lo simple a lo complejo”

De las convulsiones febriles a las epilepsias relacionadas

C. RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ

Neurología Infantil. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

INTRODUCCIÓN

Las crisis febriles (CF) son trastornos paroxísticos asociados a fiebre, sin evidencia de infección del sistema nervioso central (SNC) ni alteración metabólica, que se presentan en lactantes y niños neurológicamente sanos, entre los tres-seis meses y los cinco años de edad, sin antecedente de convulsiones afebriles⁽¹⁾. Se consideran un fenómeno dependiente de la edad, probablemente relacionado con una vulnerabilidad del sistema nervioso en desarrollo a los efectos de la fiebre, en combinación con una susceptibilidad genética subyacente⁽²⁾. Las CF no se consideran una forma de epilepsia, y en la mayoría de los casos tienen un curso benigno y autolimitado; sin embargo en otros pueden suponer el debut de distintos síndromes epilépticos.

EPIDEMIOLOGÍA

Las CF constituyen el tipo de crisis más frecuente durante la infancia, con una prevalencia aproximada de entre el 2 al 4% de los niños menores de cinco años de edad, y una incidencia máxima entre 12 y 18 meses⁽³⁾. Existe un ligero predominio masculino, con una proporción estimada hombre: mujer de 1.6: 1⁽²⁾.

Las causas más frecuentes son las infecciones víricas seguidas de la otitis media y las faringoamigdalitis⁽¹⁾. Den-

tro de las infecciones víricas se han relacionado aquellas que cursan con fiebre alta como el virus herpes 6 (HHV-6) o el influenza A⁽²⁾. El HHV-6 es el agente infeccioso más asociado a CF tanto en Estados Unidos como en Europa; además suele relacionarse con crisis febriles complejas, mayor recurrencia de CF y estatus epiléptico febril⁽²⁾. En Asia, el principal agente etiológico es el virus influenza A; no obstante, en los últimos años hemos asistido en nuestro medio a un aumento de los casos de CF relacionadas con gripe A. Otros virus relacionados con frecuencia son el adenovirus, virus respiratorio sincitial, virus herpes simple, citomegalovirus o parainfluenza entre otros.

Respecto a la susceptibilidad genética, se han relacionado varios loci genéticos como en el 8q13-21 (FEB1), el cromosoma 19p (FEB2) o el cromosoma 2q23-24 (FEB3)⁽²⁾. Otros factores de riesgo menos conocidos y estudiados son la exposición prenatal a nicotina o los niveles de ferritina en plasma ≤ 30 $\mu\text{g/L}$, que se han asociado con un riesgo ligeramente superior de CF⁽²⁾. Lin WY y cols. analizan la posible asociación entre las convulsiones febriles y la aparición de rinitis alérgica en niños⁽⁴⁾. Según este estudio los niños con más de tres CF tuvieron una incidencia acumulada significativamente mayor de rinitis alérgica. Además, se ha observado que los niños con convulsiones febriles también tienen una mayor asociación con otras enfermedades atópicas como el asma; por lo tanto se postula un posible mecanismo inmunológico implicado en ambas entidades, aunque son necesarios más estudios^(2,4).

Correspondencia: Cristina Rodríguez Fernández. Neurología Infantil. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. C/ Altos de Nava, sn. 24080 León.

Correo electrónico: crisrod@saludcastillayleon.es

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

CLASIFICACIÓN DE LAS CRISIS FEBRILES

Las CF se dividen en simples o complejas según las características clínicas. Hablaremos de crisis febriles simples (CFS) (80%) cuando cumplen todos los requisitos siguientes: se trata de una crisis primaria generalizada (tónica, clónica o tónico-clónica), duración inferior a 15 minutos, sin hallazgos focales durante o después del episodio ni recurrencia en las primeras 24 horas. Los episodios exclusivamente atónicos o hipotónicos se considerarán preferiblemente síncope febriles^(1,5).

Las crisis febriles complejas (CFC) o atípicas (20%) son aquellas que cumplen al menos uno de los siguientes criterios: se trata de una crisis focal o con anomalías postictales focales, duración prolongada (superior a 15 minutos), recurrente en las primeras 24 horas y /o déficits neurológicos previos (criterio no incluido en las guías americanas, aunque sí en las europeas)⁽¹⁾.

Las CFC se relacionan con mayor incidencia de infecciones del SNC y con aparición de epilepsia posterior (en torno a un 0,3-3%)^(3,6,7). Estudios recientes demuestran una disminución de la incidencia de infecciones del SNC entre los pacientes con CFC, atribuida mayoritariamente a la vacunación universal contra *Haemophilus influenzae* y la vacuna antineumocócica⁽³⁾. En nuestro medio, un estudio encuentra que las características de las CFC que con mayor frecuencia se asociaban a patología grave del SNC fueron las siguientes: con mayor frecuencia se trataba del primer episodio convulsivo del niño, tenían más de un criterio diagnóstico de CFC y era más frecuente la presentación como crisis focal o estado epiléptico; este último en especial en lactantes se asocia con mayor riesgo de infección del SNC^(3,8). A su vez, se observa mayor número de casos cuando persiste alteración de la consciencia posterior al episodio^(3,7).

CRISIS FEBRILES Y RIESGO DE EPILEPSIA

El riesgo de desarrollar epilepsia tras una CF simple es ligeramente superior (2%) al de la población general y algo mayor en el caso de las CFC o en los estatus epilépticos febriles (4-6%)⁽³⁾. Este riesgo no se modifica con el tratamiento preventivo.

Dentro de los factores de riesgo asociados con el desarrollo de epilepsia posterior se encuentran: edad inferior a los 12 meses o por encima de los 37 meses en la primera CF, CFC o con focalidad persistente tras la crisis, temperatura inferior a los 38°C en el momento de la CF, alta recurrencia de las CF, antecedente de retraso psicomotor, parálisis cerebral

infantil o puntuación de Apgar baja a los 5 minutos de vida, anomalías focales en el trazado electroencefalográfico (EEG) (especialmente anomalías frontales, aunque no existe unanimidad en este criterio) y antecedente familiar de primer grado de epilepsia o CF (sobre materno)^(9,10).

Algunos autores observan que los principales factores predictivos de epilepsia serían el antecedente de epilepsia en un familiar de primer grado, la existencia de un desarrollo psicomotor anormal y las CFC; de manera que si concurren dos o más de los mencionados criterios el riesgo acumulado de desarrollar epilepsia posterior podría aumentar hasta un 15%^(11,12).

Jeng-Dau y cols. encuentran mayor riesgo de desarrollar epilepsia en los dos años siguientes en los niños que tuvieron una primera CF antes del año de vida o por encima de los tres años de edad⁽¹³⁾; sin embargo, este efecto se perdía cuando pasaban dos años tras esa CF. Otros autores como Jin Choi y cols. observan que la recurrencia de las CF, especialmente a partir de la tercera, sería un factor de riesgo independiente para desarrollar una primera crisis afebril en el año siguiente⁽¹⁴⁾.

Actualmente no está establecido el valor diagnóstico del EEG tras una CF, especialmente después de las CFC^(9,15). Se pueden encontrar dos corrientes: mientras que en algunos estudios se aconseja realizar EEG en el caso de más de un criterio de CFC, antecedentes familiares de epilepsia o anomalías en la exploración^(9,15); en otros se indica de forma rutinaria en todas las CFC^(5,16), aunque recomiendan realizarlo a los 14-20 días de la CFC, para evitar las alteraciones que pueden detectarse hasta en un tercio de los pacientes durante la primera semana tras la crisis convulsiva^(9,10). Sin embargo, en las últimas revisiones, no parece existir evidencia suficiente como para recomendar la realización sistemática de EEG en todos los pacientes con CFC^(9,17). Algunos autores incluso diferencian un subgrupo especial dentro de las CFC, que serían aquellas en las que el criterio es la recurrencia en las siguientes 24 horas, ya que consideran que podrían tener las mismas características pronósticas que las CF simples y por lo tanto deberían manejarse como aquellas^(6,12).

Como conclusiones respecto a la realización de EEG en las CFC podríamos mencionar las siguientes:

- La realización de EEG en el período precoz tras una CFC no constituye una prueba de tanta utilidad⁽¹⁵⁾.
- Se debería solicitar en fase aguda si existe disminución del nivel de consciencia (sospecha de encefalopatía)^(5,9,15).
- Valorar retrasar su realización hasta la aparición (si se produjese) de nuevos episodios sugestivos de crisis afebriles, con un intervalo medio de seguimiento de 15 meses (rango: 3-45 meses)⁽⁹⁾.

- O bien realizarlo de forma programada en consulta de Neurología Infantil si existen factores de riesgo de desarrollo de epilepsia: más de una característica de CFC, antecedente familiar de epilepsia y/o estatus epiléptico febril^(9,15).

Respecto a la realización de prueba de imagen en las CFC, se debería solicitar de forma urgente en caso de focalidad clínica persistente, disminución del nivel de conciencia o signos de hipertensión intracraneal; pudiéndose realizar de forma diferida (RM cerebral preferiblemente) en las CFC focales o prolongadas, con exploración neurológica posterior anormal, desarrollo psicomotor alterado o macrocefalia llamativa.

ESTATUS EPILÉPTICO FEBRIL

Se define como la convulsión coincidente con fiebre de duración mayor o igual a 30 minutos o varias convulsiones sin recuperación del nivel de conciencia intercrítica. Clásicamente se ha asociado a mayor riesgo de epilepsia del lóbulo temporal y esclerosis mesial del lóbulo temporal; sin embargo, en esta posible asociación participarían diferentes mecanismos inmunológicos, autoinmunes y genéticos, con mecanismos etiopatogénicos complejos aún en estudio⁽¹⁸⁾.

En los niños neurológicamente sanos, se estima que el riesgo de desarrollar epilepsia tras un estatus epiléptico febril sería similar al de las CFC⁽¹⁾; aunque en este tipo de convulsión febril estaría más indicada la realización de exámenes complementarios (EEG y prueba de imagen) que en otras CFC^(1,5,9,15).

FIRES (FEBRILE INFECTION-RELATED EPILEPSY SYNDROME)

El síndrome de epilepsia relacionada con la infección febril (FIRES) hace referencia al estatus epiléptico refractario de inicio reciente en el contexto de una enfermedad febril prodrómica que comienza entre dos semanas y 24 horas antes, con o sin fiebre al inicio del mismo^(19,20). Se considera una encefalopatía epiléptica grave que se inicia tras un proceso febril inespecífico en un niño previamente sano y que evoluciona hacia una epilepsia refractaria con una alta tasa de secuelas neurocognitivas y conductuales^(11,19-21).

Se inicia en la edad preescolar-escolar, con una media de edad de 6 años tras una enfermedad infecciosa febril casi siempre de tipo respiratorio inespecífico^(11,19-22). La pre-

sentación inicial es la de crisis repetitivas con alteración de conciencia entre crisis y evolución hacia crisis prolongadas y estatus epiléptico refractario a los fármacos antiepilépticos habituales y con respuesta variable al coma barbitúrico^(19,20,22). Se ha utilizado tratamiento con inmunoglobulinas, corticoterapia e inmunomoduladores con respuesta parcial y heterogénea^(19,20-23). Las crisis pueden ser parciales o generalizadas, predominando las de semiología perisilviana, opercular y las versivas⁽¹¹⁾.

Los pacientes pueden permanecer meses en situación de estatus incontrolable y posteriormente evolucionan hacia una epilepsia crónica⁽¹⁹⁾. Se desconoce actualmente cuál es la causa primaria del FIRES y el agente etiológico infeccioso generalmente no suele estar identificado. Existen distintas teorías etiopatogénicas⁽¹⁹⁻²³⁾: canalopatía, predisposición genética, encefalitis infecciosa, inflamación mediada por citoquinas, y patología autoinmune. La mayoría de los exámenes complementarios: autoinmunidad, estudios genéticos, PCR, cultivos, serologías, etc. son normales o detectan hallazgos inespecíficos. El diagnóstico diferencial debe realizarse con encefalitis límbica y encefalitis autoinmune. Pese a la refractariedad farmacológica de este síndrome, la dieta cetogénica constituye una alternativa terapéutica eficaz con una alta tasa de respuestas, siendo útil tanto en fase aguda como en fase crónica^(19,20,22).

CONVULSIONES FEBRILES RECURRENTES

La mayoría de los pacientes presenta la crisis febril durante las primeras 24 horas de fiebre, sobre todo durante las primeras 8 horas⁽⁹⁾. La recurrencia de la crisis durante el mismo proceso febril es más frecuente en las primeras 24 horas de fiebre y en especial en las primeras 16 horas tras la primera crisis.

Los principales factores de riesgo de recurrencia en las CF son^(1,9):

- Edad de inicio de la primera CF antes de los 12 meses (para algunos autores la primera CF antes de los 15-18 meses se asociaría con un riesgo de recurrencia del 50%⁽¹²⁾).
- Las crisis febriles complejas.
- Una temperatura corporal inferior a 38°C en el momento de la CF.
- Un intervalo de tiempo entre el inicio de la fiebre y la CF inferior a 12 horas y especialmente en la primera hora inicio de la fiebre.
- Existencia de antecedente de primer grado de crisis febriles o epilepsia (especialmente materno).

Tras una primera crisis febril el riesgo de recurrencia es del 25-30% en el siguiente año y aumenta con los sucesivos episodios hasta un 40% a partir de la tercera CF⁽¹⁾.

Respecto al manejo de las CF recurrentes: no es necesario administrar tratamiento al llegar a Urgencias si la CF ha cedido. En algunas guías recomiendan valorar aplicar Diazepam rectal (una o dos dosis separadas 8 horas) para prevenir la recurrencia en algunos casos seleccionados⁽⁵⁾. Sin embargo, de forma general, no se recomienda tratamiento preventivo tras la primera CF ni en las recurrencias^(1,5,24). Se debe ofrecer a los padres el entrenamiento adecuado para actuar en el caso de que se repitiese la CF así como la correcta administración del tratamiento (Diazepam o Midazolam) en el caso de que fuese necesario.

Algunas de las indicaciones en las que se podría considerar el tratamiento preventivo, sopesando los efectos secundarios de una medicación continuada serían^(1,5): elevada recurrencia de las CF (más de 3 episodios en 6 meses), CF prolongadas, crisis que siempre precisen tratamiento farmacológico, gran angustia familiar, dificultad para administrar el tratamiento. En estos casos, el diazepam intermitente por vía rectal se ha demostrado eficaz para prevenir las recurrencias de las CF. Dentro de los fármacos antiepilépticos clásicos empleados con este fin se encuentran el fenobarbital y el ácido valproico; sin embargo, no se recomienda su uso de forma rutinaria por sus efectos adversos cognitivos⁽¹⁾.

CRISIS FEBRILES Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS RELACIONADOS

Epilepsia generalizada con crisis febriles plus

En el año 1997 Scheffer y Berkovic publican una gran familia australiana con epilepsia en la que el fenotipo epiléptico más frecuente eran las crisis febriles recurrentes que se prolongaban más allá de los 6 años de edad y el modelo de transmisión era compatible con una herencia autosómica dominante⁽²⁵⁾. Sin embargo, existían también familiares con otro tipo de crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas, ausencias, crisis mioclónicas..., por lo que se decide denominar a este tipo de epilepsia: epilepsia generalizada con crisis febriles plus. Surge así el concepto de "síndrome epiléptico familiar"⁽²⁶⁾.

Posteriormente se describen nuevas familias con este Síndrome en las que también existían familiares con crisis parciales por lo que parece más adecuado sustituir el término "epilepsia generalizada" por "epilepsia genética" con crisis febriles plus⁽²⁶⁾.

Bajo este término se incluyen diferentes fenotipos: niños con alta tasa de recurrencia de CF, niños con CF múltiples de inicio precoz y que continúan más allá de los 6 años como CF o bien como crisis generalizadas afebriles tónico-clónicas y niños con CF iniciales y otro tipo de crisis evolutivas (atónicas, ausencias, mioclónicas y/o crisis parciales^(11,27).

Se ha relacionado con mutaciones en diversos genes: SCN1A, SCN1B, SCN2A, SCN9A, GABRG2 o el PCDH19. Por su frecuencia y morbilidad, el gen más importante es el SCN1A^(11,27-29).

Síndrome de Dravet

Es un síndrome epiléptico infrecuente (1/20.000 a 1/40.000 recién nacidos vivos) que representa un 1.4% del total de las epilepsias infantiles⁽¹¹⁾. Suele iniciarse en el primer año de vida en niños sin antecedentes perinatales patológicos y un desarrollo psicomotor inicial normal. Es frecuente la historia familiar de epilepsia^(11,26). Clásicamente se distinguen varias fases en la enfermedad: 1) periodo febril, 2) periodo de "tormenta de crisis", y 3) periodo de deterioro neurológico evolutivo^(11,24,30,31). En la primera fase, en muchas ocasiones, puede resultar difícil distinguir entre síndrome de Dravet (SD) y crisis febriles recurrentes. Las crisis febriles del SD aparecen en muchos casos antes de los 7 meses, tienden a ser prolongadas y se repiten con periodicidad frecuente^(11,24). Se han descrito también crisis solo con febrícula o bien crisis afebriles^(11,30). Son frecuentes las crisis hemiclónicas y en algunos pacientes existen mecanismos precipitantes específicos como las vacunaciones y el baño en agua caliente^(11,24,26,31).

Basándose en estas observaciones, en el año 2008 Hattori J, y cols.; elaboraron un sistema de puntuación para establecer el riesgo de SD en niños menores de un año⁽³²⁾. Según este sistema, se otorgaba 3 puntos a cada una de las siguientes características: 5 o más CF en el primer año de vida, hemiconvulsión, duración de la crisis más de 10 minutos. Se otorgaban 2 puntos si la primera CF se iniciaba antes de los 7 meses, mutación truncal del gen SCN1A o si había sido desencadenada por baño japonés a 40-42°C; y un punto si se trataba de una mutación missense SCN1A o la CF había consistido en mioclonías aisladas. El punto de corte se estableció en 6 puntos en el caso de incluirse el baño típico japonés a elevada temperatura, o en 5 para niños de otras culturas. Si se añadía el estudio molecular, el punto de corte se establecía en 6 (sin baño caliente), incrementando la especificidad y el valor predictivo positivo.

Durante esta primera fase la exploración neurológica intercrítica es normal y el EEG inicial suele ser normal, aunque ocasionalmente se describen brotes de ondas len-

tas hipervoltadas o descargas generalizadas de punta-onda, con o sin respuesta fotoparoxística. Superada esta primera fase, en torno al año-dos años de vida la “fase de estado” que se caracteriza por la aparición de crisis clónicas, tónico-clónicas generalizadas, crisis focales hemiclónicas alternantes y estatus epilépticos convulsivos focales con hemiplejía postictal. Son también muy características las crisis mioclónicas, las ausencias atípicas con mioclonías palpebrales y son frecuentes los estatus no convulsivos^(30,31). Un aspecto muy característico de este síndrome es la presencia de crisis fotoinducidas con estímulos luminosos como la luz solar, cambios de luminosidad, televisión, etc.^(24,26).

A partir del segundo año de edad, se produce una alteración en lenguaje, control postural, coordinación, atención e interacción social. El EEG muestra descargas epileptiformes generalizadas o focales. En la fase final, a partir de los 5-6 años, se produce una disminución en el número de crisis y comienza a ser evidente el deterioro neurológico (déficit cognitivo de grado variable, ataxia, trastorno de la coordinación, etc.). El EEG puede normalizarse o bien persistir patrones generalizados o focales residuales con o sin respuesta fotoparoxística. En la edad adulta, solo un 16% queda libre de crisis^(24,26).

Se han descrito mutaciones y deleciones en el gen SCN1A hasta en un 80% de los pacientes con SD. Otros genes implicados son SCN1B, GABRG2 y PCDH19 (este último especialmente en mujeres)⁽³³⁾.

Los fármacos antiepilépticos de elección son el valproato, las benzodiacepinas, el topiramato y el estiripentol. Se debe evitar la carbamacepina, oxcarbacepina y lamotrigina ya que pueden agravar las crisis^(11,24,26,34). Se han descrito también respuestas positivas con el empleo de bromuros, dieta cetogénica, el estimulador del nervio vago y el recientemente aprobado Cannabidiol^(35,36).

BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez Balo A, Márquez Moreno R, Tirado Requero P. Crisis febriles. En: García-Sicilia López J (eds). Manual Práctico de Pediatría en Atención Primaria. 2ª ed. Madrid: Publimed; 2013. p. 193-8.
- Millichap JJ. Clinical features and evaluation of febrile seizures. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. Disponible en: <https://www.uptodate.com> (Consultado 01/04/2019).
- Deyà-Martínez A, Claret-Teruel G, Fernández-Santervás Y, Trenchs-Sáinz de la Maza V, GonzálezÁlvarez V, Luaces-Cubells C. ¿Se debe ser más intervencionista en urgencias con las convulsiones febriles atípicas? Experiencia en un hospital terciario durante tres años. Rev Neurol. 2013; 56: 353-8.
- Lin WY, Muo CH, Ku YC, Sung FC, Kao CH. Increased association between febrile convulsion and allergic rhinitis in children: a nationwide population-based retrospective cohort study. Pediatr Neurol. 2014; 50: 329-33.
- Tirado Requero P, Alba Jiménez M, Arcas Martínez J. Trastornos paroxísticos. Evaluación inicial. En: Guerrero Fernández J, Cartón Sánchez A, Barrera Bonis A, Menéndez Suso J, Ruiz Domínguez J. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 6ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2018. p. 1979-92.
- Kimia A, Ben-Joseph EP, Rudloe T, Capraro A, Sarco D, Hummel D, et al. Yield of lumbar puncture among children who present with their first complex febrile seizure. Pediatrics. 2010; 126: 62-9.
- Seltz LB, Cohen E, Weinstein M. Risk of bacterial or herpes simplex virus meningitis/encephalitis in children with complex febrile seizures. Pediatr Emerg Care. 2009; 25: 494-7.
- Batra P, Gupta S, Gomber S, Saha A. Predictors of meningitis in children presenting with first febrile seizures. Pediatr Neurol. 2011; 44: 35-9.
- Martínez-Cayuelas E, Herraiz-Martínez M, Villaceros-Hernández L, Ceán-Cabrera L, Martínez-Salcedo E, Alarcón-Martínez H, et al. Crisis febriles complejas: ¿debemos cambiar nuestro modo de actuación? Rev Neurol. 2014; 59: 449-58.
- Kim H, Byun SH, Kim JS, Lim BC, Chaeb JH, Choic J, et al. Clinical and EEG risk factors for subsequent epilepsy in patients with complex febrile seizures. Epilepsy Res. 2013; 105: 158-63.
- García Peñas JJ, Jana Domínguez Carral J, Puertas Martín V. Síndromes epilépticos que se inician con crisis febriles. Rev Med Hondur. 2014; 82(Supl 2): 32-6.
- Mastrangelo M, Midulla F, Moretti C. Actual insights into the clinical management of febrile seizures. Eur J Pediatr. 2014; 173: 977-82.
- Tsai JD, Mou CH, Chang HY, Li TC, Tsai HJ, Wei CC. Trend of subsequent epilepsy in children with recurrent febrile seizures: A retrospective matched cohort study. Seizure. 2018; 61: 164-9.
- Choi YJ, Jung JY, Kim JH, Kwon H, Park JW, Kwak YH, Kim DK, Lee JH. Febrile seizures: Are they truly benign? Longitudinal analysis of risk factors and future risk of afebrile epileptic seizure based on the national sample cohort in South Korea, 2002-2013. Seizure. 2019; 64: 77-83.
- Berzosa-López R, Ramos-Fernández JM, Martínez-Antón J, Espinosa-Sánchez MG, Urda-Cardona A. Crisis febriles complejas: estudio de la patología asociada y utilidad de las pruebas complementarias. An Pediatr (Barc). 2014; 80: 365-9.
- Capovilla G, Mastrangelo M, Romeo A, Vigevano F. Recommendations for the management of “febrile seizures” ad hoc Task Force of LICE Guidelines Commission. Epilepsia. 2009; 50: 2-6.
- Shah PB, James S, Elayaraja S. EEG for children with complex febrile seizures. Cochrane Database Syst Rev. 2014; 1: CD009196.
- Monge-Galindo L, Pérez-Delgado R, López-Pisón J, Lafuente-Hidalgo M, Ruiz del Olmo-Izuzquiza I, Peña-Segura JL. Escler

- rosis mesial temporal en pediatría: espectro clínico. Nuestra Kramer U, Chi CS, Lin KL, Specchio N, Sahin M, Olson H, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): pathogenesis, treatment, and outcome: a multicenter study on 77 children. *Epilepsia*. 2011; 52: 1956-65.
20. Caraballo RH, Reyes G, Avaria MF, Buompadre MC, González M, Fortini S, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome: a study of 12 patients. *Seizure*. 2013; 22: 553-9.
 21. Nabbout R, Vezzani A, Dulac O, Chiron C. Acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus. *Lancet Neurol*. 2011; 10: 99-108.
 22. Van Baalen A, Vezzani A, Häusler M, Kluger G. Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome: Clinical Review and Hypotheses of Epileptogenesis. *Neuropediatrics*. 2017; 48: 5-18.
 23. Ismail FY, Kossoff EH. AERRPS, DESC, NORSE, FIRES: multi-labeling or distinct epileptic entities? *Epilepsia* 2011; 52: 185-9.
 24. Sanmartín Vilaplana FX, Málaga Diéguez I. Atlas de epilepsia en la edad pediátrica. Primera edición. Madrid: Springer Healthcare; 2011.
 25. Scheffer IE, Berkovic SF. Generalized epilepsy with febrile seizures plus. A genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. *Brain*. 1997; 120: 479-90.
 26. Sánchez-Carpintero R. Diagnóstico temprano del síndrome de Dravet: aportaciones de la clínica y la biología molecular. *Rev Neurol*. 2011; 52: 681-8.
 27. Cantarín-Extremera V, García-Peñas JJ, Gutiérrez-Solana LG, García-Fernández M, Ruiz-Falcó ML, Duat-Rodríguez A, et al. Características clínicas, electroencefalográficas y genómicas de los pacientes con epilepsia con crisis febriles plus. *Rev Neurol*. 2011; 52: 404-11.
 28. Nakayama J. Progress in searching for the febrile seizure susceptibility genes. *Brain Dev*. 2009; 31: 359-65.
 29. Harkin LA, McMahon JM, Iona X, Dibbens L, Pelekanos JT, Zuberi SM, et al. The spectrum of SCN1A-related infantile epileptic encephalopathies. *Brain*. 2007; 130: 843-52.
 30. Dravet C, Bureau M, Oguni H, Fukuyama Y, Cozar O. Severe myoclonic epilepsy in infancy (Dravet syndrome). In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. 4th ed. London: John Libbey Eurotext; 2005. p. 89-113.
 31. Nascimento FA, Andrade DM. Dravet syndrome: Management and prognosis. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. Disponible en: <https://www.uptodate.com> (Consultado 01/04/2019).
 32. Hattori J, Ouchida M, Ono J, Miyake S, Maniwa S, Mimaki N, et al. A screening test for the prediction of Dravet síndrome before one year of age. *Epilepsia* 2008; 49: 626-33. Marini C, Mei D, Parmeggiani L, Norci V, Calado E, Ferrari A, et al. Protocadherin 19 mutations in girls with infantileonset epilepsy. *Neurology* 2010; 75: 646-53.
 34. Chiron C, Dulac O. The pharmacologic treatment of Dravet syndrome. *Epilepsia*. 2011; 52(Suppl. 2): 72-5.
 35. Porter BE, Jacobson C. Report of a parent survey of cannabidiol-enriched cannabis use in pediatric treatment-resistant epilepsy. *Epilepsy Behav*. 2013; 29: 574-77.
 36. Devinsky O, Nabbout R, Miller I, Laux L, Zolnowska M, Wright S, Roberts C. Long-term cannabidiol treatment in patients with Dravet syndrome: An open-label extension trial. *Epilepsia*. 2019; 60: 294-302.
 37. Ali S, Scheffer IE, Sadleir LG. Efficacy of cannabinoids in paediatric epilepsy. *Dev Med Child Neurol*. 2019; 61: 13-8.

Mesa Redonda. Neurología infantil: “De lo simple a lo complejo”

Unidad Multidisciplinar de Ortoneuropediatría: la importancia del manejo integral del paciente con patología neurológica compleja

S. VÁZQUEZ MARTÍN, A. MELERO GONZÁLEZ

Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Cuando observamos a un niño con un trastorno neurológico complejo podemos reconocer diversas alteraciones que saltan a la vista y sin embargo, sin una mirada global y experta, obviaremos otras muchas que empeorarán en gran manera su pronóstico y calidad de vida.

Sus manifestaciones clínicas más evidentes son aquellas que afectan a la postura, al tono muscular y a la capacidad de movimiento y que tienden a generar deformidades progresivas que, a su vez, inducen dolor y limitación en las actividades más cotidianas. Íntimamente relacionada con éstas, aparece una constelación de trastornos: déficits nutricionales, dificultades para la alimentación y trastornos digestivos, problemas respiratorios, alteraciones endocrinológicas y patologías odontológicas.

Por otra parte, estos pacientes muestran diversa comorbilidad neurológica (epilepsia, trastornos de sueño, dificultades de comunicación y trastornos del lenguaje, déficits sensoriales) así como discapacidad cognitiva y déficits de aprendizaje, trastornos del neurodesarrollo y alteración de la conducta.

Por todo ello y debido a su difícil manejo y gran heterogeneidad clínica precisan múltiples y repetidas adaptaciones, uso de dispositivos, terapias farmacológicas y medidas quirúrgicas que requieren numerosas visitas médicas y ocasionan absentismo escolar en el paciente, laboral en los familiares y gran repercusión sobre el sistema sanitario.

La patología neurológica compleja en la población pediátrica incluye entidades como la parálisis cerebral (PC), las

enfermedades neuromusculares (ENM), los síndromes genéticos y enfermedades raras con repercusión neurológica, así como el daño cerebral adquirido (DCA) (Fig. 1).

Su prevalencia en conjunto es elevada y produce afectación grave en el desarrollo global del niño y discapacidad severa en el adulto así como gran disrupción familiar y un elevado consumo de recursos sanitarios.

La patología neurológica compleja (PNC) es imposible de abarcar por un solo especialista. En su manejo se aprecia falta de coordinación entre profesionales y ausencia de unidad de criterio en la estrategia diagnóstica, terapéutica y en la información que se ofrece al paciente y a la familia.

¿Hay otras formas más eficaces de valorar a los pacientes con patología neurológica compleja? ¿Se puede trabajar de otra forma? ¿Es beneficioso para el paciente, la familia y el sistema sanitario?

Los equipos multidisciplinares (EMD) de atención médico-quirúrgica y socio-sanitaria han demostrado ser la opción más adecuada para el abordaje de los pacientes afectados por estas patologías.

Logran una mejora en la supervivencia y calidad de vida del paciente y de su familia evitando o minimizando las complicaciones médico-quirúrgicas evolutivas con el menor gasto sanitario posible optimizando, al mismo tiempo, los recursos asistenciales existentes.

En el año 2014 se pone en marcha en nuestro hospital un proyecto de atención integral al paciente neurológico complejo con un modelo de asistencia basado en los EMD (Fig. 2),

Correspondencia: Selma Vázquez Martín. Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Av. Ramón y Cajal, 3. 47003 Valladolid. Correo electrónico: selvazmar@hotmail.com

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

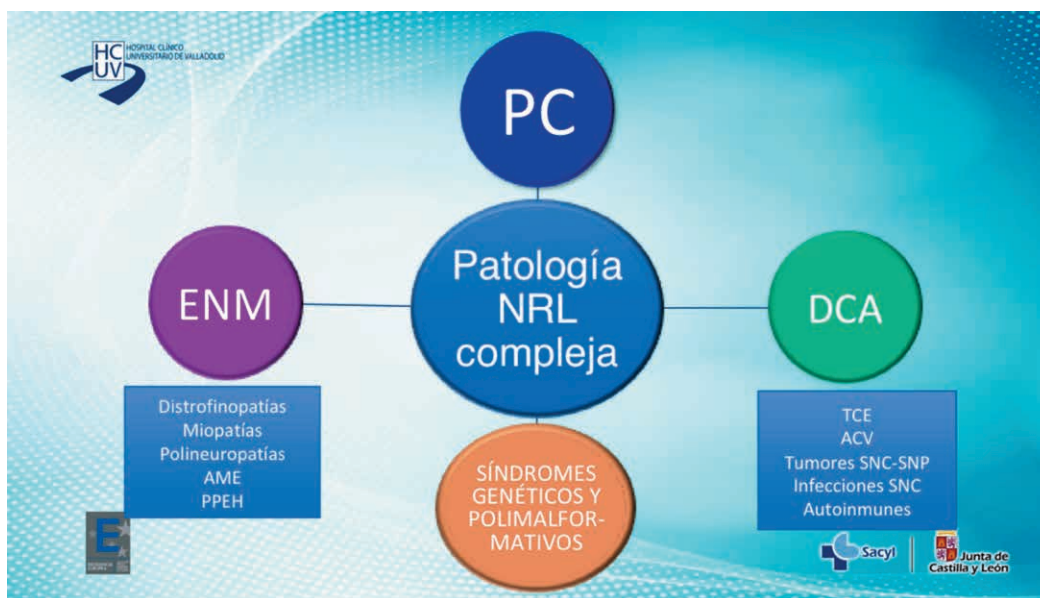


Figura 1.



Figura 2.

la Unidad multidisciplinar de Orto-neuropediatria (UMD). En 2015 se establecen objetivos asistenciales, miembros del equipo, esquema de funcionamiento y protocolos específicos que han ido optimizándose hasta el momento actual.

El equipo está compuesto por diferentes profesionales de áreas médicas (neuropediatras, médicos rehabilitadores, fisioterapeuta y logopeda, genetista clínico, neurofisiólogos), quirúrgicas (traumatólogos –pie y tobillo, raquis, infantil) y

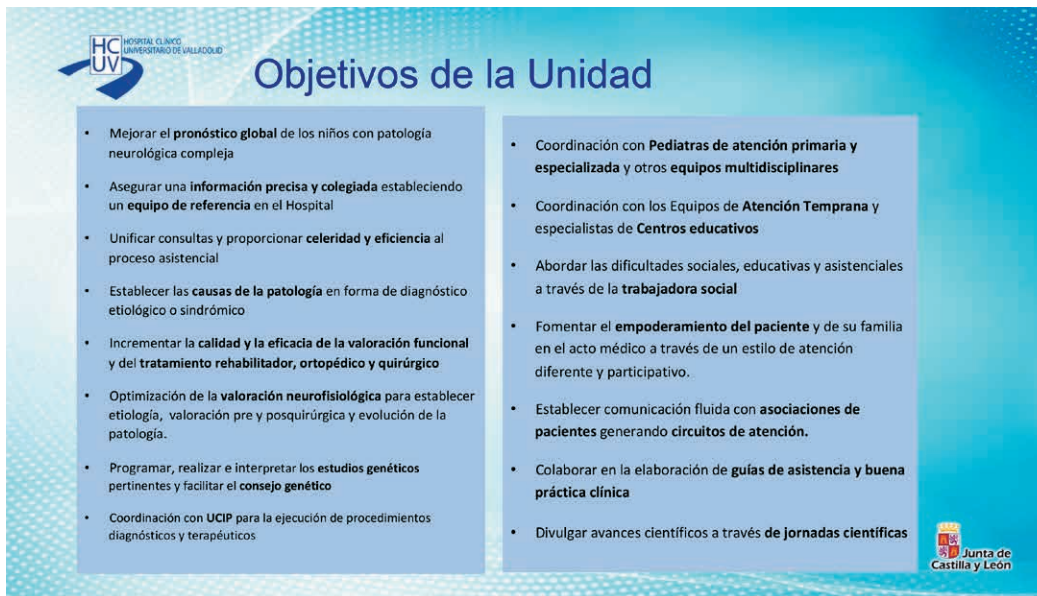


Figura 3.

socio-sanitarias (trabajadora social, Atención Temprana) que se reúnen para valorar de forma presencial y con frecuencia semanal a los pacientes seleccionados con estas características.

El objetivo global de la UMD es identificar, prevenir y tratar las complicaciones médicas, ortopédicas y quirúrgicas de los pacientes con PNC y proporcionar mejoras en su calidad de vida, capacidad funcional y supervivencia. Los objetivos específicos de la UMD se muestran en la figura 3.

La ubicación de la UMD se sitúa en el edificio Rondilla del HCUV donde se dispone de una sala de atención y anamnesis al paciente y a sus familiares y otra de exploración, así como de una sala de espera multisensorial.

Son incluidos pacientes de hasta 14 años con patología neurológica compleja (tanto en los aspectos diagnósticos como terapéuticos) que requieren el concurso de diferentes especialistas.

Los pacientes que cumplen estos criterios son seleccionados y derivados desde cualquiera de las consultas específicas de los integrantes del equipo a la consulta multidisciplinar.

A partir del reconocimiento en 2019 como Unidad de Referencia regional pueden también ser remitidos pacientes de la comunidad autónoma a través de sus respectivos especialistas hospitalarios.

Los pacientes son incluidos en una agenda común donde constan sus datos de filiación, diagnóstico etiológico/sindrómico, referente, especialidades requeridas y objetivos específicos.

Las familias reciben un documento escrito detallándose el esquema de funcionamiento de la UMD, integrantes del

equipo, fecha y lugar de la consulta. Asimismo se les entrega un consentimiento escrito en el que autorizan la realización de fotos-videos, etc. con un propósito exclusivamente clínico-estadístico y científico. El facultativo que se erige como portavoz del Equipo cita y presenta al paciente y redactará el apartado de conclusiones.

Los pacientes que se tratan en la UMD se incluyen en una carpeta de archivos de acceso restringido para el resto de personal facultativo. En dicha carpeta se incluyen todos los informes, pruebas diagnósticas, exploraciones neurofisiológicas, radiológicas, fotografías, vídeos, estudio de baropodometría, marcha...etc así como la Hoja de Evolución Unificada (documento único de coordinación entre especialidades donde se plasma cronológicamente la valoración y programación realizada por cada especialista en cada sesión de la UMD).

Días previos a la asistencia del paciente a la UMD se revisa su historia clínica completa, pruebas complementarias e iconografía asociada (imágenes radiológicas, marcha, pre-postcirugía...) para así poder realizar aportaciones más precisas una vez haya sido valorado.

El día de la consulta, el portavoz recuerda los datos claves de la historia clínica del paciente y expone pruebas diagnósticas e informes relevantes a todos los asistentes a través de medios audiovisuales.

El paciente y su familia son recibidos en la Unidad y a continuación se les invita a pasar a la sala donde es explorado por los miembros de la UMD de forma conjunta.

Los pacientes pueden venir acompañados de personal externo cuya información y opinión sea importante en la



Figura 4.

valoración evolutiva y toma de decisiones (fisioterapeutas y logopedas Atención temprana y centros educativos, fisioterapeutas/terapeutas ocupacionales, asociaciones de pacientes y de ámbito privado, educadores y trabajadores sociales y otros profesionales vinculados al paciente).

En múltiples ocasiones se requiere la participación de otras secciones, unidades y servicios del propio centro hospitalario pero también de otros centros de la provincia o de la comunidad autónoma para completar el abordaje individualizado e integral del paciente (Fig. 4).

Una vez concluida la valoración se ponen en común y discuten las diferentes opciones clínicas y las conclusiones obtenidas y se elabora un documento global con la programación diagnóstico-terapéutica que mejor se adapte a la situación y expectativas del paciente y de su familia.

Desde el año 2014 han sido valorados en la UMD una media de 85 pacientes/año (más de 400 consultas en el momento actual), siendo aproximadamente el 50-75% de éstas, primeras consultas durante los 2 primeros años seguido de un 40-50% en los siguientes.

La tasa de primeras/segundas visitas-coordinación-análisis de resultados se establece actualmente en una ratio de 1:1.

Las indicaciones quirúrgicas (inmediatas/ diferidas) se produjeron en un 20-25 % de los pacientes atendidos.

Se estima que el ahorro medio de asistencia a consulta hospitalaria por paciente oscila entre 2,5-4,5 consultas (hace referencia al número de especialistas que intervienen de forma efectiva en el proceso diagnóstico o diseño terapéutico).

En cuanto a su área de procedencia el 80% de los pacientes proceden de nuestro área de salud y el 20% del área oeste o de otras provincias de la comunidad autónoma.

Entorno al 50%-70% de los niños atendidos tiene algún grado de discapacidad intelectual, alteraciones del comportamiento, epilepsia, trastornos del espectro autista, déficits sensoriales y otros problemas médicos diversos. Estas circunstancias complican enormemente su manejo en consulta, consumiendo un tiempo adicional significativo.

Observamos igualmente en el medio familiar, una elevada tasa de sociopatías (entorno al 50% pacientes): carencia de recursos económicos, problemas de integración social, falta de formación y discapacidad cognitiva y/o dificultades idiomáticas.

Las distribuciones de pacientes por patología en orden descendente se resume en trastornos genéticos y síndromes malformativos, parálisis cerebral, enfermedades neuromusculares y secuelas de daño cerebral adquirido siendo el último grupo el de trastornos neurológicos no filiados.

Aproximadamente en un 30% de los pacientes, no es posible llegar a un diagnóstico etiológico concluyente lo que dificulta su posterior manejo que, en estos casos, se orienta en base a su diagnóstico sindrómico.

Entre las **competencias específicas** de cada integrante del equipo se encuentran las siguientes:

Neuropediatras:

- Diagnóstico etiológico/sindrómico.
- Elección, revisión e interpretación de medidas diagnósticas específicas (neuroimagen, neurofisiología, genética y análisis específicos...).

- Determinación de factores evolutivos y pronósticos.
- Manejo de la patología neurológica asociada.
- Identificación de comorbilidad médica y derivación pertinente (nutricional, respiratoria, sensorial...).

Neurofisiología:

- Diagnóstico neurofisiológico de la patología del SNC y/o SNP a través de Vídeo EEG, PSG, EMG, ENG, PESS, EMT, PEVS, PEATC, ERG... tanto en laboratorio como en UCIP bajo sedación.
- Monitorización neurofisiológica en UCIP durante aplicación de toxina botulínica.
- Monitorización neurofisiológica pre, intra y postoperatoria.

Genética clínica:

- Análisis clínico, dismorfológico, elaboración de genealogía y orientación diagnóstica.
- Programar, realizar e interpretar los **estudios genéticos** pertinentes.
- Proporcionar **consejo genético** a las familias en los casos indicados.

Rehabilitación:

- Valoración anatómico-funcional, diseño y programación del tratamiento rehabilitador y ortopédico.
- Colaboración en el proceso de indicación quirúrgica.
- Coordinación con Atención temprana.

Fisioterapia:

- Valoración funcional mediante escalas específicas.
- Programación de tratamiento fisioterápico específico.

Logopedia:

- Valoración clínica (disfagia, sialorrea, praxias orales y lenguaje-comunicación).
- Valoración funcional mediante escalas específicas.
- Tratamiento logopédicos específicos.

Traumatología (pie-tobillo, cadera, raquis):

- Valoración anatómico-funcional, diseño y programación de cirugía ortopédica.
- Diseño y programación de cirugía de secuelas.

Trabajo social:

- Nexos fundamentales con el paciente y su familia (coordinación socio-sanitaria).
- Información del contexto social del paciente.

- Información a las familias acerca de ayudas a la dependencia y reconocimiento de discapacidad.
- Contacto con entidades externas (colegio, centros ACNEE, motóricos, asociaciones de pacientes...).
- Unificación de consultas. Simplificación de circuito asistencial.

La UMD realiza docencia pregrado y postgrado asistiendo a la misma médicos residentes de Pediatría, Rehabilitación, Traumatología y Neurología.

Con respecto a su actividad de formación científica, cada año se divulgan los últimos avances en el campo de la PCI y patologías afines en forma de jornadas de actualización.

Desde la vertiente de la investigación la UMD colabora con proyectos de investigación genética, nuevas técnicas de exploración, valoración de calidad de vida de pacientes con PNC, con distintas entidades públicas y privadas.

Para resumir la finalidad y utilidad de la UMD se concretan las siguientes conclusiones que justifican su existencia y continuidad:

- Alcanzar la atención integral e interdisciplinar real del paciente dentro de los medios y recursos sanitarios disponibles, en una única visita, desde la óptica de todas las especialidades necesarias para este proceso.
- Ahorro de tiempo, medios y recursos dedicados a las revisiones periódicas y frecuentes que precisa el paciente complejo a lo largo de su vida.
- Decisión colegiada, en equipo, de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos más adecuados, teniendo en cuenta la situación global del paciente y de sus expectativas y las de su familia.
- Evitar las interpretaciones parciales o incluso contrapuestas de la información de cada especialista y que generan malestar, inseguridad y ansiedad, siendo cuidadosamente discutidas antes de trasladárselas al paciente y a su familia.
- Fomentar el aprendizaje mutuo y alcanzar una mayor grado de especialización a partir de la experiencia acumulada por cada integrante de la Unidad.
- Búsqueda de la excelencia y calidad asistencial, formativa e investigadora.

BIBLIOGRAFÍA

- Katkin JP, Kressly SJ, Edwards AR, Perrin JM, Kraft CA, Richerson JE, et al; Task Force on Pediatric Practice Change. Guiding Principles for Team-Based Pediatric Care. *Pediatrics*. 2017; 140: e20171489.

- Interprofessional team management in pediatric critical care: some challenges and possible solutions. Stocker M, Pilgrim SB, Burmester M, Allen ML, Gijssels WH. *J Multidiscip Healthc*. 2016; 9: 47-58.
- Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SK, Simon TD, et al. Children with medical complexity: An emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics*. 2011; 127: 529-38.
- Dewan T, Cohen E. Children with medical complexity in Canada. *Paediatr Child Health*. 2013; 18: 518-22.
- Wagner EH, Austin BT, Davis C, Hindmarsh M, Schaefer J, Bonomi A. Improving chronic illness care: Translating evidence into action. *Health Aff (Millwood)*. 2001; 20: 64-78.
- Ruiz Canela J, Morell Bernabé JJ; Asociación Española de Pediatría en Atención Primaria. Un modelo de atención infantojuvenil. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2009; 2: 181-2.
- Bernabeu J, Fournier C, García-Cuenca E, Moran M, Plasencia M, Prades O, et al. Atención interdisciplinaria a las secuelas de la enfermedad y/o tratamientos en oncología pediátrica. *Psicooncología*. 2009; 6: 381-411.
- Documento: Daño cerebral adquirido infantil. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea Versión 3.51 - Agosto 2016
- Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología*. 2018; 33: 35-46.
- Soriano V; European Agency for Development in Special Needs Education. Intervención temprana en Europa: Organización de servicios y asistencia a los niños y sus familias. *Tendencias en 17 países europeos*.

Mesa Redonda. Neurología infantil: “De lo simple a lo complejo”

Diagnóstico precoz de enfermedades neuromusculares potencialmente tratables: orientación clínica

R. CANCHO CANDELA

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

INTRODUCCIÓN

El término “enfermedades neuromusculares” engloba un grupo heterogéneo de patologías originadas por problemas primarios en la segunda motoneurona, raíces y nervios periféricos, unión neuromuscular y músculo. Los síntomas varían de forma notable entre las diversas entidades, pero la debilidad y la hipotonía suelen ser rasgos prominentes. Gran parte de estas entidades son de origen genético y su diagnóstico específico puede ser de elevada complejidad. Este diagnóstico constituye en ocasiones una auténtica “odisea diagnóstica”, dado lo prolongado en el tiempo y la multiplicidad de estudios que conlleva la filiación de muchos de estos problemas⁽¹⁾. El diagnóstico específico aporta asesoramiento genético y evitación de nuevos casos, posibles mejoras pronósticas propiciadas por manejo rehabilitador precoz, menores costes y menores daños por iatrogenia derivada de la reducción de estudios invasivos y tratamientos a prueba, además de las mejoras psicológicas derivadas del final de la “odisea diagnóstica”

La mayoría de las enfermedades neuromusculares carecen de tratamientos eficaces o curativos, siendo el manejo prioritario el de soporte, sintomático y paliativo. Sin embargo, la última década ha asistido a un importante cambio terapéutico, con la aparición de algunos tratamientos que han modificado la historia natural de algunas de estas enfermedades. No es objeto de esta revisión el estudio de dichos

tratamientos, pero deben mencionarse en particular los casos del ataluren y la distrofia muscular de Duchenne, nusinersen y la terapia de reemplazo génica, para la atrofia muscular espinal, la enfermedad de Pompe y la terapia de reemplazo enzimático con alglucosidasa alfa, sin olvidar el manejo dietético-nutricional precoz y anticipado de los defectos de beta-oxidación con miopatía.

Es relevante el concepto de historia natural en estas patologías para poder entender el impacto de las diversas intervenciones. La evolución del proceso patológico y el curso de síntomas y problemas que acontecen al paciente deben objetivarse con exploraciones que permitan conocer el curso evolutivo de la enfermedad. De este modo, es posible hoy en día en diversas patologías poder predecir el comportamiento de parámetros clínicamente relevantes como por ejemplo la capacidad de deambulación en la distrofia muscular de Duchenne, según el genotipo específico⁽²⁾. Este conocimiento específico es el que permite comparar el efecto de fármacos e intervenciones diversas sobre una enfermedad en la que se producen pérdidas funcionales de manera lenta e insidiosa. Esta consideración conlleva la constatación respecto a que en este perfil de enfermedades, lentamente progresivas, pero inexorables, la mera estabilización podría considerarse un éxito terapéutico. El diagnóstico precoz puede conllevar tratamiento precoz, y mejora pronóstica, por lo que puede ser clave el reconocimiento temprano de algunas patologías neuromusculares potencialmente tratables.

Correspondencia: Ramón Cancho Candela. Secretaría Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. C/Dulzaina 2. 47014 Valladolid.
Correo electrónico: rcanhoc@saludcastillayleon.es

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA SEGÚN SIGNOS CLÍNICOS EN LA HIPOTONÍA CONGÉNITA O DE INICIO PRECOZ.

Hipotonía con debilidad	Hipotonía sin debilidad
Distribución axial y segmentaria (Mayoría de causas periféricas: músculo, nervio, raíz)	Distribución más axial que segmentaria (Mayoría de causas centrales cerebrales o difusas genéticas)
Facies miopática posible	Facies normal o "sindrómica"
Debilidad	Fuerza normal
Hipo o arreflexia	Hiper o normorreflexia
Posibles alteraciones tróficas musculares	Músculos normales
No signos cerebrales usuales	Signos de disfunción cerebral: retraso en desarrollo, convulsiones, coma...
Hipoventilación, debilidad respiratoria	Alteraciones ventilatorias poco usuales
Alteraciones en succión y deglución	Más alteraciones en deglución que en succión
Artrogriposis, moldeamiento	No signos de hipoquinesia fetal

FENOTIPOS CLÍNICOS DE SOSPECHA DE ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR

Gran parte de la patología neuromuscular es de aparición insidiosa, a pesar de su gravedad y severidad. Es frecuente un cierto retraso diagnóstico, entendiéndose como tal un decalaje temporal significativo entre síntomas clínicamente reconocibles y diagnóstico. Se repasarán brevemente algunos signos y síntomas orientativos de enfermedad neuromuscular:

Hipotonía

La hipotonía puede definirse como la disminución de la resistencia muscular al movimiento pasivo de las articulaciones. Se trata de un concepto amplio, y de elevada heterogeneidad. Se trata de un síntoma que puede orientar fuertemente a enfermedad neuromuscular. Existe una deriva en la actualidad a un mal uso del término en pacientes que pudieron mostrar dicho síntoma en infancia temprana, pero que en edades posteriores o no muestran dicho síntoma o son más evidentes otros signos neurológicos como debilidad o ataxia. Este abuso se ha extendido en particular en ámbitos "paramédicos"; por ejemplo es usual hoy en día que problemáticas específicas como la disfagia, o la disartria se engloben como "hipotonía orofacial".

La exploración clínica del paciente hipotónico suele ser muy orientadora en cuanto a origen del problema (Tabla I). En la hipotonía axial (mal control cefálico, sedestación inestable,...) con normalidad segmentaria, es más probable trastorno central, secuelear a daño cerebral; si es generalizada,

(axial y segmentaria), es más probable un origen periférico (neuromuscular) o "difuso" (genético, metabólico,...). La mayoría de neonatos y lactantes con hipotonía muestran como patología de base cromosomopatías y problemas cerebrales, con un porcentaje reducido de enfermedad neuromuscular periférica⁽³⁾.

Retraso motriz grueso

En muchos pacientes afectos de enfermedad neuromuscular, la sintomatología empieza a ser evidente en fases posteriores a periodo neonatal y de una forma larvada. Es frecuente que la primera preocupación de padres o pediatra de Atención Primaria en relación a los primeros síntomas de una enfermedad neuromuscular sea la de un cierto retraso en la consecución de hitos de motricidad gruesa. A este respecto es interesante revisar algunos datos e ideas sobre el desarrollo motriz grueso.

Los condicionantes principales del desarrollo motor grueso son mal conocidos. Las edades de consecución de hitos funcionales son una mezcla de genotipos diversos, con influencias ambientales, y patológicas, de origen también genético y ambiental. No existe una edad "ideal" para andar de forma autónoma (ni para sentarse sin apoyo, mantenerse de pie solo, etc.); sin embargo, existe una probabilidad de patología mayor cuanto más desviada (retrasada) respecto promedio poblacional está una edad de consecución de una capacidad funcional⁽⁴⁾. Existe cierta controversia específicamente entre el gateo y el desarrollo motriz. Parece existir asociación entre algunos patrones de gateo (reptación, deslizamiento, etc.) y retraso en consecución de hitos funcionales

motrices⁽⁵⁻⁷⁾; sin embargo, a menudo se hace una interpretación causa-efecto que es probablemente errónea (“el gateo patológico produce retardo motor”), cuando lo que existe es que un gateo no usual está asociado (pero no produce) a retardo motor grueso. En este sentido, los pacientes con patología neuromuscular en muchos casos presentan patrones retrasados de motricidad gruesa. En los pacientes que muestren esta orientación, debe implementarse la búsqueda de signos clínicos de enfermedad neuromuscular, sobre todo si el retraso motor grueso está en contexto de desarrollo adaptativo/comunicativo normal.

Debilidad de cinturas

Uno de los síntomas principales de diversas enfermedades neuromusculares es la debilidad proximal, que condiciona falta de fuerza en la raíz de las extremidades (cintura escapular para extremidades superiores, cintura pélvica para inferiores). Esta debilidad condiciona una serie de síntomas que en caso de levedad y curso lento pueden pasar inadvertidas inicialmente.

La debilidad de cintura escapular condiciona problemas para elevar el tronco contra gravedad. La maniobra más clásica que explora este síntoma es la maniobra de Gowers, en la que se observa como el paciente pasa de sentado a bipedestación sin apoyos exteriores. La dinámica de la maniobra varía según severidad de la debilidad, pero es muy sugerente la separación de ambas piernas, la evitación de flexión de rodillas, y el uso de los brazos para apoyarse en las propias rodillas⁽⁸⁾.

En relación con la debilidad pélvica es también interesante objetivar la capacidad para hacer “sentadillas”, con apoyo parcial, en la que el paciente pasa desde flexión de rodillas en cuclillas a bipedestación, de forma repetida. El número de sentadillas que es capaz de hacer un paciente nos puede dar una idea aproximada de la afectación y del curso. También en relación con dificultad para elevación contra gravedad pueden observarse problemas en muchos pacientes para subir escalones. Muchos pacientes con ataxia u otros trastornos de movimiento tienen dificultades con las escaleras, pero más para bajar que para subir; sin embargo, los pacientes con debilidad pélvica siempre bajan escalones mejor que suben. Asimismo la observación de la marcha, con el clásico patrón ansarino por debilidad glútea que produce basculación vertical de la pelvis es muy orientativo.

HiperCPKemia

La elevación de creatinfosfoquinasa (CPK) en sangre es un dato analítico muy sugerente de algunas patologías neuromusculares. Se estima que en caso de elevación de CPK en

paciente asintomático o paucisintomático, la probabilidad de patología neuromuscular es del 60-70%⁽⁹⁾. A este respecto, es importante recordar algunos datos respecto su evaluación. La elevación de CPK muscular se acompaña de elevación de otras enzimas, en particular de transaminasa glutámico oxalacética / aspartato aminotransferasa (GOT / AST) y de glutámico transaminasa pirúvica / alanina aminotransferasa (GPT / ALT). Esta elevación puede ser fuente de errores diagnósticos. Es habitual el estudio de GPT y GOT en cuadros inespecíficos de vómitos, fiebre, fallo de medro, etc, sin una orientación específica de sospecha de hepatopatía. Si se presentan elevadas, y no se ha solicitado estudio de CPK, en los casos de patología muscular con hiperCPKemia puede orientarse de forma errónea a estudios en relación con hígado. Siempre que haya elevación de GOT y GPT es recomendable evaluar signos de patología neuromuscular y medir CPK.

Existen variaciones fisiológicas en las cifras consideradas normales de CPK en relación con sexo, etnia, etc.⁽⁹⁾; cifras basales por encima de 400-500 U/L en pacientes de raza caucásica son bastante orientativos de la presencia de patología neuromuscular. Deben tenerse en cuenta situaciones iatrogénicas y fisiológicas que elevan CPK: ejercicio, cirugía, inyecciones intramusculares, síndromes hipóxico-isquémicos, etc. En cualquier caso, un valor normal no significa músculo normal, como es el caso en diversas miopatías congénitas. La Distrofia Muscular de Duchenne y Becker (DMD/DMB) es la causa más frecuente de hiperCPKemia marcada (por encima de 1.500-2.000 U/L) en varón paucisintomático

“Falsos” fenotipos neuromusculares

No es infrecuente que se indiquen como sospechosos de enfermedad neuromuscular “falsos fenotipos” que pueden confundirse; algunas breves observaciones al respecto:

- Astenia: puede ser difícil de distinguir el cansancio de la fatigabilidad. Esta última es una debilidad progresiva que aparece en el curso del ejercicio y es típica de algunas enfermedades neuromusculares (miastenia).
- Hiperlaxitud: también su presencia es problemática, ya que existen enfermedades neuromusculares en las que su presencia es característica; además, es habitual que muchos pacientes con laxitud marcada, con o sin enfermedad definida, también presenten bajo tono muscular y retraso motor grueso. Ejemplos clásicos son el síndrome de Down o la acondroplasia
- Escasa destreza, trastorno en el desarrollo de coordinación (TDC): el TDC está definido en DSMV⁽¹⁰⁾ según criterios diagnósticos. Puede ser difícil separar pacientes poco hábiles, mal coordinados, de pacientes con sospe-

cha de enfermedad neuromuscular. Es usual escuchar de niños de 2 a 6-7 años poco hábiles y con problemática “madurativa” que “no tienen fuerza en las manos”. Esta explicación simplista en niños con disgrafía, etc, debe conllevar una adecuada evaluación neurológica que pueda orientar o no hacia la presencia de patología específica, pero es inhabitual que la causa sea una enfermedad neuromuscular periférica

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES PRINCIPALES: DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA EN FASES PAUCISINTOMÁTICAS

Atrofia muscular espinal

Como es conocido, la atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad caracterizada por hipotonía y debilidad progresivas, pero con un espectro clínico variable según la edad de aparición de síntomas y la máxima capacidad funcional conseguidas. Se ha documentado que es habitual el retraso diagnóstico a pesar de aparecer signos clínicos característicos⁽¹⁾. Se revisan someramente los síntomas principales y más característicos de debut según forma clínica:

- AME 1: los neonatos y lactantes afectados presentan debilidad marcada, con hipotonía generalizada, axial y segmentaria, de predominio en EEII. Son signos característicos la arreflexia osteotendinosa universal, un temblor fino, “polimioclónico”, y las fasciculaciones linguales, signos todos ellos no habituales en miopatías congénitas. Suele ser también reseñable el contraste de la severidad de la hipotonía con un contacto y una viveza en la mirada no encefalopáticos. A nivel analítico, la CPK suele ser normal o estar discretamente elevada
- AME 2: la mayoría de pacientes muestran un retraso motriz grueso en segundo semestre de vida, que es evidente en segundo año; la sedestacion pasiva es estable, pero existe incapacidad para sentarse por sí mismo, así como para ponerse de pie. La arreflexia, las fasciculaciones linguales y el temblor son también habituales.
- AME 3: esta forma es más difícil de diferenciar en su clínica con otros procesos musculares; la debilidad de cintura pélvica es la clínica predominante, lo que es superponible a la DMD, y a otras miopatías. La arreflexia a menudo no es universal. La CPK es normal o cuasi-normal en contraste con DMD o con distrofias de cinturas

Distrofia muscular de Duchenne

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) muestra un patrón clásico de síntomas, pero existen algunas variaciones

posibles. El fenotipo más habitual es el de un varón, con antecedente de patrón motriz grueso lento (deambulador tardano), con primeros síntomas reconocibles entre 2 y 3 años de edad, derivados de debilidad de cintura pélvica, con maniobra de Gowers insinuada. La hipertrofia de pantorrillas es casi constante. Es también frecuente una marcha caracterizada por apoyo de puntillas por retracción tendinosa aquilea combinada con basculación en pelvis, miopática. La hiperCPKemia es la norma con cifras elevadas, usualmente superiores a 2.000-3.000 U/L. Este perfil de síntomas se acompaña a menudo de problemática de neurodesarrollo no motriz. La mayoría de DMD muestran retraso en desarrollo, con evolución hacia discapacidad intelectual leve o/y trastorno autista, y problemática diversa conductual, lo que puede sugerir la idoneidad de estudio de CPK en todo varón en estudio por retraso en desarrollo o con rasgos autistas, aún en ausencia de signos motores

Distrofias musculares de cinturas

Las distrofias musculares de cinturas o “*Limb Girdle Muscular Dystrophies*” (LGMD) son muy variadas en cuanto a sus signos clínicos precoces y a su edad de aparición. Todas ellas presentan algunos signos comunes a la DMD, como la debilidad proximal de cinturas con escasa afectación facial, en contraste a miopatías congénitas y a la distrofia muscular de Steinert. La CPK suele estar elevada, aunque no tanto como en DMD.

Distrofia Miotónica de Steinert

La forma congénita de distrofia miotónica de Steinert (DMS) sigue un curso clínico mucho más parecido a las Miopatías congénitas que a otras distrofias musculares. Es habitual un periodo neonatal con clara hipotonía generalizada, dificultades de succión, llanto débil, etc., que mejoran hasta una situación en la que se advierte sobre todo un retraso motriz grueso con cierta debilidad proximal, que contrasta con la importante afectación de los primeros días de vida. La facies miopática está presente de modo más o menos marcado. El grado de afectación es muy variable, con algunos cuadros francamente sutiles. Es habitual que existan problemas en desarrollo (lenguaje, cognición, etc.). La CPK suele ser normal o levemente elevada. Debe hacerse notar la existencia de fenómeno de anticipación, con mayor severidad según edad y clínica materna

Miopatías congénitas estructurales

Existen múltiples miopatías congénitas estructurales (centronucleares, con desproporción de fibras, etc.); en muchas ocasiones existe una historia natural equiparable

a DMS: hipoquinesia fetal, síntomas neonatales marcados (hipotonía generalizada, insuficiencia respiratoria, disfagia) con mejoría en infancia temprana, pero lenta progresividad en edades posteriores. Es habitual la aparición de dismorfias como paladar ojival, labio superior en V invertido, así como cierto grado de oftalmoplejia en algunas entidades. La CPK suele ser normal o discretamente elevada.

Enfermedad de Pompe

Existe diversidad sintomática según edad, pero en periodo neonatal y primeros meses de vida al hallazgo de hipotonía congénita e hiperCPKemia leve-moderada, se sobrepone signos no usuales en otras patologías neuromusculares, como miocardiopatía hipertrófica, hipertrofia lingual, o hepatomegalia

Defectos de beta-oxidación

Dentro de la complejidad fenotípica (hipoglucemia, hepatopatía, etc.) de las diversas alteraciones metabólicas de este grupo, en la mayoría de defectos existe la posibilidad de componente miopático. Es frecuente que la miopatía se manifieste en forma recurrente sobre una cierta base de afectación, precipitada por situaciones de estrés, comúnmente fiebre en infancia temprana, tras un periodo de semanas o meses libre de síntomas. La aparición de rabiomilosis recurrente en la infancia debe orientar a estos defectos metabólicos, sin olvidar que este cuadro es también posible en distrofias musculares.

DIAGNÓSTICO PRECOZ MEDIANTE CRIBAJE

El diagnóstico precoz de ciertas enfermedades mediante técnicas de cribaje universal o con algún grado de selección poblacional, son conocidas en edad pediátrica; han mostrado su eficacia, la mejoría en el pronóstico y la reducción de costes económicos y sociales en diversas patologías. Existen algunos datos que avalan beneficios al aplicar programas de cribaje para algunas enfermedades neuromusculares. Dada la mejora pronóstica ligada al diagnóstico precoz, se ha postulado que el cribaje neonatal mejore aún más el pronóstico. Los datos al respecto son heterogéneos y varían según la enfermedad considerada. Por otro lado, una de las ventajas difícilmente estimable, pero claramente presente, de estos programas radica en la posible evitación de nuevos casos relacionados (hermanos, sobrinos, etc.) producto del diagnóstico precoz de casos guía que serían diagnosticados años más tarde de forma convencional, no dando tiempo a estudio de portadores/enfermos en familiares.

En la actualidad en España, se aplica dentro de los diferentes programas de cribaje autonómicos la detección de defectos de beta-oxidación. El Ministerio de Sanidad marcó un listado de enfermedades mínimo entre las que se cuentan los defectos de oxidación de ácil CoA deshidrogenasa de cadena larga y de cadena media⁽¹²⁾. Dado el perfil sintomático de estas enfermedades, en las que existe un deterioro producido por descompensaciones ligadas a patología banal, el manejo anticipado supone una clara mejoría.

En relación con AME, existen datos que avalan que el tratamiento precoz en AME 1⁽¹³⁾ y presintomático con nusinersen cambia favorablemente la historia natural de la enfermedad; son relevantes en particular los provenientes del estudio NURTURE⁽¹⁴⁾. En dicho estudio, pacientes afectados, pero presintomáticos, con 2 o 3 copias SMN2 (es decir, que van a desarrollar en su mayoría AME 1 o AME 2, con una minoría de AME 3), mostraron tras inicio de tratamiento presintomático con nusinersen un desarrollo motor cercano a la normalidad. Existen algunas experiencias en curso en cuanto a cribaje neonatal para AME⁽¹⁵⁾.

Al igual que con otras patologías hereditarias, existe la posibilidad de estudio de portadores, al estudiar variantes patogénicas en los progenitores y ofrecer asesoramiento. Algunos de estos programas combinan el diagnóstico de portadores de AME junto con otras patologías genéticas de alto impacto sanitario y económico⁽¹⁶⁾. Estos programas de cribaje parecen mostrar claros beneficios económicos, ya que a pesar de la complejidad de la implantación de un programa de este tipo, los costes actuales y futuros de la farmacoterapia de AME los superan previsiblemente, y sin tener en cuenta los costes de otro tipo (sociales, personales, psicológicos). Debe tenerse en cuenta que la prevalencia de AME en población general se estima aproximadamente en 1/40⁽¹⁷⁾. El cribaje preconcepcional de AME al igual que los de otras patologías hereditarias presenta problemas de índole ética. Es controvertido si realizar u ofrecer de modo individual a cada pareja un repertorio amplio de estudio de enfermedades hereditarias, o muy específico, potencialmente tratables o no, con debut infantil o también de adulto, y qué hacer con la información que pueda ser beneficiosa para otros parientes potencialmente portadores. Existen datos que avalan la preferencia de la posibilidad de estudio preconcepcional poblacional al cribaje neonatal tanto por parte de familiares de AME como por personas no familiarizadas con la enfermedad, y esto, sin tener en cuenta las consecuencias del coste económico⁽¹⁸⁾.

Los datos respecto cribaje neonatal en DMD son más dudosos, producto de los menores avances terapéuticos. Existen algunos datos controvertidos que refieren mejoría

en pronóstico, ligado a un manejo anticipado y más “activo”⁽¹⁹⁻²²⁾. Uno de los problemas ligados al cribaje neonatal de distrofinopatías es la detección de variantes genéticas con diversidad fenotípica, con cuadros de debut en periodo adulto. En cualquier caso, lo que sí muestran los programas es la eficacia y fiabilidad en la detección de DMD.

En resumen: Existen enfermedades neuromusculares cuyo diagnóstico precoz puede suponer algunos avances en el pronóstico a largo plazo; los pediatras, sea cual sea su ámbito de trabajo habitual, deben estar familiarizados con algunos signos clínicos precoces que puedan ayudar a su orientación diagnóstica anticipada.

REFERENCIAS

1. Carmichael N, Tsipis J, Windmueller G, Mandel L, Estrella E. “Is it going to hurt?”: the impact of the diagnostic odyssey on children and their families. *J Genet Couns.* 2015; 24: 325-35.
2. Bello L, Morgenroth LP, Gordish-Dressman H, Hoffman EP, McDonald CM, et al. DMD genotypes and loss of ambulation in the CINRG Duchenne Natural History Study. *Neurology.* 2016; 87: 401-9.
3. Laugel V, Cossée M, Matis J, de Saint-Martin A, Echaniz-Laguna A, Mandel JL et al. Diagnostic approach to neonatal hypotonia: retrospective study on 144 neonates. *Eur J Pediatr.* 2008; 167: 517-23.
4. WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Motor Development Study: windows of achievement for six gross motor development milestones. *Acta Paediatr Suppl.* 2006; 450: 86-95.
5. Patrick SK, Noah JA, Yang JF. Developmental constraints of quadrupedal coordination across crawling styles in human infants. *J Neurophysiol.* 2012; 107: 3050-61.
6. Robson P. Prewalking locomotor movements and their use in predicting standing walking. *Child Care Health Dev.* 1984; 10: 317-30.
7. Kimura-Ohba S, Sawada A, Shiotani Y, Matsuzawa S, Awaya T, Ikeda H, et al. Variations in early gross motor milestones and in the age of walking in Japanese children. *Pediatr Int.* 2011; 53: 950-5.
8. Chang RF, Mubarak SJ. Pathomechanics of Gowers’ Sign: A Video Analysis of a Spectrum of Gowers’ Maneuvers. *Clin Orthop Relat Res.* 2012; 470: 1987-91.
9. Kyriades T, Angellini C, Schaefer J, Sacconi S, Siciliano G, Vilchez JJ et al. EFNS guidelines on the diagnostic approach to pauci- or asymptomatic hyperCKemia. *Eur J Neurol.* 2010; 17: 767-73.
10. American Psychiatric Association: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition. Arlington, VA: American Psychiatric Association; 2013.
11. Lin CW, Kalb SJ, Yehdelay WS. Delay in Diagnosis of Spinal Muscular Atrophy: A Systematic Literature Review. *Pediatric Neurology.* 2015; 53: 293-300.
12. Resumen ejecutivo del Grupo de Expertos sobre concrecion de cartera común de servicios para Cribado neonatal. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Junio 2013. Disponible en: <http://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/docs/ResumenEjecutivoCribadoNeonatal.pdf>
13. Finkel RS, Mercuri E, Darras BT, Connolly AM, Kuntz NL, Kirschner J et al. Nusinersen versus Sham Control in Infantile-Onset Spinal Muscular Atrophy. *N Engl J Med.* 2017; 377: 1723-32.
14. De Vivo D, et al. NURTURE study interim analysis data cutoff date. 2016. AAN 2017.
15. Kraszewski JN, Kay DM, Stevens CF, Koval C, Haser B, Ortiz V, et al. Pilot study of population-based newborn screening for spinal muscular atrophy in New York state. *Genet Med.* 2018; 20: 608-13.
16. Beauchamp KA, Johansen Taber KA, Muzzey D. Clinical impact and cost-effectiveness of a 176-condition expanded carrier screen. *Genet Med.* 2019; 21: 1948-57.
17. Verhaart IE, Robertson A, Wilson IJ, et al. Prevalence, incidence and carrier frequency of 5q-linked spinal muscular atrophy — a literature review. *Orphanet J Rare Dis.* 2017; 12: 124.
18. Boardman FK, Young PJ, Griffiths FE. Newborn screening for spinal muscular atrophy: The views of affected families and adults. *Am J Med Genet.* 2017; 173: 1546-61.
19. Chung J., Smith AL, Hughes SC, Nizawa G, Abdel-Hamid HZ et al. Twenty-year follow up of Newborn screening for patients with Muscular Dystrophy. *Muscle Nerve.* 2016. 4: 570-8.
20. Ke Q, Zhao ZY, Griggs R, Wiley V, Connolly A, Kwon J, et al. Newborn screening for Duchenne muscular dystrophy in China: follow-up diagnosis and subsequent treatment. *World J Pediatr.* 2017; 13: 197-201.
21. Gatheridge MA, Kwon JM, Mendell JM, Scheuerbrandt G, Moat SJ, Eyskens F, et al. Identifying non-duchenne muscular dystrophy-positive and false negative results in prior duchenne muscular dystrophy newborn screening programs: a review. *JAMA Neurol.* 2015; 1-7.
22. Mendell JR, Shilling C, Leslie ND, Flanigan KM, al-Dahhak R, Gastier-Foster J, et al. Evidence-based path to newborn screening for Duchenne muscular dystrophy. *Ann Neurol.* 2012; 71: 304-13.

Mesa Redonda. Actualización en Nefrología infantil

Tratamiento quirúrgico del reflujo vesicoureteral en la infancia. Actualización

A. SÁNCHEZ-ABUÍN¹, R. GARROTE MOLPECERES², M.E. MOLINA VÁZQUEZ¹, R. AGUILAR CUESTA¹,
O.D. GÓMEZ BELTRÁN¹, V. ARROYO ALONSO¹

¹Unidad de Cirugía Pediátrica, ²Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

RESUMEN

El tratamiento endoscópico (ET) y quirúrgico, es una de las opciones fundamentales para alcanzar la curación del Reflujo vesicoureteral (RVU) en el paciente pediátrico.

La tasa de éxito del tratamiento quirúrgico del RVU, es superior al 90%. Existe controversia a la hora de elegir la modalidad de tratamiento óptimo, e individualizada por cada paciente.

El objetivo de esta revisión es actualizar conocimientos, conocer las nuevas modalidades diagnósticas y terapéuticas, y obtener un algoritmo de manejo individualizado según las características propias de cada paciente. El tratamiento quirúrgico es el pilar fundamental y el más efectivo, para un tratamiento exitoso del RVU en pacientes pediátricos.

Palabras clave: Reflujo vesicoureteral; Tratamiento quirúrgico; Tratamiento endoscópico; STING; HIT.

ABSTRACT

Endoscopic and surgical treatment is one of the fundamental options to achieve cure of Vesicoureteral Reflux (VUR) in the pediatric patient.

The success rate of surgical treatment of RVU is greater than 90%. There is controversy when choosing the optimal treatment modality, and individualized by each patient.

The objective of this review is to update knowledge, learn about new diagnostic and therapeutic modalities, and obtain

an individualized management algorithm according to the characteristics of each patient. Surgical treatment is the fundamental and most effective pillar for successful treatment of RVU in pediatric patients.

Key words: Vesicoureteral reflux; Surgical treatment; Endoscopic treatment; STING; HIT.

INTRODUCCIÓN

El reflujo vesicoureteral (RVU) ha tenido un manejo controvertido, desde 1952 cuando Hutch⁽¹⁾ lo asoció con daño renal. El rol del RVU y su influencia en el desarrollo y progresión a pielonefritis crónica y nefropatía, está sobradamente documentado.

Existe acuerdo en que pacientes con alto grado de reflujo (Grado IV-V de la clasificación Internacional del reflujo)⁽²⁾ y pacientes que sufren infecciones de tracto urinario (ITU) o pielonefritis durante el tratamiento profiláctico antimicrobiano tienen indicación de tratamiento quirúrgico.

Existen múltiples técnicas para el tratamiento quirúrgico del RVU, comenzando por la primeras descritas por los Doctores Politano y Leadbetter⁽³⁾, consistentes en un reimplante ureteral transvesical, o la técnica del Doctor Cohen⁽⁴⁾ consistente en un reimplante ureteral transtrigonal. Las técnicas se basan en el principio de alargamiento de longitud de uréter intravesical con soporte muscular del detrusor.

La siguiente revolución en el tratamiento del reflujo se produjo en el año 1984 cuando O'Donnell y Prem Puri⁽⁵⁾

Correspondencia: Alberto Sanchez Abuin. C/ San Antonio De Pádua N° 6, 3° A. 47003. Valladolid.

Correo electrónico: dr.sanchezabuin@gmail.com

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

publican su experiencia con el tratamiento endoscópico (ET) o inyección endoscópica subureteral de politetrafluoretileno (Teflón) mediante cistoscopia, procedimiento con una tasa de éxito alta, menor estancia hospitalaria y menor tasa de complicaciones que el tratamiento quirúrgico abierto. Desde entonces se han utilizado diversas sustancias para el tratamiento endoscópico y existe controversia en la evolución a medio y largo plazo de la nefropatía y las cicatrices renales en pacientes tratados quirúrgicamente o endoscópicamente.

El advenimiento de la videocirugía, la cirugía mínimamente invasiva o cirugía laparoscópica, y el uso de robots asistentes en cirugía laparoscópica, son la tercera gran revolución en el tratamiento quirúrgico del RVU. En los próximos años debemos realizar un enfoque crítico y exhaustivo para definir las indicaciones precisas de cada una de las técnicas.

DEFINICIÓN

El reflujo vesicoureteral (RVU) consiste en el paso retrogrado de orina desde la vejiga hacia la vía urinaria superior. La "premisa clásica" señala que el RVU predispone a pielonefritis aguda, al llevar bacterias desde la vejiga al riñón, y a Infecciones de Tracto Urinario (ITU) recurrentes. Existe una alteración anatómica, ya que el orificio ureteral es más proximal y más lateral.

El RVU conduce a la nefropatía (cicatrices renales), Hipertensión arterial (HTA) y a enfermedad renal terminal (end-stage renal disease (ESRD))^(1,6,7).

PATOGÉNESIS

El RVU se presenta con una incidencia del 1-3 % de los recién nacidos. Es una enfermedad con influencia poligénica. Los haplotipos A2-B8 y A9 aparecen con mayor frecuencia en pacientes con nefropatía. Se han descrito mutaciones en el gen PAX 2 que intervienen en la aparición del RVU. También se han descrito alteraciones del gen de la enzima transformadora de la angiotensina (ECA) como factor de riesgo de progresión de la nefropatía.

Existen 2 tipos de RVU:

- *RVU primario*, causado por una alteración anatómica e incompetencia de la unión uretero-vesical, debida a un uréter intravesical corto.
- *RVU secundario*, motivado por presiones intravesicales altas causadas por disfunción vesical o disfunción tracto urinario inferior (válvulas de uretra posterior)^(8,9).

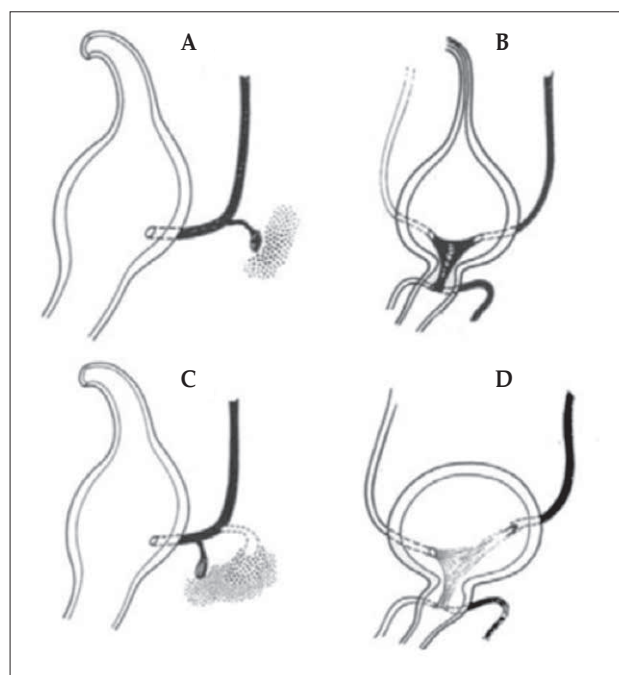


Figura 1. Embiogénesis del VUR. A y B) Desarrollo normal. C y D) Desarrollo anormal de la unión ureterovesical que condiciona VUR. (Imagen de Domini 1998)

La distribución por sexo varía con la edad. Predomina en varones, en los diagnosticados con hidronefrosis antenatal, en varones en los diagnosticados en el 1^{er} año de vida, y en mayores de 1 año, es más frecuente en mujeres, con un ratio 4:1.

Las poblaciones con riesgo aumentado de padecer RVU son:

- Niños con ITU (30-50%, según la edad).
- Ectasia vía urinaria neonatal (7-35%).
- Familiares con RVU (3-51% riesgo hermano con RVU; 20-60 % si padres con RVU).
- Alteración funcional del tracto urinario inferior (40-60%).

Las lesiones en el parénquima renal pueden ser secundarias a:

- Nefropatía por reflujo congénito y progresivo.
- Infecciones o reflujo intrarrenal de alta presión.
- Influenciadas por grado de RVU, bacteriuria, edad (< 5 años), precocidad en el tratamiento, y morfología anatómica de las papilas⁽¹⁰⁻¹³⁾.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El RVU se puede presentar en *Etapa Prenatal*, durante el despistaje sonográfico en forma de hidronefrosis o dilatación

TABLA I. CLASIFICACIÓN DEL VUR SEGÚN EL INTERNATIONAL REFLUX STUDY COMMITTEE

Grados de reflujo	Descripción
I	Aparición de contraste en un uréter no dilatado
II	El contraste aparece en el uréter, pelvis renal y cálices, sin dilatación
III	Dilatación leve o moderada del uréter, la pelvis y los cálices, con preservación de los fónix
IV	Moderada dilatación uretero-pielo-calicial, con cierto grado de tortuosidad
V	Gran dilatación uretero-pielo-calicial con tortuosidad y pérdida de las impresiones papilares por dilatación calicular

del tracto urinario. La prevalencia del RVU en pacientes con hidronefrosis antenatal es del 16%

El 34 % de las hidronefrosis antenatales son causadas por RVU. El patrón ecográfico fetal muestra quistes grandes anecoicos que comunican entre si.

La clínica de *presentación postnatal*, suele ser en forma de ITU o pielonefritis. Los pacientes con ITU, tienen una prevalencia de RVU 18-38%. La prevalencia disminuye con edad, y la tasa resolución espontánea es 10-15% / año.

La tasa de nefropatía tras la 1ª ITU es del 15%, en RVU grados I-II del 25%, y en RVU grados III-V del 53%.

Las tasas de resolución espontánea del RVU por grado son: Grado I: 72%; Grado II: 61%; Grado III: 49%; Grado IV-V: 32%⁽¹¹⁻¹³⁾.

DIAGNÓSTICO

Existen dos maneras de enfrentarse al estudio de un paciente con sospecha de RVU, los llamados abordaje *Top-down* o el más reciente *Bottom-up*.

- *Historia clínica.*
- *Exploración física.*
- *Análisis de orina* (sedimento, iones, cultivo).
- *Análisis de sangre* (creatinina si lesiones bilaterales).
- *Gammagrafía con DMSA* (Ácido dimercaptosuccínico).
- *Ecografía renal y vesical (US).*
- *Cistouretrografía miccional seriada (CUMS).* Primer estudio, en varones para descartar válvulas uretra posterior y ver anatomía.
- *Sonocistografía con ecopotenciador.* Para estudios sucesivos y seguimiento.

TABLA II. CLASIFICACIÓN DE LAS HIDRONEFROSIS DE LA SOCIEDAD DE UROLOGÍA FETAL.

Grado I	Leve dilatación de la pelvis renal sin dilatación de los cálices
Grado II	Dilatación moderada de la pelvis con leve dilatación de los cálices
Grado III	Dilatación importante de la pelvis y los cálices pero con el parénquima renal conservado
Grado IV	Dilatación muy importante de la pelvis y los cálices, con adelgazamiento del parénquima renal

TABLA III. ETIOLOGÍA DE LA HIDRONEFROSIS.

- Obstrucción de la unión pieloureteral
- Reflujo vesicoureteral
- Obstrucción ureterovesical (megauréter)
- Valvas uretra posterior

Otras:

- Uréter ectópico
- Ureterocele
- Síndrome de Prune Belly
- Duplicidad del sistema colector
- Otras patologías de la uretra
- Riñón displásico multiquístico

- *Uro RMN.* Indicado en malformaciones u alteraciones anatómicas complejas.

Algoritmo *Bottom Up* (US + CUMS)

- Guía práctica de la Academia Americana de pediatría (1999)
 - US + CUMS: después de 1ª ITU febril.
- Guías prácticas (2011)
 - US: durante 1ª ITU febril, buscando anomalías anatómicas del riñón y vejiga.
 - CUMS: solo si US con signos de hidronefrosis, cicatrices renales, o alteraciones anatómicas de sugestivas RVU.

La lógica del algoritmo *Bottom Up* se basa en que los pacientes con RVU tienen un riesgo de pielonefritis (RR 1.5) y de cicatrices renales (RR 2.6). Además, las cicatrices se asocian más a RVU grado III o mayor (RR 2.1).

Las Guías del 2011 llevan a los clínicos a descartar la CUMS ya que un estudio retrospectivo de Vanderbilt, muestra que 95 de 154 pacientes, muestran un US normal durante su 1ª ITU febril. Al 88% se les realizó CUMS y solo 24 % presentaban RVU grado III o mayor.

Las desventajas de este algoritmo son, que la CUMS es traumática para los niños, ya que necesita sondaje, y la morbilidad y potencial sobretratamiento, ya que la mayoría de los pacientes con una primera ITU febril tienen un RVU grado I-II.

Algoritmo Top Down (US +DMSA)

Tiene como objetivo, identificar pacientes con daño parenquimatoso durante una ITU febril. Se considera que la infección del parénquima renal aumenta el riesgo de cicatrices, más que el RVU.

Se utiliza la Gammagrafía DMSA como pilar diagnóstico para detectar inflamación renal aguda y cicatrices establecidas.

Un US renal y una Gammagrafía DMSA, deben realizarse de rutina en niños después de una primera ITU febril.

La CUMS solo debe realizarse si aparecen anomalías en el US o el DMSA, o en ambas.

Las ventajas son que solo se realizan estudios adicionales, en pacientes en los que se demuestra daño renal. Las desventajas de este algoritmo son que el DMSA emite 10 veces más radiación que la fluoroscopia de la CUMS, la necesidad de una **vía venosa** periférica y la falta de disponibilidad en todos los centros^(13,14).

TRATAMIENTO Y MANEJO DEL RVU

Objetivos

Los objetivos del tratamiento son:

- Protección del riñón.
- Desaparición de ITU.
- Prevención de la nefropatía de RVU.

Grupos terapéuticos

- Neonato con antecedente de hidronefrosis antenatal.
- RVU en < 1 año edad.
- RVU en > 1 año edad.
- RVU en pacientes con disfunción vesical o de tracto urinario inferior.

Indicaciones quirúrgicas

- ITU febril en paciente con profilaxis antibiótica.
- RVU grado IV o V bilateral.
- Deterioro del crecimiento renal.
- Aparición de nuevas cicatrices renales durante el seguimiento.
- Anomalías anatómicas uretero-vesicales asociadas (divertículos, ureteroceles, sistemas dobles).

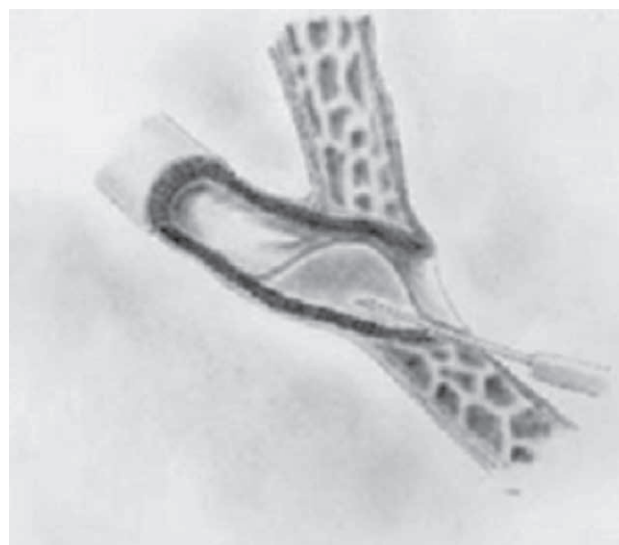


Figura 2. Tratamiento endoscópico del VUR. Técnica HIT.

- RVU secundario valvas uretra posterior.
- RVU secundario a vejiga neurógena.
- RVU persistente en > 5 años y mujeres prepúberes.

Modalidades de tratamiento quirúrgico

- Tratamiento endoscópico (inyección de agentes de relleno)^(5,15):
 - STING (*subureteral transurethral injection*)
 - HIT (*hydrodistension implantation technique*) (Fig. 2)
- Tratamiento quirúrgico:
 - Cirugía abierta:
 - Intravesical (Cohen, Politano)^(3,4).
 - Extravesical (Lich-Gregoir)⁽¹⁶⁾.
 - Cirugía laparoscópica y robótica:
 - Intravesical (reimplante laparoscópico por neumovesicoscopia, Cohen o Politano). (Fig. 3)
 - Extravesical (Lich-Gregoir laparoscópico o robótico).

MANEJO QUIRÚRGICO DEL RVU Y DISCUSIÓN

Uno de los primeros estudios destacables que evalúa el tratamiento quirúrgico frente al tratamiento médico es el estudio sueco, de Brandström y cols.⁽¹⁷⁾, randomizado en 203 niños de 1 a 2 años, con RVU dilatante (grado III-IV). El investigador aleatoriza el tratamiento antibiótico, tratamiento endoscópico (ET) con Deflux (dextranmero/ácido hialurónico) u observación. Las conclusiones relevantes de este estudio son, que la profilaxis antibiótica y el tratamien-

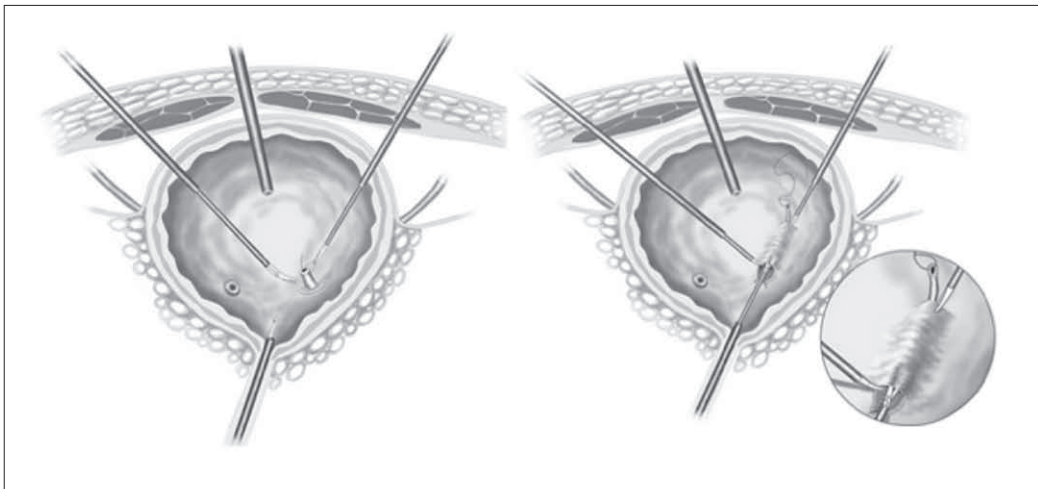


Figura 3. Imagen de Shigehiro Soh y cols. Transvesicoscopic ureteral reimplantation: Politano-Leadbetter versus Cohen technique.

to endoscópico (ET) reducen la tasa de recurrencia de ITU febril.

El tratamiento endoscópico (ET) obtiene corrección de RVU o descenso de grado, pero con un 20% de dilataciones o recurrencias a los 2 años. No encuentra evidencia de que la profilaxis sea superior al tratamiento endoscópico o viceversa.

Peters y cols.⁽¹¹⁻¹³⁾ señalan que la cirugía abierta con abordaje intra o extra vesical tiene un éxito del 98,1% y que el tratamiento endoscópico (ET) con inyección subureteral o intraureteral de un agente relleno (dextranómero / ácido hialurónico) después de 1 inyección, tasa de éxito 83%.

El **tratamiento endoscópico (ET)** consistente en la inyección de agentes de relleno (*bulking*) para coaptar el orificio o meato ureteral y potencialmente elongar el túnel ureteral distal.

La técnica *subureteral transurethral injection (STING)* fue introducida originariamente por Matouschek⁽¹⁵⁾ en 1981 y popularizada posteriormente por O'Donnell y Puri⁽⁵⁾ en 1984. La técnica original STING utilizaba pasta de Teflon (politetrafluoroetileno) como agente de relleno. La técnica consistía en insertar una aguja 2-3 mm por debajo del orificio ureteral en la posición de 6 h, y avanzarla otros 3 mm. La intención de la inyección es coaptar el orificio ureteral en forma de media luna. Stenberg and Lackgren⁽¹⁸⁾ reportaron por primera vez el uso del dextranómero / ácido hialurónico (Dx/HA) – Deflux, Oceana Therapeutics, Inc., Edison, NJ, USA.

Existe otra variante técnica, la *hydrodistension implantation technique (HIT)* que fue descrita por primera vez por Kirsch en 2004. En este procedimiento, la luz del uréter distal se distiende mediante la presión hidrostática ejercida por el flujo del cistoscopio, y el agente de relleno es inyec-

tado 4 mm en el interior del tercio medio/ distal del túnel ureteral en la posición de 6 h. La intención de la inyección es formar un montículo en forma de volcán, con el meato ureteral coaptado.

Un metanálisis de Yap y cols.⁽¹⁸⁾ en 2016 muestra que **el HIT es superior al STING** tras la inyección de dextranómero / ácido hialurónico (Dx/HA) – Deflux, **en la resolución del RVU.**

Otro estudio de Méndez y cols.⁽²⁰⁾ señala que un **menor calibre ureteral es predictor de éxito en el ET** del RVU.

Aunque solo el dextranómero con ácido hialurónico (Dx/HA o Deflux®) ha sido aprobado por la FDA estadounidense, otro de los materiales comúnmente utilizados es el Macroplastic® o PDMS (Polidimetilsidosano), aprobado por la FDA en 2006 para el tratamiento de la incontinencia urinaria femenina y recientemente el Vantrix® o Poliacrilato-Poliálcohol hidrogel (PAHG), actualmente en trámites de aprobación y que ha presentado tasas de resolución cercanas al 95%⁽²¹⁾.

En el tratamiento con cirugía abierta, en el concepto original de **reimplante ureteral bilateral tipo Cohen**⁽⁴⁾, cada uréter se recoloca en un túnel submucoso diferente, y esta maniobra precisa una disección extensiva de la zona media y supratrigonal.

Sus mayores ventajas son que es completamente intravesical, es segura, fácil de aprender y enseñar al residente, y conserva el hiato ureteral original, lo que minimiza el riesgo de kinking y obstrucción postquirúrgica.

Otras operaciones usadas comúnmente son el **Politano-Leadbetter**^(3,27) que requiere la creación de un nuevo hiato, y la técnica de **Lich-Grégoir**⁽¹⁶⁾ necesita un abordaje y disección totalmente extravesical.

La disección trigonal extensa puede producir una dis-

función de vaciado vesical, con un vaciado ineficiente, que produce disconfort y ansiedad al paciente y a su familia. La disección paravesical bilateral durante un Lich-Gregoir puede tener el mismo efecto negativo.

La **tasa de éxito en la cirugía de Lich Gregoir abierta descrita por Linn y cols.⁽²²⁾ es del 92,5%.**

En una publicación del 2003, Androulakakis y cols.⁽²³⁾ refieren que en el **reimplante tipo Cohen bilateral con una modificación que consiste en un túnel submucoso común para ambos uréteres, tiene una tasa de éxito del 97%.**

En 2017, Soulier y cols.⁽²⁴⁾ utilizan una técnica de **Lich-Gregoir mediante cirugía laparoscópica, y describen una tasa éxito del 98,3%.**

Existen varios estudios que comparan la cirugía con reimplante extravesical abierto frente al laparoscópico, que consideran de forma significativa que la cirugía laparoscópica reduce la necesidad de analgesia postoperatoria, la estancia hospitalaria y permite una recuperación física más rápida^(22,25,29).

El otro abordaje laparoscópico posible, es la **Laparoscopia Transvesical** introducida en 2001 por Gill y cols.⁽²⁶⁾ en un reimplante ureteral laparoscópico transtrigonal.

Yeung y cols.⁽²⁸⁾ realizaron el primer reporte de un reimplante transtrigonal laparoscópico, rellenando la vejiga urinaria con CO₂, la **Neumovesicoscopia**. Este método muestra tasas de éxito similares (92%-98%) a la cirugía abierta con menos complicaciones^(30,31,33).

En cuanto a la **Cirugía Robótica**, existe todavía poca evidencia científica. Destaca un metanálisis del 2015, de Gwen y cols.⁽²⁹⁾ donde se compara la cirugía abierta frente a laparoscópica robótica. No existe diferencia en cuanto a complicaciones, pero si en cuanto a duración de la intervención y costo económico que es mucho mayor en la robótica⁽³⁶⁻³⁸⁾.

¿QUÉ TÉCNICA QUIRÚRGICA ELEGIMOS?

- **GRADO III-IV.** Unilateral o bilateral. Uréter favorable: **ET tipo HIT O STING.**
- **GRADO III-IV-V.** Unilateral o bilateral. Uréter desfavorable: **CIRUGÍA.**
 - Unilaterales: **LICH GREGOIR EXTRAVESICAL LAPAROSCÓPICO** (posiblemente mejor que robótico, por menor coste y duración).
 - Bilaterales: **COHEN ABIERTO INTRAVESICAL** (de elección).
 - Segunda opción: **LAPAROSCOPIA INTRAVESICAL por NEUMOVESICOSCOPIA** en centros entrenados (COHEN o POLITANO).

CONCLUSIONES

La Cirugía en cualquiera de sus modalidades, tratamiento endoscópico, cirugía abierta, cirugía laparoscópica o cirugía robótica tiene una altísima tasa de éxito en la curación del RVU, con pocas complicaciones asociadas.

La elección correcta de la técnica debe realizarse de forma individualizada y considerando los factores más importantes, que aumentan la tasa de éxito del procedimiento

BIBLIOGRAFÍA

1. Hutch JA. The etiology and treatment of vesicoureteral reflux. Bull N Y Acad Med. 1966; 42: 209-20.
2. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Möbius TE. International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. International Reflux Study in Children. Pediatr Radiol. 1985; 15: 1059.
3. Politano VA, Leadbetter WF. Operative technique for correction of vesicoureteral reflux. J Urol. 1958; 79: 932-41
4. Cohen SJ. Ureterozystoneostomie. Eine Antirefluxtechnik. Aktuelle Urol. 1975; 6: 1-8
5. O'Donnell B, Puri P. Treatment of vesicoureteric reflux by endoscopic injection of Teflon. 1984. J Urol. 2002; 167: 1808-10.
6. Bailey RR. The relationship of vesico-ureteric reflux to urinary tract infection and chronic pyelonephritis-reflux nephropathy. Clin Nephrol. 1973; 1: 132-41.
7. Bailey RR, Lynn KL, Robson RA. End-stage reflux nephropathy. Ren Fail. 1994; 16: 27-35.
8. Cooper CS. Diagnosis and management of vesicoureteral reflux in children. Nat Rev Urol. 2009; 6: 481-9.
9. Puri P, Gosemann JH, Darlow J, Barton DE. Genetics of vesicoureteral reflux. Nat Rev Urol. 2011; 8: 539-52.
10. Nagler EVT, Williams G, Hodson EM, Craig JC. Interventions for primary vesicoureteric reflux. Cochrane Database Syst Rev. 2011; (6): CD001532.
11. Peters C, Rushton HG. Vesicoureteral reflux associated renal damage: congenital reflux nephropathy and acquired renal scarring. J Urol. 2010; 184: 265-73.
12. Elder JS, Peters CA, Arant BS Jr, et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel Summary report on the management of the primary vesicoureteral reflux in children. J Urol. 1997; 157: 1846-51
13. Peters CA, Skoog SJ, Arant BS Jr, et al. Summary of the AUA Guideline on Management of Primary Vesicoureteral Reflux in Children. J Urol. 2010; 184: 1134-44.
14. Shaikh N, Spingarn RB, Hum SW, Shaikh N, et al. Dimercaptosuccinic acid scan or ultrasound in screening for vesicoureteral reflux among children with urinary tract infections. Cochrane Database Syst Rev. 2016;(7): CD010657.

15. Matouschek E. Sobre un nuevo concepto para el tratamiento del reflujo vesicoureteral. Aplicación endoscópica de teflón. *Arch Esp Urol*. 1981; 34: 385-8.
16. Gregoir W. Le reflux vesico-ureteral congenital. *Acta Urol Belg*. 1962; 30: 286-300
17. Brandström P, Jodal U, Sillén U, Hansson S. The Swedish reflux trial: Review of a randomized, controlled trial in children with dilating vesicoureteral reflux. *J Pediatr Urol*. 2011; 7: 594-600.
18. Yap TL, Chen Y, Nah SA, Ong CC, Jacobsen A, Low Y. STING versus HIT technique of endoscopic treatment for vesicoureteral reflux: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2016; 51: 2015-20.
19. Stenberg A, Lackgren G. A new bioimplant for the endoscopic treatment of vesicoureteral reflux: experimental and short term clinical results. *J Urol*. 1995; 154: 800-3.
20. Méndez R, Somoza I, Tellado MG, et al. Reflujo vesicoureteral grados III-IV: factores implicados en la efectividad del tratamiento endoscópico en pacientes pediátricos. *Arch Esp Urol*. 2006; 59: 155-67.
21. Elder JS, Diaz M, Caldamone AA, et al. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. *J Urol*. 2006; 175: 716-22.
22. Linn R, Ginesin Y, Bolquier M, et al. Lich-Grégoir antireflux operation: a surgical experience and 5–20 years of follow-up in 149 ureters. *Eur Urol*. 1989; 16: 200-3.
23. Androulakakis P, Stefanidis A, Karamanolakis D, Moutzouris V, Koussidis G. The long-term outcome of bilateral Cohen ureteric reimplantation under a common submucosal tunnel. *BJU International*. 2003; 91: 853-5.
24. Soulier V, Scalabre A, Lopez M, et al. Laparoscopic vesico-ureteral reimplantation with Lich-Grégoir approach in children: medium term results of 159 renal units in 117 children. *World J Urol*. 2017; 35: 1791-8.
25. Fisch M. Lich-Grégoir procedure. En: Hohenfellner R, Fitzpatrick JM, McAninch JW (eds). *Advanced Urologic Surgery*, 3rd ed. Oxford: Blackwell Publishing; 2005. p. 85-6.
26. Gill IS, Ponsky LE, Desai M, Kay R, Ross JH. Laparoscopic cross-trigonal Cohen ureteroneocystostomy: novel technique. *J Urol*. 2001; 166: 1811-4.
27. Steffens J, Langen PH, Haben B, Hiebl R, Steffens L. Politano Leadbetter ureterocystoneostomy. A 30-year experience. *Urol Int*. 2000; 65: 9-14.
28. Yeung CK, Sihoe JD, Borzi PA. Endoscopic cross-trigonal ureteral reimplantation under carbon dioxide bladder insufflation: a novel technique. *J Endourol*. 2005; 19: 295-9.
29. Grimsby GM, Dwyer ME, Jacobs MA, Ost MC, Schneck FX, Cannon GM, Gargollo PC. Multi-institutional review of outcomes of robot-assisted laparoscopic extravesical ureteral reimplantation. *J Urol*. 2015; 193(5 Suppl): 1791-5.
30. Soh S, Kobori Y, Shin T, Suzuki K, Iwahata T, Sadaoka Y, et al. Transvesicoscopic ureteral reimplantation: Politano-Leadbetter versus Cohen technique. *Int J Urol*. 2015; 22: 394-9.
31. Choi H, Park JY, Bae JH. Initial experiences of laparoscopic intravesical detrusorraphy using the Politano-Leadbetter technique. *J Pediatr Urol*. 2016; 12: 110. e1-7.
32. Steffens J, Stark E, Haben B, Treiyer A. Surgical atlas Politano-Leadbetter ureteric reimplantation. *BJU Int*. 2006; 98: 695-712.
33. Chung PH, Tang DY, Wong KK et al. Comparing open and pneumovesical approach for ureteric reimplantation in pediatric patients--a preliminary review. *J Pediatr Surg*. 2008; 43: 2246-9.
34. Castillo OA, Zubieta R, Yañez R. Laparoscopic surgery of vesicoureteral reflux: an experience in 42 patients with the Lich-Grégoir extravesical technique. *Actas Urol Esp*. 2013; 37: 630-3.
35. Lopez M, Varlet F. Laparoscopic extravesical transperitoneal approach following the Lich-Grégoir technique in the treatment of vesicoureteral reflux in children. *J Pediatr Surg*. 2010; 45: 806-10.
36. Marchini GS, Hong YK, Minnillo BJ, et al. Robotic assisted laparoscopic ureteral reimplantation in children: case matched comparative study with open surgical approach. *J Urol*. 2011; 185: 1870-5.
37. Hayashi Y, Mizuno K, Kurokawa S, et al. Extravesical robot-assisted laparoscopic ureteral reimplantation for vesicoureteral reflux: Initial experience in Japan with the ureteral advancement technique. *Int J Urol*. 2014; 21: 1016-21.
38. Smith RP, Oliver JL, Peters CA. Pediatric robotic extravesical ureteral reimplantation: comparison with open surgery. *J Urol*. 2011; 185: 1876-81.

Mesa Redonda. Actualización en Nefrología infantil

Importancia del reflujo vesicoureteral en Pediatría. Seguimiento conjunto del paciente entre Nefrología y Cirugía Pediátrica

R. GARROTE MOLPECERES¹, A. SÁNCHEZ- ABUÍN², V. ARROYO ALONSO², O.D. GÓMEZ BELTRÁN²,
M.E. MOLINA VÁZQUEZ², R. AGUILAR CUESTA²

¹Unidad de Nefrología Pediátrica, ²Unidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

RESUMEN

El *reflujo vesicoureteral (RVU)* es la malformación nefrourológica más frecuente del recién nacido, pudiendo aparecer de forma secundaria en otras patologías malformativas, como en el caso de las valvas de uretra posterior, o ser secundario a una disfunción de la unión ureterovesical. De esta manera se distinguen dos fenotipos de pacientes, por un lado los diagnosticados en época prenatal o neonatal, generalmente varones, con afección anatómica y/o funcional de la unión ureterovesical, lo que se conoce con el nombre de “*RVU primario*”, frente a formas postnatales en el escolar mayor, generalmente mujeres con disfunción vesical y de la unión ureterovesical, conocidas como “*RVU secundario*”. Estas formas clínicas presentan distinta evolución clínica y pronóstico, con desarrollo de enfermedad renal crónica (ERC) debida a un mal desarrollo nefrourológico asociado o no a infecciones urinarias recurrentes. La técnica *gold standard* para diagnosticar daño renal es la *gammagrafía renal DMSA Tc99* mientras que la prueba diagnóstica de RVU es la *cistouretrografía miccional seriada (CUMS)*. El tratamiento inicial debe ser conservador optimizando medidas higiénicas, dada la posibilidad de resolución espontánea del mismo con el tiempo, principalmente de las formas leves de RVU, reservando el tratamiento quirúrgico correctivo en las formas severas y con mala evolución clínica, por el probable desarrollo de ERC que puede conducir al paciente a una enfermedad renal termi-

nal con necesidad de técnicas de depuración extrarrenal o incluso trasplante renal. Dicho tratamiento quirúrgico será preferentemente endoscópico. Aún existe controversia en el uso de profilaxis antibiótica, recomendándose en casos concretos. Un manejo integral multidisciplinar del paciente mejorará su pronóstico renal y vital, así como su calidad de vida y la de su familia.

Palabras clave: Reflujo vesicoureteral infantil; Enfermedad renal crónica.

ABSTRACT

Vesicoureteral reflux (VUR) is the most frequent nephrourological malformation of the newborn, and may appear secondary in other malformative pathologies, such as in the case of the posterior urethral leaflets, or be secondary to a dysfunction of the ureterovesical junction. In this way, two phenotypes of patients are distinguished, on the one hand those diagnosed in the prenatal or neonatal period, generally males, with anatomical and/or functional affection of the ureterovesical junction, which is known as the “*primary VUR*”, compared to postnatal forms in the older schoolchild, generally women with bladder and ureterovesical junction dysfunction, known as “*secondary VUR*”. These clinical forms present different clinical and prognostic evolution, with development of chronic kidney disease (CKD) due to poor nephrourological development frequently associ-

Correspondencia: Rebeca Garrote Molpeceres. Unidad de Nefrología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.
Correo electrónico: rebecagm22@gmail.com

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

ated with recurrent urinary infections. The gold standard technique for diagnosing kidney damage is nuclear renal scanning with dimercaptosuccinic acid (DMSA), while the diagnostic test for VUR is voiding cystourethrography (VCUG). Initial treatment should be conservative, optimizing hygienic measures, given the possibility of spontaneous resolution of it over time, mainly in mild forms of VUR, reserving corrective surgical treatment in severe forms and with poor clinical evolution, due to the probable development of CKD that can lead the patient to end-stage kidney disease with the need for extrarenal clearance techniques or even kidney transplantation. Surgical treatment will preferably be endoscopic. There is still controversy in the use of antibiotic prophylaxis, being recommended in specific cases. A comprehensive multidisciplinary management of the patient will improve their renal and vital prognosis, as well as their quality of life and that of their family.

Key words: Vesicoureteral reflux; Chronic kidney disease.

INTRODUCCIÓN

El reflujo vesicoureteral (RVU) se define como el paso retrógrado no fisiológico de la orina desde la vejiga al uréter, probablemente debido a una disfunción de la unión ureterovesical^(1,2).

Leonardo da Vinci fue el primero en describir la anatomía anormal del tracto urinario y su posible relación con el reflujo vesicoureteral. El primero en documentar experimentalmente el reflujo fue Semblinow en 1883, en conejos anestesiados. No es hasta 1893 cuando Pozzi tiene una evidencia accidental de la aparición del reflujo en seres humanos, al ver retornar orina por el uréter distal tras realizar una nefrectomía⁽³⁻⁵⁾.

El RVU se clasifica en primario cuando se debe a un defecto anatómico o funcional de la unión ureterovesical o en secundario si existe una causa patogénica anatómica (ej. valvas de uretra posterior) o funcional (ej. vejiga neurógena)^(1,2).

Las formas de RVU primario son las más frecuentes y se deben a que existe un trayecto corto del recorrido intravesical del uréter determinado genéticamente y manifestado de forma congénita. La resolución espontánea del RVU primario puede ocurrir con el crecimiento del paciente ya que al crecer la vejiga aumenta el trayecto intravesical del uréter, mejorando la función del mecanismo antirreflujo de la unión ureterovesical. Las formas secundarias de RVU se deben a un aumento de presión intravesical que provoca un fallo en el cierre de la unión ureterovesical durante la contracción de la vejiga, estas formas de RVU no se corrigen espontáneamente^(1,2).

El RVU puede conducir al desarrollo de enfermedad renal crónica (ERC)⁽⁶⁻⁸⁾ y constituye la patología urológica pediátrica más interesante en el momento actual debido a las controversias establecidas en su tratamiento en los últimos años^(9,10).

Al finalizar la lectura de este artículo usted será capaz de:

- Entender la importancia del RVU.
- Conocer las opciones de tratamiento e indicaciones de profilaxis antibiótica.
- Comprender las complicaciones médicas asociadas y, por tanto, la importancia de realizar un diagnóstico y tratamiento individualizado en función del riesgo particular de desarrollar enfermedad renal crónica (ERC).

EPIDEMIOLOGÍA

El RVU es la anomalía nefrourológica más frecuente en la infancia, con una prevalencia del 1% en recién nacidos vivos⁽¹¹⁻¹³⁾. Esta prevalencia aumenta en el caso de neonatos con hidronefrosis prenatal al 15% y en niños con infecciones urinarias recurrentes al 30-45%⁽¹⁴⁾. Además, el riesgo de desarrollar un RVU primario varía con la edad, el sexo y la raza, siendo más frecuente en mujeres menores de 2 años y de raza caucásica⁽¹⁵⁾ en EEUU frente a un predominio de casos en varones de la misma edad y raza en Europa y Asia, si bien es cierto que la hidronefrosis prenatal es más frecuente en varones⁽¹⁶⁾.

Existe una predisposición genética para el desarrollo de RVU primario, con una prevalencia del 27,4% en hermanos de un niño diagnosticado de RVU y del 35,7% en los hijos de dicho paciente⁽¹⁴⁾. Además existe mayor tasa de RVU en gemelos homocigotos (80% de concordancia) que en gemelos dicigotos (35%)⁽¹⁷⁾. Se desconocen con exactitud los genes afectados que predisponen a padecer RVU, aunque algunos estudios apuntan a mutaciones en los genes AGTR2, HNF1B, PAX2, RET, ROBO2 y UPKA3⁽¹⁸⁾. Otros estudios han sugerido la posibilidad de tener predisposición genética para el desarrollo de cicatrices renales, lo que explicaría la variabilidad de su desarrollo en los pacientes afectados de RVU^(19,20). Se han descrito ciertos polimorfismos en genes vasomotores e inflamatorios y ciertos locus en el cromosoma 17 que predispondrían al desarrollo de cicatrices renales, mientras que determinados locus del cromosoma 11 actuarían como protectores.

Existe una tasa aproximada de resolución espontánea anual del 4%. La tasa familiar fue menor en familias con RVU de altos grados, siendo del 9,8% para grados III-IV frente al 16,7% en grados I-II⁽¹⁴⁾ (Fig. 1).

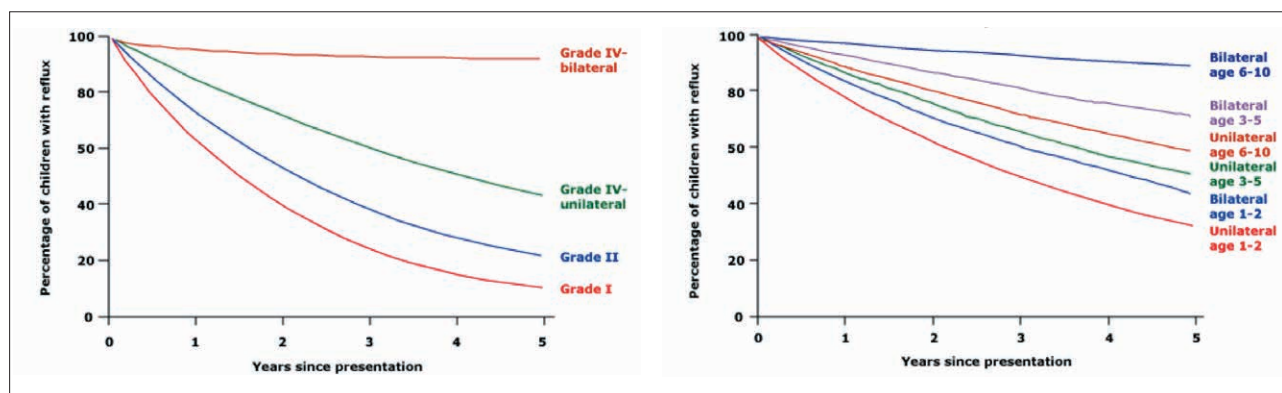


Figura 1. Porcentaje de niños con RVU de diversos grados según el tiempo de evolución (recuperación espontánea)⁽²¹⁾.

CLASIFICACIÓN DEL RVU

Además de dividirlo en “RVU primario” o “RVU secundario”, lo podemos clasificar en función del grado de afectación de la vía urinaria y del parénquima renal en 5 grados según su gravedad (leves I-II, moderado III, graves IV-V), representados en la Tabla I y la Figura 2. Esta es la clasificación más aceptada, establecida por el *International Reflux Study Committee*⁽²²⁾ en el niño.

Como dijimos anteriormente, la definición de “RVU primario” vs “RVU secundario” clasifica al RVU en función del daño anatómico o funcional de la unión ureterovesical de forma congénita o adquirida, pero existen otras causas de RVU distintas de la afectación del mecanismo valvular, como la presencia de una disfunción vesical o un síndrome de eliminación disfuncional, siendo importante hacer una valoración de la función vesical^(1,2).

FORMAS CLÍNICAS DEL RVU

Patrones clínicos del RVU

Podemos diferenciar 3 patrones clínicos:

- Presentación prenatal.
- Presentación postnatal en época de neonato, lactante o escolar pequeño.
- Presentación postnatal en escolar mayor.

Las dos primeras formas clínicas están relacionadas con formas de RVU asociadas a anomalías en la unión vesicoureteral principalmente, bien de diagnóstico intraútero con ureterohidronefrosis de diversos grados o bien de forma postnatal tras una primera infección de orina en un niño, generalmente varón, que puede tener o no el antecedente de una hidronefrosis leve prenatal con ecografía postnatal

TABLA I. GRADOS DE REFLUJO VESICoureTERAL (RVU) SEGÚN EL INTERNATIONAL REFLUX STUDY COMMITTEE⁽²²⁾.

Grado I	El reflujo solo alcanza el uréter, sin dilatarlo
Grado II	El reflujo alcanza el uréter, la pelvis y los cálices renales, sin dilatarlos
Grado III	El reflujo produce una ligera dilatación del uréter, la pelvis y los cálices renales, con preservación de los fórnix
Grado IV	Moderada dilatación ureteropielocalicial con cierto grado de tortuosidad manteniendo la visualización de las impresiones papilares
Grado V	Gran dilatación ureteropielocalicial con tortuosidad grave, con pérdida de la morfología calicial normal y de la visualización de las impresiones papilares

normal. Sin embargo, la forma de presentación postnatal en el escolar mayor se da con mayor frecuencia en niñas y se relaciona con la presencia de una disfunción vesical o un síndrome de eliminación disfuncional^(1,2).

Asociación con enfermedad renal crónica (ERC)

El RVU se asocia con daño en el parénquima renal, con posibilidad de evolucionar a ERC. Este daño renal asociado se conoce con el nombre de nefropatía del reflujo (NR) o nefropatía cicatricial (NC), pudiendo tener un origen congénito o adquirido. Este daño renal se debe a dos causas, por una parte a la formación de cicatrices renales secundarias a una incidencia incrementada de Pielonefritis, mayor al aumentar el grado de RVU, y por otra parte, debido a un anormal desarrollo del tejido renal, causando una hipodisplasia renal congénita^(1,23,24).

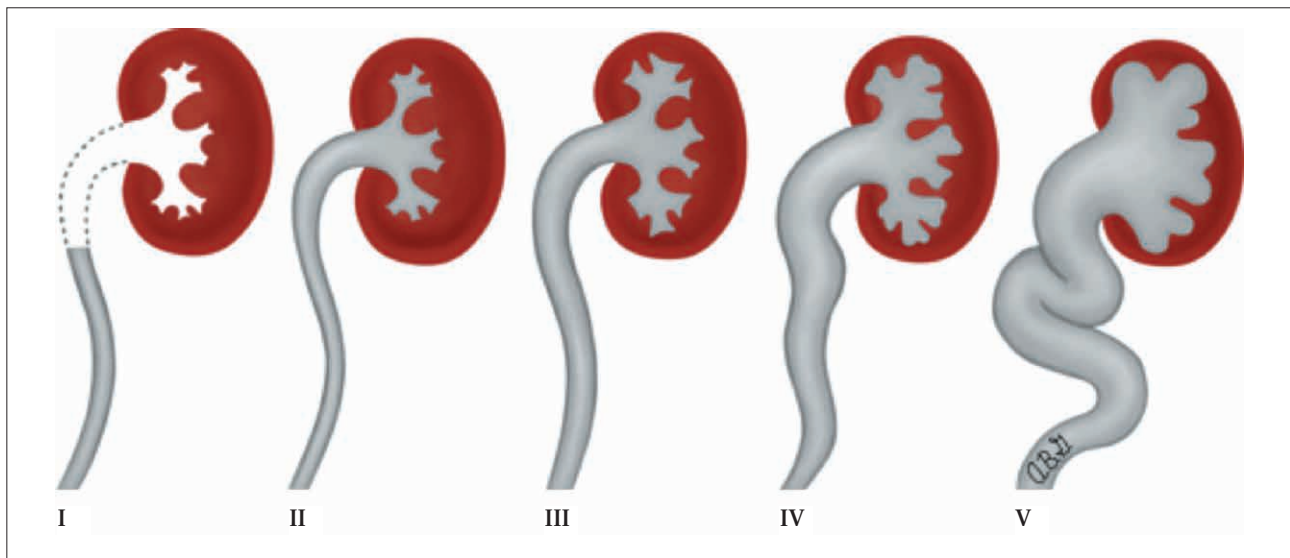


Figura 2. Grados de RVU (leves I-II, moderado III, graves IV-V).

La asociación RVU, ITU y síndrome de eliminación disfuncional está muy bien estudiada. Pacientes con RVU de alto grado ya aquellos con síndrome de eliminación disfuncional tienen alto riesgo de daño renal adquirido.

El Registro Español de Prevalencia de Insuficiencia Renal II (REPIR II) recoge en sus datos publicados referentes a registros de los años 2007-2008 que de 603 pacientes registrados, pertenecientes a 37 centros hospitalarios, un 59% (356) presentaba ERC secundaria a anomalías estructurales, siendo el RVU la patología más frecuente, objetivándose mayor incidencia en varones (76%). Esto supone una incidencia de insuficiencia renal no terminal de 8,66 por millón de población (ppm) menores 18 años con una prevalencia de 71,06 por millón de población (ppm) menores 18 años⁽²⁵⁾.

Según datos publicados en la Guía de Práctica Clínica para el Manejo del Paciente con Reflujo Vesicoureteral Primario o Esencial de 2014⁽²⁶⁾:

- La prevalencia de daño renal en sujetos diagnosticados de RVU, se incrementa con la edad del diagnóstico (10% RNPT, 26% < 8 años, 47% > 8 años, 94% adultos).
- La ITU es el motivo más frecuente que conduce al diagnóstico de RVU y de NR tanto en niños como en adultos (41% de pacientes diagnosticados de RVU tras ITU), siendo mayor en RVU de grados III-V que en grados I-II (53% vs 25%).
- En casos de diagnóstico de RVU por hidronefrosis prenatal se estima una NR un 21,8%.

- En el estudio familiar de hermanos, sintomáticos y asintomáticos, de niños con RVU se encuentra NR en el 22,8% de los hermanos. La NR es más frecuente en mujeres, salvo en el 1^{er} año de vida.
- En el subgrupo de pacientes con NR se observó un incremento de la prevalencia de HTA con la edad, con el tiempo de seguimiento (11,3% al inicio y 26% a los 2 años) y con la gravedad de la NR. Presentan un riesgo incrementado de preeclampsia durante el embarazo. Además se señala que la toma de PA mediante MAPA mejora la precisión del diagnóstico.

En pacientes adultos tratados durante su infancia por RVU, la presencia de proteinuria, el gran número de años de evolución desde el diagnóstico de la enfermedad y la presencia de cicatrices renales aparecieron como factores predictivos independientes de un bajo filtrado glomerular estimado (FGe) por creatinina con microalbuminuria o de un bajo FGe por cistatina-creatinina. La presencia de cicatrices renales bilaterales apareció como un factor de riesgo independiente de desarrollo de ERC⁽²⁷⁾.

Parece claro que los niños diagnosticados de RVU pueden presentar al diagnóstico o desarrollar posteriormente una NR que a su vez puede progresar. Es necesario realizar estudios prospectivos observacionales bien diseñados que valoren a largo plazo qué niños con NR ya sea congénita, ya adquirida, desarrollarán con el tiempo una IRC y cuáles son los factores específicos que condicionan dicha evolución.

TABLA II. RECOMENDACIONES DE SCREENING DE RVU EN NIÑOS⁽²⁸⁾.

- Los padres de niños con RVU deben ser informados de que existe alta incidencia de RVU en los hermanos del paciente y en la descendencia de este.
- Si se realiza el screening, los hermanos deben estudiarse mediante ecografía renal, evitando realizar CUMS si hay evidencia de cicatrices renales en la ecografía o historia de infecciones del tracto urinario.
- En niños mayores continentales, no aporta nada realizar screening de RVU.

INDICACIONES DE SCREENING DE RVU

La Asociación Europea de Urología publicó en 2012 la Guía Clínica para el manejo del RVU en niños, en la que proporciona una serie de recomendaciones para efectuar el screening de niños con RVU mediante cistouretrografía miccional seriada (CUMS) como prueba inicial, como se muestra en la Tabla II⁽²⁸⁾.

Debido a que el RVU es una patología con poca clínica en periodo neonatal o la primera infancia, salvo por la presencia de infecciones del tracto urinario, se recomienda su estudio mediante CUMS en las circunstancias recogidas en la Tabla III⁽¹⁾.

Se recomienda realizar CUMS en el estudio diagnóstico inicial, para valorar gravedad del RVU y detectar anomalías anatómicas asociadas. La cistografía isotópica puede indicarse para el seguimiento, con el fin de determinar la persistencia o resolución del RVU^(1,2).

MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE

Objetivos del tratamiento del RVU^(1,2)

Los **objetivos del tratamiento del RVU** serán los siguientes:

1. Prevenir la aparición de infecciones febriles del tracto urinario.
2. Reducir la probabilidad de formación de cicatrices en el parénquima renal para evitar el desarrollo de ERC.
3. Identificar y tratar a los niños con disfunción vesical y/o estreñimiento.
4. Identificar y tratar adolescentes con RVU previo a un embarazo.

El **tratamiento inicial** del paciente con RVU debe ser conservador, estableciendo adecuadas medidas higiénicas generales que consisten en realizar micciones frecuentes,

TABLA III.

Indicaciones de estudio mediante CUMS en niños¹

- Niño o niña con ITU recurrente (≥ 2 episodios de ITU febril, 1 ITU febril y ≥ 1 cistitis, o ≥ 3 cistitis aisladas).
- Alteraciones en las pruebas de imagen previas (ecografía renal o gammagrafía renal DMSA Tc-99).
- Signos de disfunción del tracto urinario inferior.
- Antecedentes familiares de RVU.

Indicaciones de estudio en neonatos con hidronefrosis prenatal mediante CUMS

- Hidronefrosis dilatadas de grado III-IV (clasificación de la Sociedad de Urología Fetal).
- Dilatación ureteral.
- Vejiga anómala en el estudio ecográfico.
- Niños y niñas con HNP que no cumplen los criterios anteriores pero desarrollen ITU.

evitar el estreñimiento, recomendar una ingesta adecuada de líquidos y prevenir infecciones del tracto urinario (ITUs)^(1,2).

El tratamiento de nuestro paciente dependerá de las características del RVU y del riesgo individual que presente para desarrollar ERC o terminar (ERT). **Dichorriesgo individual de desarrollo de ERC** dependerá de los siguientes factores⁽²⁾:

1. Edad de presentación.
2. Sexo.
3. Historial de pielonefritis y cicatrices renales.
4. Grado de reflujo.
5. Disfunción del esfínter vesical.
6. Estado de circuncisión.

Aunque hay que recordar que existe posibilidad de resolución espontánea o mejoría progresiva en los casos de RVU de bajos grados, principalmente unilaterales. En este sentido Lee y Park publicaron nomogramas predictivos de resolución espontánea del RVU en función de la edad, del sexo y del grado de RVU que se pueden consultar atendiendo a las características de nuestro paciente⁽²⁹⁾. (Fig. 3)

Controversia en el uso de profilaxis antibiótica

Existen numerosos estudios que han intentado determinar la necesidad o no de realizar profilaxis antibiótica en pacientes diagnosticados de RVU, con distintos resultados. En esta revisión destacamos el estudio RIVUR (*Randomized Intervention for Children with Vesicoureteral Reflux*) de Mattoo y colaboradores⁽³⁰⁾ y el estudio CUTIE (*Careful Urinary Tract Infection Evaluation*) de Keren y colaboradores⁽³¹⁾.

Presentation	Ureteral Anatomy	Age (years)	Time to Resolution (years)	Grade 1	Grade 2	Grade 3	Grade 4-5	Presentation	Ureteral Anatomy	Age (years)	Time to Resolution (years)	Grade 1	Grade 2	Grade 3	Grade 4-5					
				% (95% CI)	% (95% CI)	% (95% CI)	% (95% CI)					% (95% CI)	% (95% CI)	% (95% CI)	% (95% CI)					
PNH/Sibiling VUR	Single	<1 y	1	55 (48, 61)	46 (41, 50)	35 (32, 39)	24 (20, 27)	PNH/Sibiling VUR	Single	<1 y	1	43 (36, 49)	35 (31, 39)	27 (24, 30)	17 (14, 20)					
			2	79 (72, 85)	70 (65, 74)	58 (54, 62)	41 (36, 46)									2	67 (59, 74)	58 (52, 63)	46 (42, 50)	32 (27, 36)
			3	88 (82, 92)	81 (77, 85)	69 (65, 73)	52 (45, 57)									3	78 (70, 84)	69 (63, 74)	57 (52, 62)	40 (34, 46)
			4	93 (88, 96)	87 (83, 90)	77 (73, 81)	60 (53, 66)									4	85 (78, 90)	77 (71, 82)	65 (60, 70)	48 (41, 54)
			5	96 (92, 98)	91 (88, 94)	83 (78, 86)	66 (59, 72)									5	90 (83, 94)	83 (77, 87)	71 (66, 76)	54 (46, 60)
		≥1 y	1	45 (38, 51)	37 (33, 41)	28 (25, 31)	18 (15, 22)	PNH/Sibiling VUR	Single	≥1 y	1	35 (28, 41)	28 (24, 32)	21 (18, 24)	14 (11, 16)					
			2	70 (62, 76)	60 (55, 65)	48 (43, 53)	33 (28, 38)									2	57 (48, 65)	48 (42, 54)	37 (33, 42)	25 (21, 29)
			3	81 (73, 86)	72 (66, 77)	59 (54, 64)	43 (36, 48)									3	69 (59, 76)	59 (52, 65)	47 (42, 52)	33 (27, 38)
			4	87 (80, 91)	79 (74, 84)	68 (62, 72)	50 (42, 56)									4	77 (67, 83)	67 (60, 73)	55 (49, 60)	39 (32, 45)
			5	91 (85, 95)	85 (79, 89)	74 (68, 78)	56 (48, 63)									5	82 (73, 88)	74 (66, 79)	61 (55, 67)	44 (37, 51)
	Duplication	<1 y	1	40 (32, 48)	33 (27, 38)	25 (20, 29)	16 (12, 19)	Duplication	<1 y	1	31 (23, 37)	25 (20, 29)	18 (15, 22)	12 (9, 14)						
			2	64 (53, 72)	55 (46, 62)	43 (36, 49)	29 (23, 35)								2	52 (41, 61)	43 (35, 50)	33 (27, 39)	22 (17, 27)	
			3	75 (64, 83)	66 (57, 73)	54 (46, 61)	38 (30, 44)								3	63 (51, 72)	54 (45, 61)	42 (35, 49)	29 (22, 34)	
			4	83 (72, 89)	74 (65, 81)	62 (53, 69)	45 (36, 52)								4	71 (59, 80)	62 (52, 69)	50 (41, 57)	34 (27, 41)	
			5	87 (78, 93)	80 (71, 86)	68 (59, 75)	50 (41, 58)								5	77 (65, 85)	68 (58, 76)	56 (47, 63)	39 (31, 47)	
		≥1 y	1	32 (25, 39)	26 (21, 31)	19 (15, 23)	12 (9, 15)	Duplication	≥1 y	1	24 (18, 30)	19 (15, 24)	14 (11, 17)	9 (7, 11)						
			2	54 (43, 63)	45 (37, 52)	35 (28, 41)	23 (18, 28)								2	43 (33, 51)	35 (28, 41)	26 (21, 31)	17 (13, 21)	
			3	65 (54, 74)	56 (47, 64)	44 (36, 51)	30 (23, 36)								3	53 (41, 62)	44 (35, 52)	34 (27, 40)	23 (17, 28)	
			4	73 (62, 82)	64 (54, 72)	52 (43, 59)	36 (28, 43)								4	61 (49, 71)	52 (42, 60)	41 (33, 48)	27 (21, 33)	
			5	79 (68, 87)	70 (60, 78)	58 (49, 66)	41 (32, 49)								5	67 (54, 77)	58 (47, 66)	46 (37, 54)	32 (24, 38)	
UTI	Single	<1 y	1	47 (41, 53)	39 (35, 42)	30 (27, 33)	19 (16, 23)	UTI	Single	<1 y	1	37 (31, 42)	30 (26, 33)	22 (20, 25)	14 (12, 17)					
			2	72 (65, 78)	62 (58, 66)	50 (46, 54)	35 (30, 40)									2	59 (52, 66)	50 (46, 54)	39 (36, 43)	26 (22, 30)
			3	82 (76, 87)	74 (69, 78)	62 (57, 66)	44 (38, 50)									3	71 (63, 77)	61 (57, 66)	49 (45, 53)	34 (29, 39)
			4	88 (83, 92)	81 (77, 85)	70 (65, 74)	52 (45, 58)									4	79 (71, 84)	70 (64, 74)	57 (53, 61)	41 (34, 46)
			5	92 (88, 95)	86 (82, 89)	76 (71, 80)	58 (50, 65)									5	84 (77, 89)	76 (71, 80)	64 (59, 68)	46 (39, 52)
		≥1 y	1	38 (33, 43)	31 (28, 34)	24 (21, 26)	15 (13, 18)	UTI	Single	≥1 y	1	29 (24, 34)	23 (21, 26)	17 (16, 19)	11 (9, 13)					
			2	62 (55, 68)	52 (49, 56)	41 (38, 44)	28 (23, 32)									2	50 (43, 56)	41 (37, 45)	32 (29, 34)	21 (17, 24)
			3	73 (66, 79)	64 (60, 68)	52 (48, 55)	36 (30, 41)									3	61 (53, 67)	52 (47, 56)	40 (37, 44)	27 (23, 31)
			4	81 (74, 86)	72 (68, 76)	60 (55, 63)	43 (36, 48)									4	69 (61, 75)	59 (55, 64)	48 (44, 51)	33 (27, 38)
			5	86 (80, 90)	78 (74, 81)	66 (61, 70)	48 (41, 55)									5	75 (67, 81)	66 (61, 70)	54 (49, 57)	38 (32, 43)
	Duplication	<1 y	1	34 (27, 41)	27 (22, 32)	21 (17, 24)	13 (10, 16)	Duplication	<1 y	1	26 (20, 31)	20 (16, 24)	15 (12, 18)	10 (7, 12)						
			2	56 (46, 64)	47 (40, 54)	37 (30, 42)	24 (19, 29)								2	44 (35, 52)	36 (30, 42)	28 (23, 32)	18 (14, 22)	
			3	68 (57, 76)	58 (50, 65)	46 (39, 53)	32 (25, 38)								3	55 (44, 64)	46 (38, 53)	36 (30, 42)	24 (18, 29)	
			4	76 (65, 83)	66 (57, 73)	54 (46, 61)	38 (30, 45)								4	63 (52, 72)	54 (45, 61)	42 (35, 49)	29 (22, 35)	
			5	81 (71, 88)	72 (64, 79)	60 (51, 67)	43 (34, 51)								5	70 (58, 78)	60 (51, 67)	48 (40, 55)	33 (26, 40)	
		≥1 y	1	27 (21, 33)	22 (18, 25)	16 (13, 19)	10 (8, 13)	Duplication	≥1 y	1	20 (15, 25)	16 (13, 19)	12 (9, 14)	7 (6, 9)						
			2	47 (38, 54)	38 (32, 44)	29 (24, 34)	19 (15, 23)								2	36 (28, 43)	29 (24, 34)	22 (18, 26)	14 (11, 17)	
			3	58 (47, 66)	48 (41, 55)	38 (31, 44)	25 (20, 30)								3	46 (36, 54)	38 (31, 44)	29 (23, 34)	19 (14, 23)	
			4	66 (55, 74)	56 (48, 63)	45 (37, 51)	30 (24, 37)								4	53 (43, 62)	44 (37, 51)	34 (28, 40)	23 (17, 28)	
			5	72 (61, 80)	62 (54, 70)	50 (42, 57)	35 (27, 42)								5	60 (48, 68)	50 (42, 57)	39 (32, 45)	26 (20, 32)	

Figura 3. Nomograma de resolución espontánea del rvu para varones (A) y mujeres (B)⁽²⁹⁾.

En el estudio RIVUR se objetivó que el uso de profilaxis antibiótica redujo al 50% la probabilidad de recurrencia de una ITU, pero sin influencia en el desarrollo de nuevas cicatrices renales. Esto hizo que muchos avocaran por diagnosticar RVU para saber a qué niños se beneficiarían de administrar profilaxis.

Mientras que en el estudio CUTIE^(31,32) se constató que la probabilidad de recurrencia de ITU fue alta en niños con RVU (25,4%) pero notable en los niños sin él (17,3%). De hecho, seleccionando a la población con ITU recurrente, se objetivó que el 61% eran pacientes sin RVU con un 17,3% de probabilidad de recurrencia = 11%; mientras que los niños con RVU eran un 39% y presentaban una probabilidad de recurrencia del 25,4% = 10%. Aunque se objetivó mayor tendencia a formar más cicatrices en el grupo del RVU, ni las nuevas cicatrices renales en general ni las cicatrices graves fueron estadísticamente diferentes entre los grupos. Lo que demostró reducir el número de cicatrices y su severidad fue el diagnóstico y tratamiento precoz de las ITUs.

Con el fin de optimizar las indicaciones de profilaxis antibiótica en los pacientes con RVU actualmente se están llevando a cabo varios estudios multicéntricos, de entre los

cuales destaca el estudio PREDICT de Weng y Zeng⁽³³⁾. Un estudio que incluye 255 pacientes (77% varones con una mediana de edad de 2,5 meses), pertenecientes a 35 centros de 9 países, diagnosticados de RVU de grados III-V (20,4% III, 40,8% IV y 37,9% V) con un DMSA basal 26,9% de 1-3 cicatrices. En ellos

Por todo ello el uso de profilaxis antibiótica ha quedado relegado a un subgrupo de pacientes con alto riesgo de desarrollar daño renal, en dosis única diaria y en cuantía menor a la dosis terapéutica. Con ello se selecciona la cohorte de pacientes en los que existe un claro beneficio de esta práctica preventiva, evitando que la población pediátrica afectada de formas leves de RVU tome profilaxis antibiótica, reduciendo la alta tasa de resistencias bacterianas objetivadas en los últimos años^(1,2).

Indicaciones de tratamiento médico del RVU

Según las diferentes guías clínicas internacionales [NICE (National Institute for Health and Care Excellence in the United Kingdom), AAP (American Academy of Pediatrics) e ISPN (International Society of Pediatric Nephrology)] las indicaciones de profilaxis antibiótica y otros tipos de tratamiento médico son las mostradas en la Tabla IV⁽²⁸⁾:

TABLA IV. INDICACIONES DE TRATAMIENTO MÉDICO.

Guías Clínicas	Profilaxis antibiótica	Otras intervenciones terapéuticas
NICE	No utilizar de forma rutinaria	Tratar síndromes de disfunción vesical y estreñimiento Ingesta hídrica adecuada Evitar las conductas retentivas
AAP	No utilizar de forma rutinaria	No considerado
ISNP	RVU grados IV-V ITU febril recurrente (3 o más ITUs febriles en 12 meses)	No considerado

Niñas RVU grados III-V
Niños RVU grados IV-V

NO utilizar
Amoxicilina
clavulánico

Niños < 2 meses

- Amoxicilina 10-15 mg/kg/día vo en dosis única nocturna

Niños > 2 meses

- Trimetoprima 1-2 mg/kg/día vo en dosis única nocturna ó
- Trimetoprim/Sulfametoxazol (Cotrimoxazol): dosificación de trimetoprima 1-2 mg/kg/día vo en dosis única nocturna
- Nitrofurantoína 1-2 mg/kg/día vo en dosis única nocturna (en desuso por intolerancia)

En caso de imposibilidad de tratamiento, intolerancia o fracaso:

- Cefuroxima 5 mg/kg/día vo en dosis única nocturna

Figura 4. Antibioterapia oral utilizada como profilaxis antibiótica⁽³⁴⁾.

Indicaciones actuales de profilaxis antibiótica^(1,2,34)

- **Indicada en:** reflujo dilatado, dilatación de la vía urinaria con sospecha de obstrucción e ITU febril recurrente, en caso de sondaje urinario.
- **Valorar en:** niños incontinentes o afectos de disfunción vesical e intestinal con ITUs recurrentes.

Utilizar antibióticos de bajo espectro a 1/3 o 1/4 de dosis terapéutica, en dosis única nocturna. Se recomienda evitar el uso de Amoxicilina-clavulánico por el alto índice de resistencias que presenta al ser un fármaco de uso habitual en multitud de infecciones pediátricas. (Fig. 4)

Tratamiento quirúrgico del RVU

Se detalla en la charla complementaria a la actual del Dr. Alberto Sánchez-Abuín.

Parámetros de evaluación nefrourológica del paciente con RVU

La gammagrafía renal DMSA Tc99 es el *gold standard* para el diagnóstico de daño renal, debiendo realizarse pasados al menos 6 meses desde un episodio de ITU febril. La NR se define como la presencia de cicatrices o la contracción global del riñón, considerando una cicatriz

renal al defecto en el contorno renal con reducida captación del radiofármaco. Una función diferencial por debajo del 40% se considera clínicamente relevante de cara al pronóstico^(1,2).

En el siguiente gráfico (Fig. 5) se detallan de forma esquemática las pruebas complementarias que deben solicitarse para valorar la presencia de daño renal, valoración funcional de la nefropatía por RVU y evaluación de la función vesical^(1,2,34).

Controles y seguimiento de los pacientes afectos de RVU

Los objetivos de estos controles en el seguimiento de pacientes afectos de RVU son los siguientes^(1,2,34):

1. Comprobar la corrección del RVU.
2. Corregir disfunciones vesical ± intestinal.
3. Prevenir y tratar precozmente ITUs (ingreso y antibioterapia iv).
4. Prevenir y tratar a los pacientes que desarrollan ERC (congénita o adquirida).

Para comprobar la corrección del RVU se solicitará una CUMS o una Ecocistografía en función de las características del paciente, como se muestra en la Tabla V.

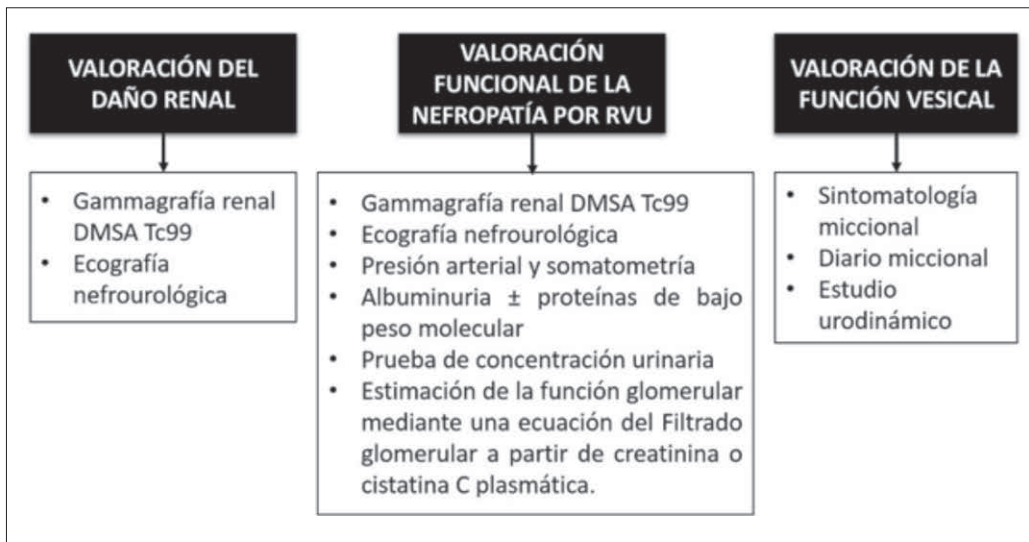


Figura 5. Parámetros de evaluación nefrourológica del paciente con RVU.

TABLA V. INDICACIONES DE REALIZACIÓN DE CISTOGRAFÍAS DE SEGUIMIENTO.

RVU grados I-III sin cicatrices	No controles cistográficos salvo que presenten ITU recurrente
RVU grados I-III con cicatrices	Cada tres años. Pacientes con ITU recurrente valorar individualmente según decisión de cambio a tratamiento quirúrgico
RVU grados IV-V	En pacientes en los que se ha iniciado tratamiento profiláctico hacer control cistográfico al año. Si persiste el RVU pero el paciente está asintomático sin profilaxis, repetir cada tres años
Pacientes con corrección mediante procedimiento quirúrgico clásico	No es necesario realizar controles postoperatorios, salvo en reflujos muy dilatados o ITU febril postoperatoria
Pacientes con corrección endoscópica	Control cistográfico en 1-3 meses después de la inyección subureteral

ESQUEMA DE MANEJO INTEGRAL MULTIDISCIPLINAR

En el esquema de la figura 6 se indican las pruebas que se deben efectuar en cada paciente en función del tipo de nefropatía diagnosticada. En él se integra el manejo en Atención Primaria y en la consulta Multidisciplinar de Cirugía y Nefrología Pediátricas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Con un asterisco (*) se resaltan las pruebas que se pueden solicitar preferentemente desde Atención Primaria.

IDEAS PARA CASA

- El RVU es una de las **patologías nefrourológicas más frecuentes** que puede evolucionar a ERC con necesidad de trasplante renal.
- El RVU **estéril es benigno** y la *mayoría* se resuelve *espontáneamente*, por ello su *enfoque inicial es no quirúrgico* valorando profilaxis antibiótica y corrección de la disfunción vesical e intestinal.
- El **manejo del RVU** debe ser **individualizado**, en función del riesgo de nuevas infecciones y cicatrices renales, edad, género, continencia vesical, disfunción vesical e intestinal, probabilidad de resolución espontánea y preferencias de los padres.
- En general en **RVU de bajo grado (I-II)** se recomienda observación clínica con seguimiento a largo plazo. Valorar antibioterapia profiláctica y tratamiento de disfunciones en casos seleccionados y CUMS o Ecocistografía de control. Intervención quirúrgica si ITUS recurrentes con daño renal en DMSA posterior.
- En **RVU de alto grado (III-V)** se indicará profilaxis antibiótica, cirugía correctiva evolutiva, tratamiento de

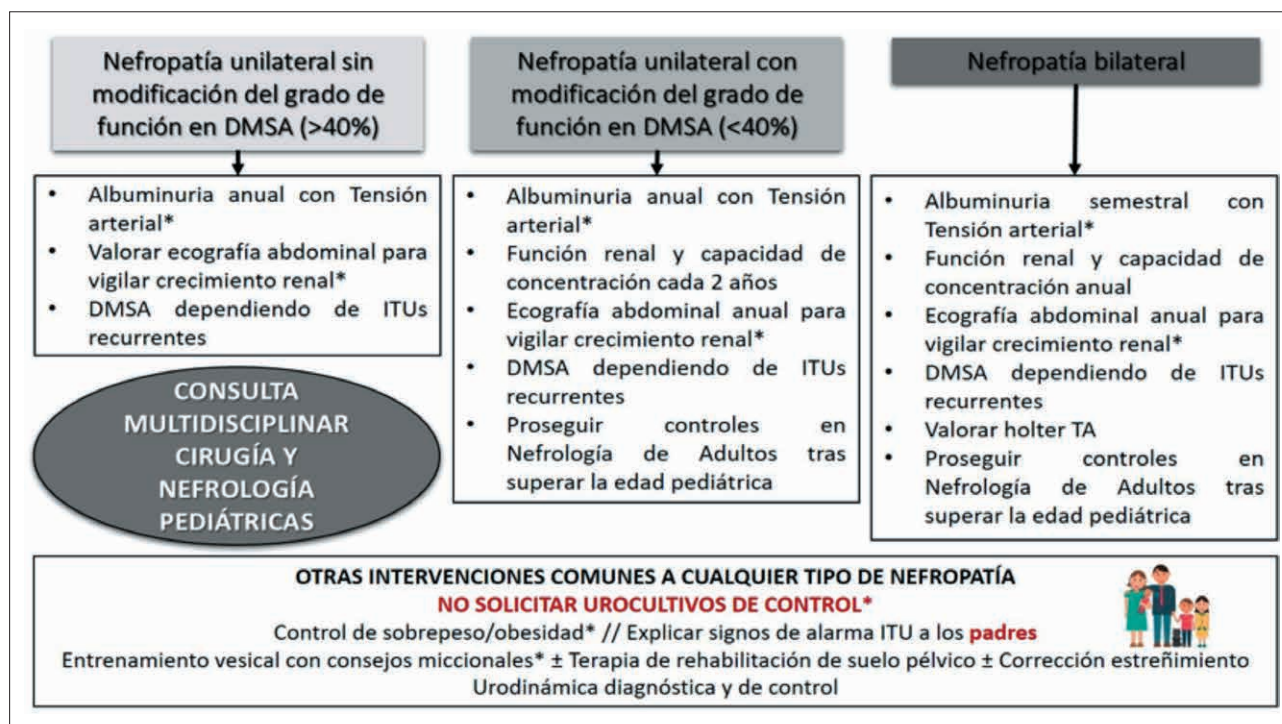


Figura 6. Controles y seguimiento de la nefropatía por reflujo conjunto desde las consultas de Cirugía y Nefrología pediátricas y de Atención Primaria*.

disfunciones y seguimiento estrecho del paciente por la alta probabilidad de ITUs y desarrollo de ERC.

- El **diagnóstico y tratamiento precoz de las ITUs** es la **medida más efectiva** para evitar el desarrollo de cicatrices renales y prevenir o retrasar la evolución a ERC.
- Importancia de realizar un **manejo multidisciplinar colaborativo** entre las áreas de **Atención Primaria y Hospitalaria**.

BIBLIOGRAFÍA

1. Escribano Subías J, Valenciano Fuentes B. Reflujo vesicoureteral. 2014; 1: 269-81.
2. Tej K Mattoo, MD, DCH, FRCP, Saul P Greenfield, MD. Clinical presentation, diagnosis, and course of primary vesicoureteral reflux. UpToDate. This topic last updated: Mar 04, 2019.
3. Elbadawy A. Anatomy and function of the ureteral sheath. J Urol. 1972; 102: 224-9.
4. Levitt SB, Weiss RA. Reflujo vesicoureteral. Historia natural, Clasificación y nefropatía por reflujo. 1st ed. 1985. p. 355-370.
5. King LR. Uropatía no obstructiva. Reflujo vesicoureteral: Historia, etiología y manejo conservador. En: Kelalis. Clinical pediatric urology. 1st ed. Philadelphia: W Saunders Co.; 1976. p. 342-50.
6. Harambat J, van Stralen KJ, Kim JJ, Tizard EJ (). Epidemiology of chronic kidney disease in children. *PediatrNephrol.* 2012; 27: 363-73.
7. North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies. Disponible en: <http://web.emmes.com/study/ped/annrpt/annrpt.html> (consultado el 2 de marzo de 2019).
8. Garcia-Roig M, Ridley DE, McCracken C, Arlen AM, Cooper CS, Kirsch AJ. Vesicoureteral Reflux Index: Predicting primary vesicoureteral reflux resolution in children diagnosed after age 24 months. *J Urol.* 2017; 197: 1150-7.
9. Nagler EV, Williams G, Hodson EM, Craig JC. Interventions for primary vesicoureteric reflux. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011; (6): CD001532.
10. North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies. Disponible en: <http://web.emmes.com/study/ped/annrpt/annrpt.html> (consultado el 2 de marzo de 2019).
11. Koff SAMK. Anomalies of the kidney. Adult and pediatric urology, 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2002.
12. Williams G, Fletcher JT, Alexander SI, Craig JC. Vesicoureteral reflux. *J Am Soc Nephrol.* 2008; 19: 847-62.
13. Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal-hydronephrosis. *BJU Int.* 2002; 89: 149-56.
14. Skoog SJ, Peters CA, Arant BS Jr, et al. Pediatric Vesicoureteral

- Reflux Guidelines Panel Summary Report: Clinical Practice Guidelines for Screening Siblings of Children With Vesicoureteral Reflux and Neonates/Infants With Prenatal Hydronephrosis. *J Urol*. 2010; 184: 1145.
15. Chand DH, Rhoades T, Poe SA, et al. Incidence and severity of vesicoureteral reflux in children related to age, gender, race and diagnosis. *J Urol*. 2003; 170: 1548.
 16. Hiraoka M, Hori C, Tsukahara H, et al. Vesicoureteral reflux in male and female neonates as detected by voiding ultrasonography. *Kidney Int*. 1999; 55: 1486.
 17. Kaefer M, Curran M, Treves ST, et al. Sibling vesicoureteral reflux in multiple gestation births. *Pediatrics*. 2000; 105: 800.
 18. Cordell HJ, Darlay R, Charoen P, et al. Whole-genome linkage and association scan in primary, nonsyndromic vesicoureteric reflux. *J Am Soc Nephrol*. 2010; 21: 113.
 19. Onal B, Miao X, Ozonoff A, et al. Protective locus against renal scarring on chromosome 11 in affected sib pairs with familial vesicoureteral reflux identified by single nucleotide polymorphism linkage analysis. *J Urol*. 2012; 188: 1467.
 20. Zaffanello M, Tardivo S, Cataldi L, et al. Genetic susceptibility to renal scar formation after urinary tract infection: a systematic review and meta-analysis of candidate gene polymorphisms. *Pediatr Nephrol*. 2011; 26: 1017.
 21. Elder JS, Peters CA, Arant BS Jr, et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol*. 1997; 157: 1846.
 22. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, et al. International Reflux Study in Children: international system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *Pediatr Radiol*. 1985; 15: 105-9.
 23. Mattoo TK, Chesney RW, Greenfield SP, et al. Renal Scarring in the Randomized Intervention for Children with Vesicoureteral Reflux (RIVUR) Trial. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2016; 11: 54.
 24. Shaikh N, Craig JC, Rovers MM, et al. Identification of children and adolescents at risk for renal scarring after a first urinary tract infection: a meta-analysis with individual patient data. *JAMA Pediatr*. 2014; 168: 893.
 25. Areses Trapote R, et al. Registro de la ERC en la población pediátrica. *Nefrología*. 2010; 30: 508-17.
 26. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Manejo del Paciente con Reflujo Vesicoureteral primario o esencial. Guía de Práctica Clínica. Manejo del Paciente con Reflujo Vesicoureteral primario o esencial. Actualización. Asociación Española de Nefrología Pediátrica. 2014.
 27. Bundovska-Kocev S, Kuzmanovska D, Selim G, Georgievska-Ismail L. Predictors of renal dysfunction in adults with childhood vesicoureteral reflux after long-term follow-up. *Open Access Maced J Med Sci*. 2019; 7: 107-13.
 28. Tekgül S, Riedmiller H, Hoebcke P, et al. EAU guidelines on vesicoureteral reflux in children. *Eur Urol*. 2012; 62: 534-42.
 29. Lee T, Park JM. Vesicoureteral reflux and continuous prophylactic antibiotics. *Investig Clin Urol*. 2017; 58(Suppl 1): S32-7.
 30. Mattoo TK, Chesney RW, Greenfield SP, et al. Renal scarring in the randomized intervention for children with vesicoureteral reflux (RIVUR) trial. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2016; 11: 54.
 31. Keren R, Shaikh N, Pohl H, Gravens-Mueller L, Ivanova A, Zaoutis L, et al. Risk factors for recurrent urinary tract infection and renal scarring. *Pediatrics*. 2015; 136: e13-21.
 32. Bandari J, Docimo SG. Vesicoureteral reflux is a phenotype, not a disease: A population-centered approach to pediatric urinary tract infection. *J Pediatr Urol*. 2017; 13: 378-82.
 33. Weng H, Zeng XT. Antibiotic prophylaxis for prevention of febrile urinary tract infections in children with vesicoureteral reflux: a meta-analysis of randomized, controlled trials comparing dilated to nondilated vesicoureteral reflux. *World J Urol*. 2017; 35: 847-8.
 34. Mattoo TK. Management of vesicoureteral reflux. En: UpToDate [This topic last updated: Feb 04, 2019]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/management-of-vesicoureteral-reflux>

Mesa Redonda. Actualización en Nefrología infantil

Hematuria en la infancia: Un dilema clínico

R. GARROTE MOLPECERES

Unidad de Nefrourología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

In memoriam de Jesús Molpeceres Herrero

RESUMEN

La hematuria es un signo clínico sugerente de múltiples patologías nefrourológicas de diverso pronóstico renal y vital, siendo fundamental conocer su etiopatogenia en el niño para identificar de forma precoz su causa y establecer un adecuado tratamiento clínico y quirúrgico en algunas ocasiones. En la infancia la su etiopatogenia varía en tipo y frecuencia según la edad, siendo la causa más frecuente la infección urinaria. Como en toda patología será fundamental elaborar una historia clínica detallada y llevar a cabo una exploración física completa del paciente, lo cual nos proporcionará mucha información para orientar el caso. Hay que recordar que antes de solicitar pruebas complementarias más complejas debemos confirmar que nos encontramos ante una hematuria real, para lo cual necesitamos en primer lugar efectuar tres tipos de estudios seriados: observar el aspecto macroscópico, realizar una tira de orina y solicitar un sistemático/sedimento de orina. El screening de patología renal mediante tira de orina debe realizarse en pacientes con hematuria confirmada, sospecha de infección del tracto urinario o diagnosticados o en riesgo de desarrollar enfermedad renal crónica. El manejo del paciente y el tratamiento debe ser multidisciplinar, implicando a profesionales de las áreas de atención primaria y hospitalaria.

Palabras clave: Hematuria infantil; Glomerular; Extra-glomerular; Enfermedad renal crónica.

ABSTRACT

Hematuria is a suggestive clinical sign of multiple nephrourological pathologies of diverse renal and vital prognosis, being essential to know its etiopathogenesis in the child to identify its cause early and establish adequate clinical and surgical treatment on some occasions. In childhood, its etiopathogenesis varies in type and frequency according to age, with urinary infection being the most frequent cause. As in all pathologies, it will be essential to prepare a detailed medical history and carry out a complete physical examination of the patient, which will provide us with a lot of information to guide the case. We must remember that before requesting more complex complementary tests, we must confirm that we are facing real hematuria, for which we first need to carry out three types of serial studies: observe the macroscopic appearance, perform a urine dipstick and request a systematic/urine sediment. Screening for kidney disease using a urine dipstick should be performed in patients with confirmed hematuria, suspected urinary tract infection, or diagnosed or at risk of developing chronic kidney disease. Patient management and treatment must be multidisciplinary, involving professionals from the areas of primary and hospital care.

Key words: Childhood hematuria; Glomerular; extra-glomerular; Chronic kidney disease.

Correspondencia: Rebeca Garrote Molpeceres. Unidad de Nefrología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.
Correo electrónico: rebecagm22@gmail.com

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

INTRODUCCIÓN

La hematuria es un motivo frecuente de consulta en pediatría, con una prevalencia del 6%. Se define como la presencia anormal de hematíes en la orina procedentes del riñón o de la vía urinaria, en una cuantía de ≥ 5 hematíes por campo 400x. Constituye la anomalía del sedimento urinario más común, siendo más frecuente en mujeres. Diversos estudios en niños en edad escolar han demostrado que hasta el 1% de ellos presentan 2 o más positividadades para sangre en orina, pero esta alteración persiste más de 6 meses solo en un tercio de los casos. Es importante recordar que la mayoría de patologías renales cursan con micro o macrohematuria en algún momento de su evolución. Tiene una etiopatogenia y presentación clínica variables, constituyendo un marcador de evolución hacia enfermedad renal crónica (ERC)⁽¹⁻³⁾.

Al finalizar la lectura de este artículo usted será capaz de:

- Reconocer y confirmar el hallazgo de hematuria.
- Conocer las causas más comunes para orientar su origen.
- Diferenciar las entidades que asocian enfermedad renal grave de condiciones benignas para establecer su tratamiento y seguimiento.

DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

Se define como la presencia anormal de hematíes en la orina, procedentes del riñón o de la vía urinaria, en una cuantía de ≥ 5 hematíes por campo 400x. Constituye la anomalía del sedimento urinario más común, siendo más frecuente en mujeres. Diversos estudios en niños en edad escolar han demostrado que hasta el 1% de ellos presentan 2 o más positividadades para sangre en orina, pero esta alteración persiste más de 6 meses solo en un tercio de los casos⁽¹⁻⁴⁾.

La hematuria puede clasificarse desde distintos puntos de vista, según su origen (glomerular o extraglomerular), cuantía (microhematuria o macrohematuria), duración (persistente o transitoria), el momento de aparición del sangrado en la micción (inicial, terminal o total) o la presencia clínica (asintomática o sintomática)⁽¹⁻⁴⁾ (Tabla I).

ETIOPATOGENIA

La hematuria tiene una etiopatogenia muy variable, incluyendo causas renales glomerulares (primarias o sistémicas) o renales no glomerulares frente a causas extrarrenales.

TABLA I. CLASIFICACIÓN DE LA HEMATURIA.

Según su origen	<i>Glomerular</i>	Sangrado renal (color pardo)
	<i>Extraglomerular</i>	Sangrado de vía urinaria (color rojo)
Según su cuantía	<i>Microscópica o microhematuria</i>	Orina ópticamente normal $\geq 1+$ de hematíes en tira reactiva confirmada al microscopio con ≥ 5 hematíes por campo (objetivo de 400x) en orina fresca centrifugada o ≥ 5 hematíes por μl en orina fresca no centrifugada
	<i>Macroscópica o macrohematuria</i>	Orina sanguinolenta perceptible a simple vista > 1 ml de sangre por litro de orina; >5000 hematíes por μl
Según su duración	<i>Persistente</i>	≥ 6 meses desde la primera determinación *La microhematuria se considera significativa si persiste en ≥ 3 muestras de orina consecutivas y separadas entre ellas de 2-4 semanas
	<i>Transitoria</i>	Si aparece en 1 muestra aislada o dura < 6 meses
Según el momento de aparición durante la micción	<i>Inicial</i>	Sangrado al principio del chorro miccional Sugiere origen uretral o prostático
	<i>Terminal</i>	Sangrado al final de la micción Sugiere origen cercano al cuello vesical
	<i>Total</i>	Sangrado en toda la micción Puede tener cualquier origen
Según la clínica asociada	<i>Asintomática</i>	Sangrado urinario aislado indoloro
	<i>Sintomática</i>	Asociación de sintomatología sistémica o nefrourológica *Generalmente la macrohematuria es sintomática

TABLA II. ETIOPATOGENIA DE LA HEMATURIA⁽⁴⁾.

Causas renales		
Glomerulares	No glomerulares	Causas extrarrenales
PRIMARIAS <ul style="list-style-type: none"> • Glomerulonefritis postestreptocócica • Nefropatía por IgA • Síndrome de Alport • Enfermedad de membrana basal fina o hematuria benigna familiar • Glomerulonefritis membranoproliferativa • Glomerulosclerosis focal segmentaria • Nefropatía membranosa • Glomerulonefritis rápidamente progresiva • Nefritis intersticial aguda 	<ul style="list-style-type: none"> • Infección del tracto urinario • Pielonefritis • Cistitis hemorrágica (bacteriana, vírica, parasitaria o inducida por drogas) • Hipercalciuria • Nefrolitiasis/Urolitiasis • Nefrocalcinosis • Anomalías vasculares • Hemangiomas • Trombosis de vena o arteria renal • Telangiectasias hereditarias hemorrágicas • Malformaciones arteriovenosas • Anomalías anatómicas • Obstrucción de la unión uretero-pélvica • Valvas de uretra posterior • Prolapso uretral • Divertículo uretral • Poliquistosis renal autosómica dominante • Displasia renal multiquística • Tumores (Tumor de Wilms, Carcinoma de células renales, Tumor uroepitelial, Tumor rabdoide, Angiomiolipomas) • Traumatismo o contusión renal 	<ul style="list-style-type: none"> • Hemoglobinopatías (anemia de células falciformes) • Otras causas hematológicas (coagulopatías, hemofilia, enfermedad de Von Willebrand, trombocitopenia) • Síndrome del cascanueces • Ejercicio físico intenso
SISTÉMICAS <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad del suero • Síndrome hemolítico-urémico • Lupus eritematoso sistémico • Púrpura de Schönlein-Henoch • Poliarteritis nodosa • Hepatitis B o C • Enfermedad de Goodpasture • Poliarteritis granulomatosa • Púrpura trombótica trombocitopénica • Infecciones sistémicas (ej., malaria, leptospirosis, endocarditis infecciosa, tuberculosis) 		

Por tanto, nos encontramos ante un signo clínico que puede ser indicativo de un amplio abanico de patologías⁽¹⁻⁴⁾, como se muestra en la Tabla II.

Es importante recordar que la mayoría de patologías renales cursan con micro o macrohematuria en algún momento de su evolución, algunas de las cuales conducen al paciente a una insuficiencia renal, desarrollando las complicaciones propias de la ERC⁽¹⁻⁴⁾.

¿CUÁNDO ESTÁ INDICADO REALIZAR UN SCREENING CON TIRA DE ORINA?

Para mejorar la relación coste-beneficio de esta prueba, según la sección de Nefrología de la Academia Americana de Pediatría estaría indicado realizar screening de patología renal mediante tira reactiva en orina en pacientes que tengan sintomatología miccional o clínica sugerente de infección urinaria o en caso de tener riesgo de desarrollar enfermedad renal crónica, como en el caso de historia personal de daño renal agudo, malformaciones nefrourológicas, glomerulonefritis aguda, hipertensión arterial, enfermedad sistémica activa, prematuridad, retraso del crecimiento intrauterino,

historia personal con sospecha de enfermedad renal crónica e historia familiar de enfermedad renal genética, entre otras^(5,6).

No se recomienda iniciar estudio de hematuria o proteinuria antes de tener una segunda tira de orina alterada, debido a la alta tasa de falsos positivos^{5,6}.

FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN

El sangrado en la orina es muy variable, pudiendo presentarse de las siguientes maneras¹⁻⁴:

- Hematuria macroscópica en paciente con clínica miccional o patología sistémica vs asintomático.
- Niño con sintomatología miccional o sistémica con alteración de la tira de orina.
- Microhematuria asintomática diagnosticada en contexto de estudio de otras patologías o como hallazgo casual.

Cualquiera de estas presentaciones puede acompañarse o no de proteinuria. La asociación de hematuria con proteinuria será indicativo de patología del parénquima renal¹⁻⁴.

La microhematuria asintomática aislada aparece como hallazgo incidental en aproximadamente el 0,5-1% de los

TABLA III. FALSAS HEMATURIAS⁽⁸⁾.

Drogas	Toxinas	Comida	Miscelánea	Otros	Suplementos y Medicaciones naturales
Sulfonamidas	Plomo	Remolacha	Cristales de urato	Hemoglobina	Áloe
Nitrofurantóina	Benceno	Moras	Colorantes alimenticios	Mioglobina	Celidonia mayor
Salicilatos		Ruibarbo	Pigmentos biliares	Monóxido de carbono	Cicutu
Fenozopirina		Paprika	Ác. homogentísico		Enebro
Fenolftaleína			Melanina		Kava
Rifampicina			Metahemoglobina		Mezereon
Cloroquina			Porfirina		Azafrán
Sorbitol férrico			Tirosina		Savin
					Aceite de trementina
					Aceites de chenopodium

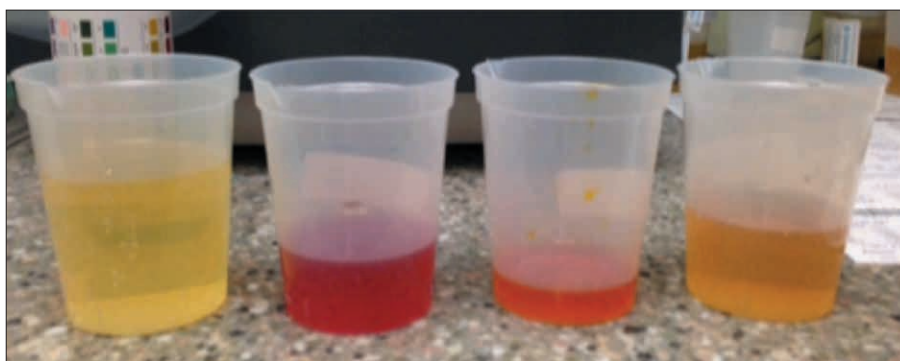


Figura 1. Hematuria macro y microscópica.

niños. Más de 1 de cada 4 niños que la presentan tendrán una normalización del sedimento urinario en aproximadamente 5 años. Es difícil establecer su tiempo de duración, siendo conveniente efectuar un seguimiento a largo plazo que variará según la evolución clínica del paciente y sus antecedentes familiares y personales, como veremos más adelante¹⁻⁴.

En todas estas patologías será fundamental efectuar una adecuada historia clínica y exploración física acompañados por la realización de un sistemático/sedimento de orina en condiciones adecuadas para llegar a un diagnóstico.

DIAGNÓSTICO DE HEMATURIA

El diagnóstico de hematuria comprende tres tipos de estudios: macroscópico, microscópico y realización de tira de orina⁽²⁻⁴⁾.

Estudio macroscópico

En condiciones normales la hemoglobina no es detectable en la orina ($< 100 \mu\text{g}/\text{l}$ o $3 \text{ hematíes}/\mu\text{l}$). Una concentración de hemoglobina de $150\text{-}620 \mu\text{g}/\text{l}$ equivale aproximadamente a $5\text{-}20$ hematíes intactos por $\mu\text{g}/\text{l}$ ⁽⁷⁾.

En primer lugar debemos atender a su aspecto macroscópico. Tan solo 1 ml de sangre en 1 litro de orina puede teñirla, provocando un cambio visible de coloración. El color de la orina varía en función de la intensidad del sangrado, de su origen y del tiempo de contacto de la orina con la hemoglobina. En caso de que el sangrado sea glomerular y reciente o su origen sea en la vía urinaria la orina se teñirá de color rojo. Sin embargo, si el sangrado es glomerular no reciente o pasa un tiempo desde la emisión de la orina, su color variará de rojo a una tonalidad pardo-oscura, color té o coca cola, por la transformación de la hemoglobina en hematina⁽⁷⁾.

No toda orina roja es hematuria. Existe un amplio listado de causas que provocan alteración del color de la orina sin ser hematuria (Tabla III y Figura 1).

Screening mediante tira reactiva de orina

La tira reactiva para sangre se basa en la actividad pseudoperoxidasa de la hemoglobina para catalizar una reacción entre peróxido de hidrógeno y el cromógeno tetrametilbencidina, originando un producto oxidado de color azul oscuro. Dependiendo de la cantidad de hemoglobina el color puede variar de verde a azul oscuro⁹.

Pueden detectar de 5-10 hematíes/ μ l (0,2 mg/dl de hemoglobina, con sensibilidad del 91-100% y especificidad del 65-99%), lo que corresponde un hallazgo en el microscopio de 2-5 hematíes/campo (con objetivo de 400 aumentos) de una muestra de 10-15 ml de orina centrifugada. Un resultado negativo excluye hematuria. La reacción no es exclusiva de la hemoglobina sanguínea ya que otras globinas con *grupo hemo*, tales como la mioglobina, pueden catalizar la misma reacción³.

Además de las falsas hematurias que constituyen falsos positivos en la tira de orina, podemos encontrar falsos negativos, aunque esta situación es menos frecuente. Dentro de las causas de falso negativo podemos citar orinas concentradas o ácidas (pH < 5), proteinurias (> 5g/l) o tratamientos con captopril o vitamina C, entre otras detalladas previamente^(3,8) en la Tabla III.

Estudio microscópico

La positividad de la tira de orina obliga a confirmar la hematuria mediante estudio microscópico, siendo el *gold estándar*^{7,10}.

Para realizar un buen estudio se requiere que la orina sea fresca (recién emitida), la primera de la mañana (tras descanso nocturno de 8h), recogida tras higiene previa de genitales con agua y jabón o suero, evitando el cateterismo vesical y la realización de ejercicio físico intenso en las 48 h previas, así como el periodo menstrual o los 3 días siguientes a su finalización. Asimismo es conveniente no demorar su estudio más de 1 hora a temperatura ambiente^{7,10}.

Se lleva a cabo mediante la centrifugación de 10 ml de una muestra de orina fresca a 2000 rpm durante cinco minutos, decantando el sobrenadante y volviendo a suspender el sedimento en los restantes 0,5 ml de orina. El sedimento se examina por microscopía bajo objetivo de 400 aumentos. Si tras la centrifugación el sedimento es de color rojo/marrón, la hematuria es la causa del color de la orina. En cambio, si el sobrenadante es de color rojo/marrón y el sedimento no se colora, la causa del color de la orina será otro^{2,3}. La respuesta nos la dará la tira reactiva, si es positiva para *grupo hemo*, se trata de una hemoglobinuria o mioglobinuria; si es negativa para *grupo hemo* las causas serán las vistas en la Figura 2.

La presencia de hematíes dismórficos en la orina es indicativo de hematuria glomerular cuando se cumplen los siguientes criterios⁽¹¹⁻¹³⁾:

- 40% Hematíes dismórficos (glomerular) o < 10% (no glomerular).
- \geq 5% acantocitos o células G1 (hematíes anulares o polidiverticulares).
- Cilindros hemáticos (patognomónico).
- VCMU* < 65 fl (*VCM hematíes en orina).

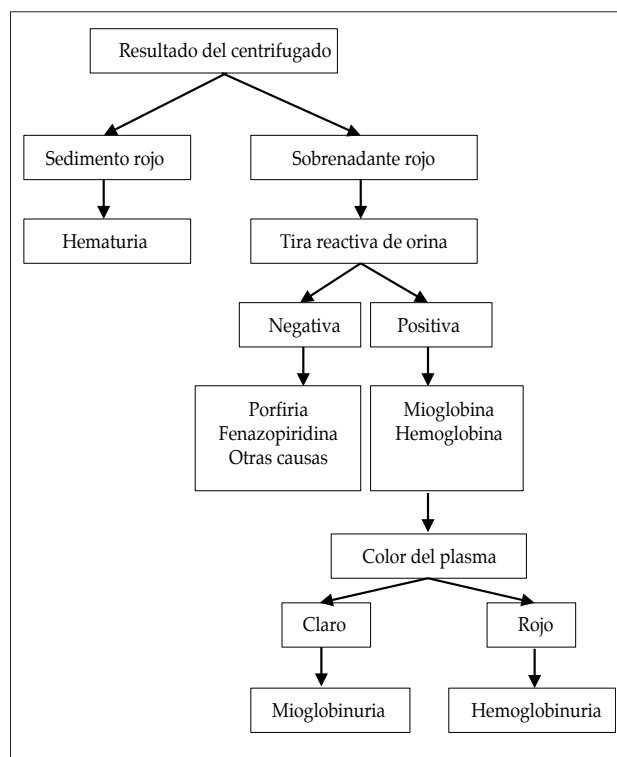


Figura 2. Etiología de la hematuria.

- Diferencia entre VCMS y VCMU \geq 16 fl (*VCM hematíes en sangre).
- Según autores: 10-80% hematíes dismórficos.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO Y DE LOCALIZACIÓN

Una vez diagnosticada la hematuria debe realizarse un diagnóstico de localización para detectar su origen, siendo fundamental realizar una adecuada historia clínica y examen físico completo, seleccionando las pruebas de imagen convenientes en cada caso¹⁴.

En cuanto a la anamnesis es importante preguntar por antecedentes familiares de sangrado en la orina, sordera, malformaciones nefrourológicas e insuficiencia renal crónica. Además, la propia palabra "H-E-M-A-T-U-R-I-A" nos proporciona una regla mnemotécnica para no olvidar todo lo que debemos preguntar⁸:

- **H:** *Headaches* – Dolores de cabeza asociados a hipertensión arterial maligna secundaria a glomerulonefritis.
- **E:** *Edema* – Proteinuria.
- **M:** *Mialgias* – Enfermedad sistémica/autoinmune/infecciosa.

TABLA IV. SIGNOS Y SÍNTOMAS ASOCIADOS CON CAUSAS ESPECÍFICAS DE HEMATURIA⁽⁸⁾.

Clínica	Etiología probable
Dolor abdominal, en flanco o suprapúbico	<ul style="list-style-type: none"> • Infección del tracto urinario • Pielonefritis • Litiasis renales • Púrpura de Schönlein-Henoch • Glomerulonefritis • Traumatismos • Poliquistosis renal autosómica dominante • Trombosis de la vena renal
Artritis	<ul style="list-style-type: none"> • Púrpura de Schönlein-Henoch • Lupus eritematoso sistémico • Endocarditis
Enfermedad reciente o concomitante	<ul style="list-style-type: none"> • Nefropatía IgA • Glomerulonefritis postinfecciosa • Gripe • Adenovirus
Diarrea	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome hemolítico urémico • Hipercalcemia secundaria a enfermedad inflamatoria intestinal
Equimosis o púrpura	<ul style="list-style-type: none"> • Púrpura de Schönlein-Henoch • Hemofilia • Enfermedad de Von Willebrand
Edema	<ul style="list-style-type: none"> • Glomerulonefritis
Pérdida auditiva/Anomalías oculares	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Alport
Hipertensión arterial	<ul style="list-style-type: none"> • Glomerulonefritis
Disuria/Frecuencia/Urgencia/Dolor	<ul style="list-style-type: none"> • Infección del tracto urinario/Cistitis hemorrágica/Drepanocitosis/Nefritis intersticial

- **A:** *Artralgias* - Enfermedad sistémica/autoinmune/infecciosa.
- **T:** *Time course* – Tiempo de evolución: duración, nº de episodios.
- **U:** *Urinary symptoms* – Síntomas urinarios: disuria, orina maloliente.
- **RI:** *Recent Infection* – Infección reciente: glomerulonefritis postinfecciosa.
- **A:** *Abdominal pain* – Dolor abdominal: litiasis renal/ causa infecciosa.

Asimismo debemos estar atentos a una serie de signos y síntomas asociados con causas específicas de hematuria (Tabla IV).

Podemos realizar un diagnóstico diferencial etiológico de hematuria glomerular vs no glomerular atendiendo a las características diferenciales de cada una de ellas^{4,15,16}, recogidas en la Tabla V.

En función de la edad del paciente se recogen las causas más frecuentes de hematuria en las Tablas VI-VIII.

Es importante recordar que la hematuria puede ser un signo indicativo de patología tumoral en la edad pediátrica. En la Tabla IX se recogen los tumores más frecuentemente relacionados con hematuria según la edad del paciente⁸.

Para completar el estudio de hematuria deberemos realizar otras pruebas complementarias según las características de nuestro paciente. En la Tabla X se exponen las pruebas diagnósticas a considerar una vez confirmada la hematuria⁸.

MICROHEMATURIA ASINTOMÁTICA

La microhematuria asintomática no siempre implica benignidad. Es necesario conocer las circunstancias donde es conveniente efectuar pruebas complementarias para llegar a un diagnóstico.

Clark y colaboradores⁽¹⁷⁾ publicaron en 2015 una revisión sistemática de 1092 niños con microhematuria asintomática. Un 40% de los pacientes con microhematuria

TABLA V. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE HEMATURIA GLOMERULAR VS NO GLOMERULAR^(4,15,16).

Característica	Glomerular	No glomerular
Historia clínica	<ul style="list-style-type: none"> • Oliguria o poliuria • Infección reciente respiratoria, cutánea o gastrointestinal • Sordera • Toxicidad medicamentosa • Historia familiar de pérdida auditiva o fallo renal • Rash • Dolor o derrame articular • Hemoptisis 	<ul style="list-style-type: none"> • Disuria o poliuria • Dolor abdominal/cólico renal • Fiebre • Toxicidad medicamentosa • Traumatismos • Historia familiar de anemia de células falciformes, hemofilia o enfermedad de Von Willebrand • Ejercicio físico intenso
Exploración física	<ul style="list-style-type: none"> • Hipertensión arterial • Edema • Rash • Artritis • Palidez 	<ul style="list-style-type: none"> • Normotensión • Sensibilidad costo-vertebral • Dolor suprapúbico • Signos de traumatismos
Urinanálisis	<ul style="list-style-type: none"> • Orina color pardo-marrón • Proteinuria frecuentemente presente • Cilindros hemáticos • > 20% hematíes dismórficos 	<ul style="list-style-type: none"> • Orina roja brillante • +/- proteinuria • Ausencia de cilindros hemáticos • < 10% hematíes dismórficos • Positividad en tira de orina para nitritos o esterasa leucocitaria
Otras pruebas de laboratorio	<ul style="list-style-type: none"> • Aumento de urea y creatinina plasmáticas • Anemia • Niveles anómalos de complemento (C3 y/o C4) 	<ul style="list-style-type: none"> • Niveles normales de urea y creatinina

TABLA VI. CAUSAS DE HEMATURIA EN EL RECIÉN NACIDO⁽⁸⁾.

Común	Poco frecuente
<ul style="list-style-type: none"> • Ninguna: no identificamos causa • Pseudohematuria causada por cristales de ácido úrico • Pseudohematuria causada por sangrado menstrual autolimitado • Traumatismo uretral por sondaje • Infección del tracto urinario 	<ul style="list-style-type: none"> • Necrosis tubular aguda/Fallo renal agudo • Hidronefrosis/Obstrucción del tracto urinario • Nefroma mesoblástico • Trombosis venosa renal • Tumor de Wilms

TABLA VII. CAUSAS DE HEMATURIA EN EL LACTANTE Y ESCOLAR PEQUEÑO⁽⁸⁾.

Común	Poco frecuente
<ul style="list-style-type: none"> • Hipercalcemia • Nefrolitiasis • Glomerulonefritis postinfecciosa • Infección del tracto urinario 	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Alport • Malformación arterio-venosa • Hemangiomas • Síndrome hemolítico-urémico • Púrpura de Schönlein-Henoch • Hidronefrosis por obstrucción del tracto urinario inferior • Pielonefritis • Enfermedad de membrana basal fina • Vasculitis (enfermedad de Kawasaki) • Tumor de Wilms

TABLA VIII. CAUSAS DE HEMATURIA EN EL ESCOLAR⁽⁸⁾.

Común	Poco frecuente
<ul style="list-style-type: none"> • Hematuria inducida por ejercicio • Hipercalciuria • Nefropatía IgA • Enfermedad de membrana basal fina • Rasgo drepanocítico • Enfermedad drepanocítica • Traumatismos • Infecciosa 	<ul style="list-style-type: none"> • Poliquistosis renal AD • Síndrome de Alport • Abuso de drogas • Glomerulonefritis • Nefritis intersticial • Hematuria con dolor lumbar /Sd. del cascanueces • Nefropatía lúpica • Vasculitis (Ac anti0MBG, granulomatosis con poliangefitis)

TABLA IX. PATOLOGÍA ONCOLÓGICA PEDIÁTRICA Y HEMATURIA⁽⁸⁾.

Rango de edad	Tipo tumoral renal
Intraútero/Neonatos	<ul style="list-style-type: none"> • Tumor de Wilms • Nefroma mesoblástico congénito • Tumor renal osificante de la infancia
Lactantes/Primera infancia	<ul style="list-style-type: none"> • Tumor de Wilms • Neuroblastoma renal • Sarcoma de células claras • Tumor rabdoide renal
Escolares 2ª infancia/Adolescentes	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoma de Ewing/PNET • Carcinoma de células renales • Linfoma no Hodgkin (principalmente secundario)

TABLA X. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS A CONSIDERAR UNA VEZ DIAGNOSTICADA LA HEMATURIA⁽⁸⁾.

Test a considerar	Razón médica
<i>Tests comunes:</i>	
Urocultivo estéril	Descartar ITU/Pielonefritis aguda
Cociente Prot/Cr (N < 0,2)	Descartar glomerulonefritis
Cociente Ca/Cr (N < 0,2)	Descartar hipercalciuria
Electrolitos, BUN, creatinina, albúmina	Evaluar filtrado glomerular, descartar fracaso renal agudo
Fracciones C3 y C4 del complemento; considerar factor C3 nefrítico si se sospecha GNMP	Descartar glomerulonefritis postestreptocócica y lupus
AsO, DNasa B	Descartar glomerulonefritis postestreptocócica
ANA, DNA de doble cadena	Descartar lupus/enfermedades autoinmunes
Eco-doppler renal	Evaluar tamaño renal, localización, ecogenicidad, descartar enfermedad quística o displasia, descartar síndrome del cascanueces
<i>Menos comunes:</i>	
B2-microglobulina	Evaluar función tubular proximal, de ayuda ante sospecha de toxicidad renal por drogas
ANCA, Ac anti-MBG	Despistaje de vasculitis
Serologías víricas VHB, VHC, VIH	Despistaje de etiología infecciosa vírica
Electroforesis de hemoglobina	Despistaje de rasgo o enfermedad de células falciformes
Audiometría (descartar hipoacusia neurosensorial)	Despistaje de nefritis hereditaria (ej. Síndrome de Alport)
Examen oftalmológico	Despistaje de nefritis hereditaria (ej. Síndrome de Alport), síndrome de nefritis tubulointersticial con uveítis (TINU), enfermedades autoinmunes
<i>Raras:</i>	
Biopsia renal	Puede ayudar a identificar la etiología definitiva y orientar el tratamiento
Citoscopia	Evaluación de sangrado de vía urinaria bajo, no glomerular
Estudios de medicina nuclear	Despistaje de cicatrices renales y de obstrucción al flujo urinario
Angiografía	Despistaje de malformaciones arterio-venosas o estenosis arterial renal

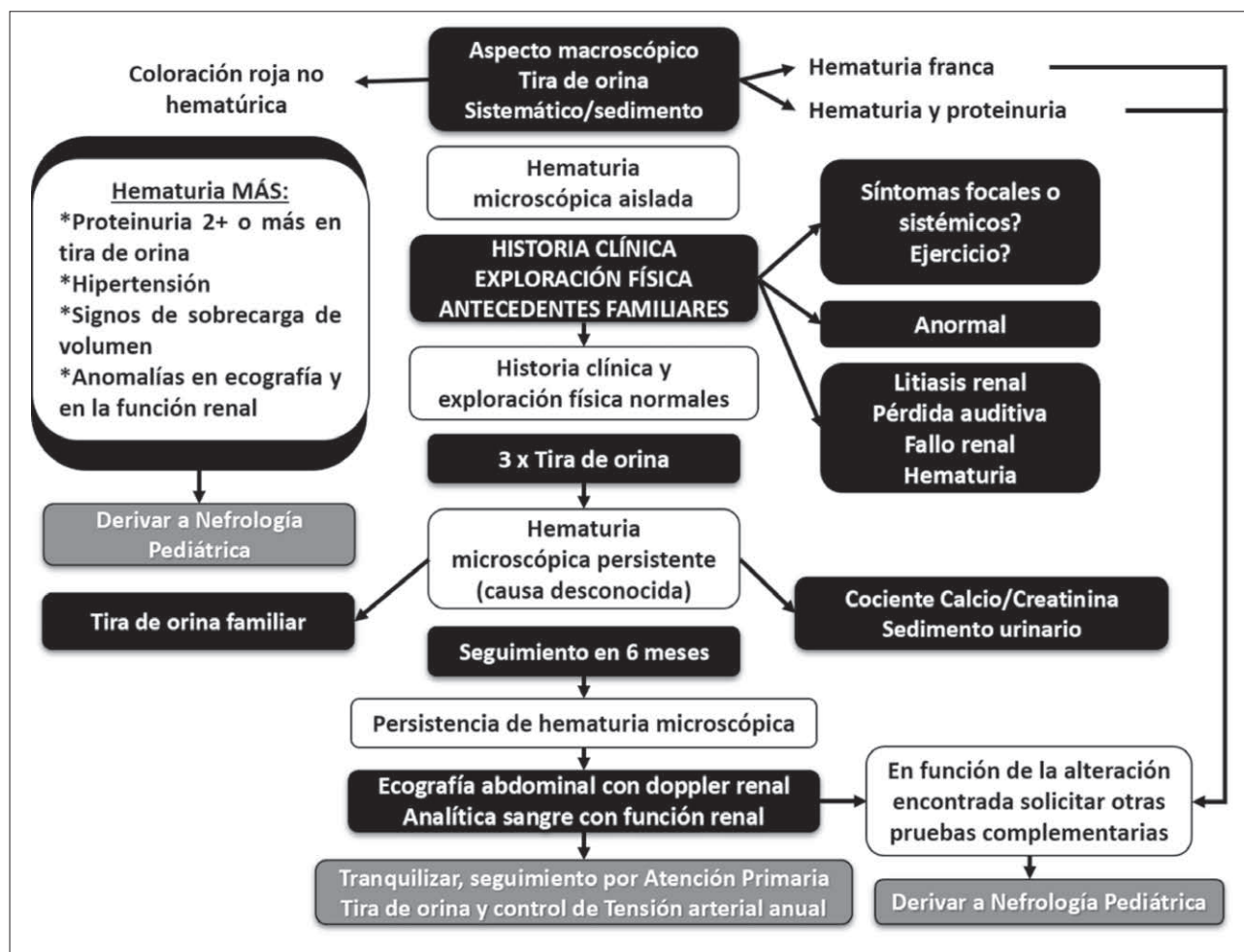


Figura 3. Esquema de actuación ante microhematuria asintomática⁽¹⁹⁾.

aislada (857 niños) tenía una causa clínica identificable (15,2% Enfermedad de Membrana Basal Fina/Sd. Alport, 10,4% Nefropatía IgA, 8% Hipercalciuria, 2,3% Vasculopatía hiliar). El 81,3% de pacientes que combinaban la presencia de proteinuria y hematuria (235 niños) tenían una causa clínica identificable (44,3% Nefropatía IgA, 12,8% Enfermedad de Membrana Basal Fina/Sd. Alport, 9% Glomerulonefritis mesangial proliferativa, 4,3% Púrpura de Schönlein-Henoch).

En base a estos hechos y a las Guías Clínicas de Hematuria Microscópica Asintomática publicada por Linder y colaboradores⁽¹⁸⁾ y las recomendaciones del manejo de microhematuria asintomática de Dalrymple y colaboradores⁽¹⁹⁾, se propone el siguiente esquema de actuación ante esta entidad, indicando las pruebas complementarias y las situaciones donde estará indicado hacer seguimiento en

Atención Primaria o bien derivar a la consulta de Nefrología Pediátrica (Fig. 3).

MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE

El manejo del paciente y su tratamiento dependerán del estado clínico del mismo y de la etiología de la hematuria, siendo conveniente derivar para ingreso hospitalario y valoración por Nefrología pediátrica en las siguientes circunstancias^{4,8} (Tablas XI y XII).

El pronóstico de la enfermedad dependerá de la etiología de la misma y de la fase en la que sea diagnosticada, siendo conveniente efectuar un manejo multidisciplinar de estos pacientes que integrando los ámbitos ambulatorio y hospitalario. Por ello se propone el siguiente esquema de actuación clínica (Fig. 4).

TABLA XI. CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN DEL PACIENTE CON HEMATURIA⁽⁴⁾.

- Hipertensión arterial asociada
- Sangrado incontrolable
- Litiasis nefrourológica
- Edemas
- Proteinuria asociada
- Dolor abdominal agudo
- Imposibilidad para la hidratación oral o necesidad de rehidratación endovenosa
- Oliguria
- Presencia de cilindros hemáticos en el sedimento
- Signos clínicos de enfermedad sistémica
- Insuficiencia renal
- Infección del tracto urinario en el menor de 3 meses, en el paciente urópata o en infecciones complicadas
- Pacientes con riesgo social
- Dificultad para realizar seguimiento a largo plazo
- Ansiedad familiar

TABLA XII. CRITERIOS DE CONSULTA O DERIVACIÓN AL NEFRÓLOGO INFANTIL⁽⁴⁾.

- Hematuria microscópica con enfermedad glomerular:
 - Glomerulonefritis postestreptocócica
 - Nefropatía por IgA
 - Síndrome de Alport
 - Nefropatía por enfermedad de la membrana basal fina
 - Glomerulonefritis membranoproliferativa
 - Nefropatía membranosa
 - Nefritis intersticial aguda
- Hipercalcemia, urolitiasis, nefrocalcinosis o historia familiar de Hipercalcemia (para estudio metabólico)
- Hemoglobinopatías con hematuria
- Hematuria secundaria a enfermedades sistémicas (ej. Lupus eritematoso sistémico, Púrpura trombocitopénica trombótica, etc.)
- Historia familiar de fallo renal o sordera
- Hematuria persistente de etiología desconocida
- Hematuria secundaria a infecciones urinarias recurrentes
- Anomalías anatómicas, vasculares, tumores, sangrado importante sin signos de patología glomerular o síndrome del cascanueces serán derivados conjuntamente a Nefrología pediátrica y Cirugía infantil

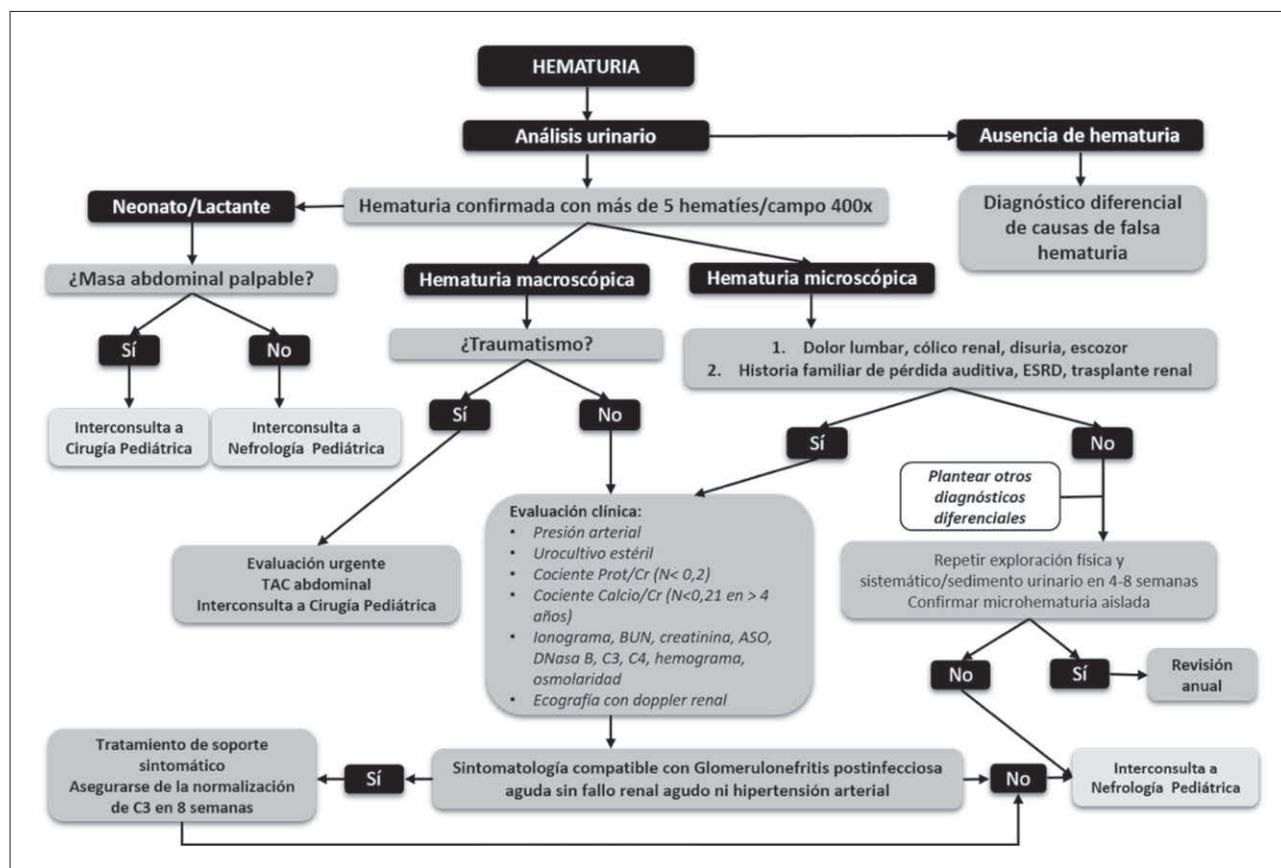


Figura 4. Esquema de estudio inicial de hematuria⁽⁶⁾.

IDEAS PARA CASA

- Toda **hematuria** requiere una investigación, más aún si estamos ante un caso de macrohematuria.
- Antes de iniciar cualquier estudio debemos **comprobar** que estamos ante un caso de hematuria real.
- Su **estudio básico** debe incluir una historia clínica completa, una exploración física minuciosa y la realización de un sistemático/sedimento urinario.
- Es importante **conocer las principales causas de hematuria en la infancia**, con especial atención de aquellas que asocian malignidad o nefropatía con posibilidad de desarrollo de ERC.
- La **realización de pruebas complementarias** específicas irá orientada en función de los hallazgos encontrados en el estudio básico.
- El hallazgo de cilindros hemáticos, elevado porcentaje de hematíes dismórficos o más del 5% de acantocitos en el sedimento urinario es indicativo de **hematuria glomerular** y requiere de estudio específico en una unidad de Nefrología Pediátrica.
- El **pronóstico de la enfermedad** dependerá de la etiología de la misma y de la fase en la que sea diagnosticada.
- Es importante establecer un **manejo multidisciplinar** entre las unidades de Atención Primaria y Nefrología y Cirugía Pediátricas para optimizar la atención de estos pacientes y sus familias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bignall ONR 2nd, Dixon BP. Management of Hematuria in Children. *Curr Treat Options Pediatr*. 2018; 4: 333-49.
2. Gillion Boyer O. Evaluation of gross hematuria in children. UpToDate. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Acceso el 3 de marzo de 2019).
3. Carrasco Hidalgo-Barquero M, de Cea Crespo JM. Hematuria. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2014; 1: 53-68.
4. Pade KH, Liu DR. An evidence-based approach to the management of hematuria in children in the Emergency Department. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2014; 11: 1-13.
5. Sekhar DL, Wang L, Hollenbeak CS, Widome MD, Paul IM. A cost-effectiveness analysis of screening urine dipsticks in well-child care. *Pediatrics*. 2010; 125: 660-3.
6. American Academy of Pediatrics – Section on Nephrology and the American Society of Pediatric Nephrology. Five Things Physicians and Patients Should Question. Disponible en: <https://www.choosingwisely.org/societies/american-academy-of-pediatrics-section-on-nephrology-and-the-american-society-of-pediatric-nephrology> (Acceso el 3 de marzo de 2019).
7. European Confederation of Laboratory Medicine. European urinalysis guidelines. *Scand J Clin Lab Invest Suppl*. 2000; 231: 1-86.
8. Davis TK, et al. Pediatric Hematuria Remains a Clinical Dilemma. *Clin Pediatr (Phila)*. 2015; 54: 817-30.
9. Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. *Capmbell-Walsh Urología*, 9^a ed. Editorial Médica Panamericana; 2007. p. 97-98.
10. Delanghe J, Speeckaert M. Preanalytical requirements of urinalysis. *Biochem Med (Zagreb)*. 2014; 24: 89-104.
11. Perazella MA, et al. The urine sediment as a biomarker of kidney disease. *Am J Kidney Dis*. 2015; 66: 748-55.
12. Becker GJ, et al. Advances in Urine Microscopy. *Am J Kidney Dis*. 2016; 67: 954-64.
13. Cavanaugh C, et al. Urine Sediment Examination in the Diagnosis and Management of Kidney Disease: Core Curriculum 2019. *Am J Kidney Dis*. 2019; 73: 258-272.
14. Bolenz C, Schröppel B, Eisenhardt A, Schmitz-Dräger BJ, Grimm MO: The investigation of hematuria. *Dtsch Arztebl Int*. 2018; 115: 801-7.
15. Dalet F. Sedimento urinario. Tratado y atlas. Madrid: AEFA; 2000.
16. Jiménez JA, Ruiz G. El laboratorio clínico 2: estudio de los elementos formes de la orina. LABCAM; 2010.
17. Clark M, Aronoff S, Del Vecchio M. Etiologies of asymptomatic microscopic hematuria in children - systematic review of 1092 subjects. *Diagnosis (Berl)*. 2015; 2: 211-6.
18. Linder BJ, Bass EJ, Mostafid H, Boorjian SA. Guideline of guidelines: asymptomatic microscopic haematuria. *BJU Int*. 2018; 121: 176-83.
19. Dalrymple RA, Ramage IJ. Fifteen-minute consultation: the management of microscopic haematuria. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2017; 102: 230-4.

Comunicaciones Orales

Viernes 5 de abril, 15:30 h – Sesión 1

Moderadores: Dr. Alberto Sánchez Abuín (Hospital Clínico Universitario de Valladolid), Dr. Felipe Rubio (Hospital de Ávila)

DESINVAGINACIÓN MEDIANTE HIDROENEMA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. COORDINACIÓN ENTRE LOS SERVICIOS DE PEDIATRÍA Y RADIOLOGÍA. Castro Rey M¹, Fraile García L¹, González Uribelarrea S¹, López Casillas P¹, Carranza Ferrer J¹, Justo Vaquero P¹, Ortega Vicente E¹, González Fuentes MS². ¹Servicio de Urgencias Pediátricas; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. En invaginaciones no complicadas el tratamiento de elección es la desinvaginación mediante hidroenema. Se decide aplicar un protocolo de actuación en el año 2016 junto al Servicio de Radiología para realizar la desinvaginación "point of care" en urgencias.

Metodología. Se realiza un estudio retrospectivo en menores de 14 años diagnosticados de invaginación intestinal en los últimos 24 meses. Se realizó la reducción del mismo en el servicio de urgencias, con la colaboración del Servicio de Radiología quién se trasladó al Box de Estabilización de nuestra unidad. Acompañado de un pediatra de urgencias encargado de la sedación. Se utilizó un ecógrafo Toshiba Aplio a550 con transductor lineal de 14 MHz. Se valoró el grado de sedación aplicando la escala de Ramsay y Miller. En el estudio fueron incluidos 18 pacientes. De todos los fármacos empleados, el sedante principal fue el midazolam (72%) asociado a fentanilo o ketamina a partes iguales. La ketamina de manera individual se empleó en 3 pacientes (16%) y el propofol en 2 (11%). Las dosis medias administradas fueron 0,2 mg/kg para midazolam iv y 0,95 mg/kg para midazolam im, 1,4 mg/kg para ketamina iv y 2,5 mg/kg para ketamina im, 13,5 mg/kg para propofol y 1,15 µg/kg de fentanilo. El nivel de sedación alcanzado en la totalidad de los pacientes fue de al menos 4 puntos. En dos de los pacientes, la reducción fue incompleta, precisando en uno de ellos (5,5%) intervención quirúrgica. La tasa global de recurrencias fue del 12,5%.

Conclusiones. El uso de sedo analgesia en el paciente que presenta una invaginación intestinal favorece la desinvaginación, ya que produce la relajación de su musculatura y disminuye la resistencia ejercida por el mismo al realizar dicha técnica, aumentando de este modo las probabilidades de éxito y disminuyendo las complicaciones. En nuestro centro hemos conseguido obtener mayor seguridad en el procedimiento al realizarlo de manera conjunta, así como disminuir la tasa de intervenciones quirúrgicas.

ACERCA DEL MANEJO AMBULATORIO DE LA INVAGINACIÓN INTESTINAL. Castro Rey M, Fraile García L, González Uribelarrea S, López Balboa P, Carranza Ferrer J, Nieto Sánchez RM, Justo Vaquero P, Izquierdo Herrero E. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La invaginación intestinal supone la causa más frecuente de obstrucción intestinal en pediatría por debajo de los 3 años. En el 90% su localización es ileocólica y su causa idiopática. La reducción ecoguiada mediante enema es el tratamiento de elección en casos no complicados. Su recurrencia se sitúa en torno al 10% y suele aparecer en las primeras 24-48 horas tras el procedimiento. Actualmente se opta, tras la desinvaginación, por un manejo ambulatorio de estos pacientes una vez cumplido el tiempo de observación en el servicio de urgencias, evitando así ingresos innecesarios, reduciendo el gasto sanitario y el impacto socio-familiar.

Metodología. Estudio retrospectivo sobre el manejo de los pacientes atendidos con diagnóstico de invaginación intestinal durante 24 meses en el servicio de urgencias. Se revisaron datos epidemiológicos, clínicos y ecográficos y se analizó tratamiento, recurrencias, introducción precoz de la alimentación y estancia media en urgencias. Se diagnosticaron 18 pacientes llevándose a cabo un tratamiento conservador en todos los casos mediante reducción con enema hidrostático. La mediana de edad fue de 22 meses (rango 6-52) y predominio de varones (3,5:1) El diagnóstico fue ecográfico y en ningún caso se realizó radiografía de abdomen. Se reinvaginaron 4 pacientes, todos ellos en las primeras 24 horas (rango 4-21), considerándose recurrencia tan solo en dos de ellos (12,5%). La media de reintroducción de la alimentación fue de 7 horas. La estancia media en urgencias fue 16 horas.

Conclusiones. La observación en urgencias durante 12-24 horas tras la desinvaginación es segura, reduciendo los costes y el impacto familiar. Son candidatos a protocolos fast-track y alta precoz con control ambulatorio aquellos pacientes con reducción satisfactoria, buen estado general, asintomáticos y que dispongan un fácil acceso al servicio de urgencias y que puedan recibir una revisión estrecha por su médico de Atención Primaria.

VALORACIÓN DEL HITCH VASCULAR COMO TÉCNICA QUIRÚRGICA CORRECTIVA DE LA ESTENOSIS PIELOURETERAL EXTRÍNSECA (VASO POLAR). Alonso Ferrero J¹, Sánchez Sierra MN¹, Gómez Beltrán O², Molina Vázquez E², Garrote Molpeceres R³, Urbaneja Rodríguez E¹, Pino Vázquez MA¹, Sánchez Abuín A². ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica; ³Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos. El *hitch* vascular es una alternativa quirúrgica en los pacientes con estenosis pieloureteral (EPU) extrínseca secundaria a vaso polar. Nuestro objetivo es comprobar si esta técnica quirúrgica se ha mostrado efectiva en los pacientes afectados de esta patología tratados en nuestro centro. Se presenta nuestra experiencia inicial en el empleo de esta técnica.

Material/Métodos. Estudio descriptivo de los pacientes con EPU extrínseca secundaria a vaso polar tratados mediante *hitch* vascular laparoscópico en el último año en nuestro centro terciario. Revisión de historias clínicas.

Resultados. Se intervinieron 4 pacientes, 2 varones y 2 mujeres. La edad mediana fue de 5,2 años (3-9). Dos pacientes debutaron con dolor abdominal y dos con infección urinaria. La ecografía renal mostró dilatación de pelvis sin ectasia ureteral. En tres pacientes la localización fue izquierda y en uno, derecha. El diámetro AP medio de la pelvis fue de 28.8 mm. Un paciente presentó hallazgo prenatal de hidronefrosis. En todos los casos el renograma MAG-3 reveló un patrón obstructivo y una función renal superior al 40%. En dos casos se efectuó calibración con catéter balón sin hallazgo de EPU intrínseca y pielografía encontrando impronta vascular en pelvis renal. Un paciente presentó riñón en herradura. En dos casos se realizó AngioTAC o RNM abdominal con hallazgo de vaso polar renal izquierdo. El tiempo medio de cirugía fue de 112 minutos. La reducción media del diámetro de la pelvis en la ecografía de control fue 22.43 mm. Ninguno de los pacientes presentó complicaciones durante el postoperatorio. Todos evolucionaron favorablemente, con resolución de la sintomatología y función renal a largo plazo normal.

Conclusiones. De acuerdo con nuestra experiencia y la reportada en la bibliografía, el *hitch* vascular es una alternativa quirúrgica segura y eficaz en el manejo de pacientes con EPU extrínseca secundaria a vaso polar. Previamente a su realización hay que comprobar intraoperatoriamente la existencia de una anatomía normal y de un adecuado peristaltismo de la unión pieloureteral.

TUMORES OVÁRICOS EN EDADES PEDIÁTRICAS, NUEVOS CASOS EN NUESTRO HOSPITAL EN 2018. *Morante Martínez D, Corpa Alcalde A, Bernues López E, Pérez Salas S, Bolea Muguriza G, Ponce Salas B, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Hospital Universitario de Burgos, Servicio de Pediatría.*

Objetivos. Describir las características principales de los pacientes diagnosticados de tumores ováricos durante el año 2018 y contrastar nuestros resultados con lo publicado en la literatura.

Material y métodos. Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes de 0 a 14 años diagnosticados de tumores ováricos en Burgos durante el año 2018.

Resultados. Se hallaron 3 casos en el periodo de estudio con edades de 5, 8 y 13 años respectivamente. Dos de los casos fueron teratomas inmaduros y el restante un cistoadenoma mucinoso. El motivo de consulta principal fue la presencia de masa abdominal palpable en dos ocasiones y abdominalgia intermitente en el caso restante con una demora en el diagnóstico de 1 a 6 meses. Uno de los teratomas presentó al diagnóstico elevación de los marcadores tumorales (AFP), presentando un tipo histológico más desfavorable. Todos los pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, precisando uno de ellos quimioterapia adyuvante según protocolo ECGT-2011. En los otros dos casos se realizó actitud conservadora con seguimiento ecográficos y analítico periódico. En el momento actual los tres pacientes se encuentran vivos y en remisión de su enfermedad.

Conclusiones. Los tumores ováricos representan un 1% del total de tumores en edades pediátricas. Al igual que lo publicado en la literatura,

en nuestra serie los más frecuentes fueron aquellos de estirpe germinal (90%) seguido por los tumores de estirpe epitelial. La principal causa de consulta es la aparición de una masa abdominal palpable, siendo el segundo motivo más frecuente la presencia de abdominalgia, muchas veces de larga evolución, como ocurrió también en nuestros casos. El tratamiento inicial suele ser en la mayoría de los casos quirúrgico, recibiendo quimioterapia o radioterapia adyuvante aquellos con peor pronóstico. Los casos recogidos el último año en nuestro hospital aunque escasos coinciden con la casuística encontrada en la literatura.

UTILIZACIÓN DE MATRIZ DÉRMICA EN EL TRATAMIENTO DE LA APLASIA DE CUTIS CONGÉNITA EXTENSA. *Pontón Martino B, Delgado-Miguel C, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido LJ, Muñoz-Serrano AJ, Torres Sánchez C, Miguel Ferrero M, López Gutiérrez JC.* ¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Carlos Van Buren. Valparaíso, Chile.

Introducción. La aplasia cutis congénita (ACC) es una patología infrecuente, que suele afectar al cuero cabelludo, asociando defecto del hueso y duramadre subyacentes hasta en el 15-30% de los casos, lo que, junto con su extensión, condicionan el manejo terapéutico. Presentamos un caso de ACC tratada con matriz dérmica artificial.

Resumen del caso. Recién nacido a término, con embarazo controlado y parto vaginal eutócico, que en la exploración neonatal presenta una gran placa de aplasia cutis a nivel parieto-temporo-occipital bilateral de 6x7 cm, con áreas de necrosis a través de las que se observa la duramadre. Asocia cutis marmorata generalizada e hipoplasia de falanges distales de tercer, cuarto y quinto dedos de ambas manos, sin visualizarse otras malformaciones mayores asociadas en las exploraciones complementarias realizadas (angio-RM cerebral, ecocardiograma y ecografía abdominal). Se trata inicialmente mediante curas locales oclusivas con mupirocina y sulfadiacina argéntica, con buena evolución y reepitelización parcial. Al mes de vida se realiza desbridamiento quirúrgico y colocación de matriz dérmica bicapa tipo Integra®, sobre la que posteriormente se realiza injerto de piel parcial a los dos meses de vida, con adecuado prendimiento del mismo. A los 6 meses de seguimiento el paciente continúa con una cobertura completa del defecto cutáneo, sin observarse complicaciones asociadas.

Conclusiones. La utilización de matriz dérmica artificial en el tratamiento de la ACC compleja permite la generación de un lecho adecuado para la posterior cobertura con injerto de piel, constituyendo un tratamiento con resultados satisfactorios, disminuyendo la comorbilidad asociada a intervenciones más complejas.

EL PAPEL DE LA SONDA NASOGÁSTRICA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO. *Pérez Costoya C, Gómez Farpón A, Barnes Marañón S, Molnar A, Pontón Martino B, Sánchez Pulido LJ, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Analizar si el uso de la SNG como método de diagnóstico precoz de las atresias esofágicas mejora su pronóstico.

Material y métodos. Estudio observacional analítico retrospectivo de los pacientes con atresia de esófago intervenidos en Asturias entre 2004-2019. Hasta enero de 2009 la SNG se utilizaba como cribado de esta patología al nacimiento.

Resultados. 28 pacientes fueron incluidos, el 89% tipo 3 con una predominancia de mujeres (2:1). El 68% prematuros. Salvo 8 casos de diagnóstico prenatal, el 28% se diagnosticaron por stop al introducir la

SNG, un 25% por sialorrea y un 18% por broncoaspiración. En los últimos 9 años aumento del diagnóstico prenatal, el 40% respecto al 13% en los 6 años previos, siendo los principales indicadores el polihidramnios (54%) y la ausencia de cámara gástrica (21%). Disminución de las complicaciones postoperatorias al del 55 al 25% con el diagnóstico prenatal respecto al postnatal. Desde el cese del uso de la SNG de forma sistemática, el 19% se diagnosticaron por broncoaspiración respecto al 17% previo, con un caso de complicación en neumotórax. No hay diferencias entre el tiempo al diagnóstico respecto al paso sistemático de la SNG.

Conclusiones. Aumento de la incidencia del diagnóstico prenatal, con menor tasa de complicaciones postquirúrgicas. Recomendable el paso de la SNG en casos de polihidramnios o abundantes secreciones al nacimiento. Derivar a un hospital terciario al diagnóstico para control e información a los padres.

APENDICITIS AGUDA NEONATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lázaro Ramos J, Martín Bahamontes C, Jiménez Martín A, García Serrano E, Jiménez Saucedo MdP, Martín Sanz AJ, Marrero Calvo MF, de Pedro del Valle S. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. La apendicitis neonatal es una entidad difícil de diagnosticar y muy poco frecuente, con una incidencia menor del 0,04% y una mortalidad elevada debido al retraso en el diagnóstico. El diagnóstico diferencial con otras entidades, como la enterocolitis necrosante, es muy difícil de realizar, sin embargo, debemos pensar en ello en los neonatos con un abdomen agudo y sobre todo en presencia de neumoperitoneo, ya que precisa cirugía urgente.

Resumen del caso. Mujer de 32+4 semanas de edad gestacional y peso al nacimiento de 1.488 gramos. Recibió alimentación enteral por SOG con leche materna en las primeras 12 h de vida que se suspende a los 3 días por sospecha clínica de enterocolitis necrosante, recibiendo antibioterapia con amikacina y vancomicina que se suspende a los 6 días por mejoría clínica. Durante su ingreso presenta episodios recurrentes de distensión y/o disconfort abdominal tras las tomas que en alguna ocasión requieren sondaje rectal con alivio de sintomatología. A los 17 días de vida, en contexto de sepsis nosocomial asociada a catéter, se inicia cefotaxima y vancomicina que se sustituyen a las 48 h por anfotericina B liposomal por candidiasis sistémica. A los 29 días de vida, febrícula con aumento de desaturaciones y aumento de PCR hasta 9,2 mg/dl. Además, asocia distensión abdominal por lo que se realiza ecografía de abdomen (focos hiperecogénicos en territorio periportal distal), array (PCR) en sangre, virus en heces, hemocultivo, urocultivo y punción lumbar todo negativo. Ante el empeoramiento clínico se inicia tratamiento con amikacina, vancomicina y anfotericina B liposomal y se traslada a la paciente al Hospital 12 de Octubre, donde se mantiene mismo tratamiento durante 10 días hasta normalización analítica. En la exploración llama la atención la distensión abdominal con palpación dolorosa a nivel de FID, se realiza radiografía y ecografía abdominales sin hallazgos significativos. A los 39 días de vida se programa cirugía por nuevo empeoramiento abdominal con palpación de una masa en fosa ilíaca derecha, objetivándose intraoperatoriamente apendicitis neonatal sin perforación.

Conclusiones. La apendicitis es un cuadro excepcional en el periodo neonatal. La mortalidad es muy alta y la perforación frecuente debido a problemas en el diagnóstico temprano por la inespecificidad de la clínica. El síntoma más frecuente es la distensión abdominal, presente en el 75% de los casos y la perforación apendicular suele ser un hallazgo casual en un alto porcentaje de pacientes. El diagnóstico es de exclusión o intraoperatorio, y hay que pensar en ello si los signos no son definitivos de enterocolitis necrosante, debiendo realizarse laparotomía exploratoria cuando la sospecha diagnóstica persiste.

SEGUIMIENTO LONGITUDINAL INTEGRADO DEL PACIENTE HIPOSPÁDICO. Pérez Costoya C, Gómez Farpón A, Barnes Marañón S, Molnar A, Pontón Martino B, Sánchez Pulido LJ, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Analizar los criterios más utilizados para caracterizar los diferentes tipos de hipospadias. Evaluar el seguimiento pediátrico de los pacientes intervenidos de hipospadias al cumplir los 14 años de edad.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de los pacientes nacidos entre Enero 2005-Diciembre 2006 intervenidos de hipospadias en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HUCA. Encuesta en formato digital de 10 preguntas sobre el seguimiento de esta patología a los pediatras de Atención Primaria de Asturias.

Resultados. Fueron intervenidos 45 pacientes a una edad media de 3 años (6 meses-8 años), con un seguimiento medio de 4 años (7 días-12,4 años). En consulta se utilizaron una media de 3 ítems para definir la anatomía genital, siendo los más recogidos la posición del meato (82%), el prepucio (69%) y la incurvación (42%). El MAGPI (31%) y el Snodgrass (20%) fueron las técnicas quirúrgicas más empleadas, con una tasa de global del 29%, destacando la fístula uretrocutánea (18%), estenosis meatal (6,7%) y dehiscencia (4,4%). Solo el 20% fueron evaluados por su pediatra en la revisión programada de los 13 años. De los 58 pediatras encuestados, el 67% contaba con más de 20 años de experiencia. La exploración sistemática del pene es efectuada por un 64%. Apenas un 10% pregunta sobre la calidad del chorro miccional y solo el 7% indagan en las repercusiones psicológicas.

Conclusiones. Dado el alto índice de complicaciones en estos pacientes, no siendo algunas tangibles hasta el desarrollo puberal, es necesario el seguimiento por parte del cirujano hasta los 14 años. Es importante también la evaluación por su pediatra de forma sistemática en las revisiones para identificar las posibles complicaciones, tanto físicas como psicológicas, y realizar una correcta derivación.

LA NITRITURIA ES UN FACTOR DE RIESGO DE INFECCIÓN BACTERIANA INVASIVA EN LACTANTES FEBRILES MENORES DE 90 DÍAS. UN ESTUDIO DE RISEUP. Granda Gil E¹, Velasco Zúñiga R¹, de la Torre Espí M², Gómez Cortés B³, Benito Fernández FJ³, Mintegi Raso S³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ³Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo, Vizcaya.

Introducción. La combinación de leucocituria y/o nitrituria ha demostrado ser un factor de riesgo independiente para bacteriemia en lactantes febriles menores de 90 días. Sin embargo, hasta donde sabemos, ningún estudio ha analizado específicamente el valor de la nitrituria para identificar a lactantes febriles en riesgo de sufrir una infección bacteriana invasiva (IBI) en el momento de ser evaluados en la unidad de urgencias.

Objetivo. Analizar la asociación entre una tira de orina positiva a nitritos y un hemocultivo o cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR) positivo en lactantes febriles menores de 90 días.

Materiales y métodos. Análisis secundario de un estudio prospectivo multicéntrico de lactantes febriles menores de 90 días atendidos en 19 Unidades de Urgencias Pediátricas Españolas miembros de la RISEUP (Red de Investigación de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría) entre octubre de 2011 y septiembre de 2013. Se considera IBI un hemocultivo positivo o un cultivo de LCR positivo.

Resultados. En total se incluyeron 3.401 niños. La tira de orina resultó alterada (leucocituria y/o nitrituria) en 766 de ellos (22,5%),

y 107 fueron diagnosticados de IBI (3,1%). La prevalencia de bacteriemia entre los pacientes únicamente con test leucocito-esterasa en tira de orina positivo fue del 4,2% (IC 95% 2,8%-6,4%), mientras que en aquellos que tuvieron tan solo test de nitritos en orina fue del 8,3% (IC95% 2,3%-25,8%): Finalmente, aquellos con ambos test positivos la prevalencia fue 9,8% (IC95% 6,6%-2,9%). Por su parte, el porcentaje de pacientes con cultivo de LCR positivo para bacterias fue del 0,2% (IC 95% 0%-1,1%) en aquellos con test de leucocito-esterasa positivo, del 0% (IC95% 0%-13,8%) entre los que presentaron nitrituria, y 0,8% (IC95% 0,2%-2,9%) entre los que tenían ambos test alterados. Tras ajustar los resultados por la presencia de leucocituria y otros potenciales factores de confusión como edad, sexo, malformaciones genitourinarias previas, temperatura máxima y aspecto, una tira de orina positiva a nitritos resultó ser un factor de riesgo para desarrollar una IBI (OR 2,6; IC95% 1,47-4,61).

Conclusión. En lactantes febriles menores de 90 días, una tira de orina positiva a nitritos es un factor de riesgo independiente para IBI.

PREVALENCIA DE INFECCIÓN DE ORINA EN LACTANTES FEBRILES CON CUADRO DE INFECCIÓN AGUDA DE VÍAS AÉREAS SUPERIORES. *Aguiar Jar P, Bolívar Ruiz P, de Ponga López P, Andrés de Álvaro M, Velasco Zúñiga R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. Las guías de manejo de los lactantes con fiebre sin foco recomiendan descartar la infección de orina (ITU) en pacientes varones menores de 12 meses de vida y mujeres menores de 24 meses con fiebre sin foco $\geq 39^{\circ}\text{C}$. Algunos trabajos han demostrado que la prevalencia en pacientes de esta edad con bronquiolitis y misma temperatura es superior al 4%. El objetivo de este estudio es determinar la prevalencia de ITU en lactantes varones menores de 12 meses y mujeres menores de 24 meses con fiebre $\geq 39^{\circ}\text{C}$ y cuadro de infección de vías aéreas superiores.

Material y métodos. Estudio prospectivo observacional que incluye pacientes varones menores de 12 meses de edad y mujeres de 24 meses de edad con fiebre $\geq 39^{\circ}\text{C}$ y cuadro de infección aguda de vías aéreas superiores atendidos en urgencias entre el 15/04/17 y el 15/10/2018. Se excluyeron aquellos pacientes que presentaran una auscultación compatible con infección respiratoria de vías inferiores (sibilantes, roncus, crepitantes o hipoventilación a la auscultación pulmonar), los que refirieran diarrea o vómitos, los que tuvieran un triángulo de evaluación pediátrica alterado en dos o más lados, los que hubieran recibido tratamiento antibiótico en los 7 días previos o aquellos cuyos padres rechazaran la participación en el estudio. Se recogió una muestra de orina inicial mediante un método a decisión del médico, siendo confirmadas todas las tiras positivas con una segunda muestra recogida por un método estéril. Se definió como ITU la combinación de una tira de orina positiva (positividad de un test de leucoesterasa o nitritos) y un urocultivo positivo (crecimiento de más de 10.000 UFC/ml de un solo germen patógeno), ambos realizados a partir de una muestra estéril.

Resultados. Durante el periodo de estudio se incluyeron 287 pacientes, 204 (71,1%) de ellos mujeres. A 269 (93,7%) se les recogió orina mediante bolsa colectora, siendo la tira positiva en 57 (21,1%) de ellos. Se recogió muestra estéril a 80 lactantes (27,9%) (incluyendo los 57 con tira no estéril positiva), siendo la tira positiva en 24 (30%). Se diagnosticó de finalmente una ITU en 14 pacientes (4,9%, IC 95% 2,9% - 8,0%). Todos los cultivos fueron positivos a *Escherichia coli*. No hubo diferencias significativas entre varones (4,8%) y mujeres (4,9%).

Conclusiones. La prevalencia de ITU en lactantes con fiebre mayor o igual a 39°C y cuadro catarral es similar a la descrita en pacientes con fiebre sin foco.

SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO ATÍPICO TRATADO CON ECULIZUMAB: REVISIÓN DE CASOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS. *Garrote Molpeceres R², Fraile García L¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Membrives Aparisi JS¹, Pino Velázquez M¹, Villa Francisco C¹, Pino Vázquez MA¹, González García H¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos. El síndrome hemolítico-urémico (SHU) es una patología caracterizada por anemia hemolítica no inmune, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda (IRA). El SHU atípico (SHUa) se debe a mutaciones en proteínas reguladoras del complemento, siendo una enfermedad rara y grave con afectación principalmente renal. Conocer las características diagnósticas de esta entidad es el objetivo de esta revisión para tratarla precozmente y reducir la incidencia de secuelas y mortalidad.

Material/Métodos: Estudio descriptivo de características clínico-epidemiológicas, terapéuticas y evolutivas de pacientes afectados de SHUa en nuestro hospital en los últimos 5 años. Revisión de historias clínicas, estudio funcional renal y secuelas.

Resultados. Se registraron 5 SHU, 3 varones y 2 mujeres. 2 casos fueron diagnosticados de SHUa. **Caso 1:** Mujer de 11 años. Debutó con abdominalgia, vómitos, diarrea sanguinolenta y fiebre de 3 días. **Caso 2:** Lactante varón de 13 meses de edad con fiebre, tos y mucosidad de 5 días. **Evolutivo:** Presentaban anemia hemolítica no inmune, trombopenia, IRA y esquistocitos en sangre periférica. Ingresan en UCIP precisando sueroterapia y antibioterapia empírica iv, antihipertensivos y hemodialfiltración. Ante la sospecha de SHU se les solicitaron cultivos, serologías, toxina Shiga en heces, coagulación, ADAMST13, estudios metabólico y autoinmune, autoanticuerpos anti-FH, anticoagulante lúpico y antifosfolípido, complemento, factores H, I y B, expresión de MCP en superficie leucocitaria. La niña presentó estatus convulsivo el 9º día, precisando terapia anticonvulsivante múltiple, en angio-RMN se objetivaron estenosis en arterias cerebrales anterior y posterior. El resto de pruebas fueron normales. Diagnosticada de SHUa. Tras iniciar tratamiento con Eculizumab iv mejoró progresivamente, sin nuevas convulsiones, retirándolo a los 6 meses tras genética negativa. Residualmente presenta HTA. El lactante fue diagnosticado de SHUa con neumonía (gripe A H1:N1 y Bocavirus positivos). Fue tratado precozmente con Eculizumab iv, precisando hemodialfiltración 14 días. Los resultados de sus pruebas incluyendo estudio genético fueron normales, completando 10 meses de Eculizumab. Residualmente presenta insuficiencia renal crónica (estadio G3A1). Actualmente permanecen en seguimiento en Nefrología infantil y no han tenido recaídas.

Conclusiones. El síndrome hemolítico-urémico atípico (SHUa) es una microangiopatía trombótica mediada por complemento (MAT), infrecuente y potencialmente mortal. La terapia con el anticuerpo monoclonal Eculizumab ha demostrado mejorar significativamente el pronóstico y la progresión de la enfermedad, siendo actualmente el tratamiento de primera línea de esta entidad en niños.

Viernes 5 de abril, 15:30 h – Sesión 2

Moderadores: Dr. Lorenzo Guerra Díez (Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander), Dra. M^a Jesús Vaquerizo Pollino (Centro de Salud Cigales, Valladolid)

EFFECTIVIDAD DE UNA INTERVENCIÓN EDUCATIVA EN ALUMNOS DE 3 A 8 AÑOS SOBRE ENTRENAMIENTO EN SOPORTE VITAL BÁSICO. *Seco de Miguel AI¹, Tejero Manso A², González Terre-*

ros NA², González Bazán L², Cano Pazos M³, Palencia Ercilla T⁴.
¹Centro de Salud Magdalena. Valladolid. ²Médico de Área. Cuéllar, Segovia.
³Médico de Área. Laguna de Duero, Valladolid. ⁴Centro de Salud Cuéllar.
 Cuéllar, Segovia.

Introducción. La parada cardiorrespiratoria (PCR) es una interrupción brusca e inesperada pero reversible del latido cardíaco y de la respiración. El mayor porcentaje de PCR se producen en el medio extrahospitalario y una actuación precoz es fundamental a la hora de salvar vidas. Numerosos estudios aportan datos sobre la importancia de la formación a personal no sanitario en maniobras de soporte vital básico (SVB).

Método. Se diseñó un estudio cuasiexperimental de tipo antes-después. El estudio se realizó en los colegios CEIP Tierno Galván, Colegio San José y CEIP María Montessori de Valladolid y provincia. La población de estudio fueron todos los alumnos de entre 3 y 8 años. El estudio se desarrolló en 4 etapas: en la primera fase los alumnos debían cumplimentar una encuesta sobre conocimientos teórico-prácticos de RCP; en la segunda fase se procedió a la realización de un curso teórico-práctico de RCP. Pasado un periodo de 3 meses en la tercera fase se procede a reevaluar el grado de conocimientos adquiridos tras la intervención pasándoles otra vez la misma encuesta; la 4 fase corresponde a la difusión de los resultados.

Objetivo. Evaluar la eficacia de un programa de intervención educativa en soporte vital básico (SVB) en la población escolar de 3 a 8 años, en la mejora del conocimiento teórico-práctico de la reanimación cardiopulmonar básica.

Resultados. En 1º de EI con una muestra de 98 niños, el 71% llamaría al 112 y el 78% colocaría en PLS. En 2º de EI, con una muestra de 103 niños, el 93% llamaría al 112 y el 67% colocaría en PLS. En 3º de EI con una muestra de 161 niños, el 98% llamaría al 112 y el 98% colocaría en PLS. En 1º de EP con una muestra de 167 niños, los resultados obtenidos son que el 98% sabrían llamar al 112, el 93% colocarían en PLS y el 96% haría compresiones torácicas. En 2º de EP, con una muestra de 190 niños, el 100% sabría llamar al 112, el 90% colocarían en PLS y el 96% realizaría compresiones torácicas.

Conclusiones. Los resultados obtenidos en este estudio pueden contribuir al desarrollo de programas y protocolos educativos en nuestra población diana y entrenar en SVB a niños desde edades tempranas lo cual les permitirá conocer hábitos y conductas de salud para ellos y los que les rodean. Desde los equipos de atención primaria, dentro del marco de educación para la salud, se puede asumir la educación sanitaria ante una situación de emergencia.

IMPACTO TRAS LA CERTIFICACIÓN DE SISTEMA DE GESTIÓN DE CALIDAD ATENDIENDO A LA NORMA INTERNACIONAL UNE-EN-ISO 9001:2008 EN EL USO DE REHIDRATACIÓN ENDOVENOSA EN PACIENTES CON GASTROENTERITIS AGUDA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. Gutiérrez Zamorano M, Ortega Vicente E, Carranza Ferrer J, Izquierdo Herrero E, Maté Espeso A, Justo Vaquero P, Nieto Sánchez R, Alonso Ferrero J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La gastroenteritis aguda (GEA) es uno de los motivos más frecuentes de consulta en urgencias. Nuestro objetivo fue identificar pacientes con gastroenteritis agudas susceptibles de tratamiento endovenoso inicial, así como disminuir el empleo de este procedimiento en pacientes en los que la vía oral esté preservada.

Metodología y resultados. Durante el año 2018 se analizaron por trimestres los pacientes pediátricos atendidos en urgencias con cuadro de GEA que recibieron rehidratación endovenosa. El inicio del estudio

coincide con la aplicación de un protocolo específico para normalizar el procedimiento de rehidratación intravenosa, ajustándose al indicador de calidad elegido para la mejora continua de procesos procediéndose a su análisis posterior. Para su medición se utilizó el indicador de calidad de la SEUP que establece el porcentaje de pacientes con GEA rehidratados con soluciones endovenosas por debajo del 5%. Un total de 854 pacientes fueron incluidos. El porcentaje de niños tratados de forma inicial con fluidos intravenosos durante el primer trimestre de estudio fue de 5,13% con tendencia descendente. Se identificó en el tercer trimestre un incremento en el valor del indicador hasta 5,4% coincidiendo con un pico de incidencia estacional en el que se registraron un mayor número de casos más severos. Tras el reconocimiento externo por parte de la entidad acreditada AENOR, nos situamos en una tasa de rehidratación intravenosa actual de 3,4%.

Conclusiones. La rehidratación oral es la vía de elección para las deshidrataciones que se asocian a la gastroenteritis aguda. La rehidratación endovenosa es una técnica menos fisiológica, más agresiva y costosa sin aportar ventajas en aquellos pacientes que no presenten signos de deshidratación severa y mantengan preservada la vía oral. El objetivo de la implantación de Sistemas de Gestión de Calidad que incluyan protocolos específicos para los distintos procesos asistenciales constituye una herramienta de estudio, de mejora continua y de unificación en el proceder de los distintos profesionales del servicio de urgencias.

¿EN NUESTRO MEDIO SE USA EL MÉTODO BLW PARA INTRODUCCIÓN DE ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA? Álvarez Mingorance P¹, González Martín L², Merinero Herrero A¹, Blanco Mediavilla B¹, Villamañán de la Cal I¹, Aldana Gómez J¹. ¹Centro de Salud Segovia I; ²Centro de Salud Segovia II. Segovia.

Introducción. En 2017 la ESGHAN publicó un documento de posicionamiento respecto a la introducción de la Alimentación complementaria (AC), en el cual se valora la introducción no reglada de los alimentos siendo seguro desde los 4 meses y se menciona el método *baby led weaning* (BLW) como posible inductor de la autorregulación del apetito, pero con riesgo de dietas desbalanceadas (principalmente en hierro), sin poder emitir una valoración ni a favor ni en contra. Sin embargo, el BLW ha ido ganando en popularidad, siendo muchas las familias que optan por este método en Gran Bretaña y en Nueva Zelanda. En España no existen datos sobre su prevalencia. Nos planteamos conocer cómo deciden los padres introducir la AC en nuestra población y de dónde obtienen esa información.

Objetivos. Conocer la prevalencia del Método BLW para introducir la alimentación complementaria en nuestra población y de dónde obtienen esa información las familias.

Material y métodos. Estudio prospectivo bicéntrico realizado entre el 1/6/2018 y el 31/12/2018. Se diseñó una encuesta completada por los padres en la revisión de salud de los 12 meses de 6 consultas. Se excluyeron aquellos pacientes que no quisieron participar, con antecedentes patológicos que pudieran interferir con la deglución (neurópatas, autismo, prematuridad, etc.) o con dietas especiales (FPIES, metabolo-patías, etc.), y aquellos pacientes que no realizaban seguimiento periódico en los centros de salud del estudio. Se obtuvo la aprobación por parte del CEIC de referencia.

Resultados. Se reclutaron 99 pacientes, 2 familias rechazaron rellenar la encuesta, 2 pacientes cumplían criterios de exclusión, la muestra final fue de 95 pacientes. 58 padres (61%) referían conocer el método BLW, 41 (43%) lo habían puesto en práctica, 13 (13,68%) de forma exclusiva y 28 (29,5%) de forma mixta con triturados. La edad media de introducción de la AC fue de 5,77 meses (DE 0,63),

observándose una tendencia a la introducción más precoz cuando se usaba el método clásico, aunque sin alcanzar significación estadística. No hubo diferencias significativas en cuanto al peso ni al incremento de este al año según el tipo de método utilizado. Los padres obtenían la información sobre la AC de su pediatra/enfermero de referencia (88 individuos 92,3%), 15 de libros (15,8%), 9 de internet (9,5%), 8 de otros miembros de su familia (8,4%), 4 de otras madres (4,21%), y 7 (7,37%) otras fuentes. 6 familias (6,4%) habían cambiado de método, una por preferencia del lactante y el resto por episodios de atragantamiento o preocupación por la ingesta. 88 familias (93,62%) referían que su hijo masticaba al año de edad y se sentaba a comer con el resto de la familia, aunque solo 56 (59%) tomaba la misma comida que el resto de la unidad familiar siendo estos niños alimentados más frecuentemente por BLW o mixto ($p < 0,05$). 25 casos habían presentado atragantamientos leves (26%) pero hasta 88 (92%) de los padres refieren saber cómo actuar ante un episodio de atragantamiento. Se observaron 2 casos de anemia ferropénica en niños alimentados por BLW.

Conclusiones. El método BLW es cada vez más conocido y es el elegido por un porcentaje importante de la población. Es importante asesorar correctamente a estos padres para evitar anemia ferropénica y dotarles de conocimientos de RCP básica.

LA LACTANCIA MATERNA MÁS DE 6 MESES CONTRIBUYE A PREVENIR LA OBESIDAD INFANTIL. *Álvarez Míngorance P¹, González Martín L², Santos Reques N², Muñoz Monedero C², Ais Conde MJ², Real Puerta JA².* ¹Centro de Salud Segovia I; ²Centro de Salud Segovia II. Segovia.

Introducción. La alimentación en los 1.000 primeros días de vida es de vital importancia para prevenir obesidad en la edad adulta. Existe gran heterogeneidad en cuanto a la introducción de la Alimentación complementaria (AC), y esto a veces genera estrés y confusión en las familias.

Objetivos. Conocer las características sociodemográficas y el nivel de preocupación que tienen las familias al introducir la AC. Valorar la prevalencia de lactancia materna en nuestra población y su impacto sobre su desarrollo ponderal.

Material y métodos. Estudio bicéntrico prospectivo realizado entre el 1/6/18 y el 31/12/18 en 6 consultas de Atención Primaria. Se diseñó una encuesta de recogida de datos y se cumplimentó por los padres de niños de 12 meses que otorgaron el consentimiento informado y cuyos hijos no presentaban ninguna enfermedad o antecedente que pudiera interceder en la forma de introducir la AC (enfermedades neurológicas, prematuridad extrema, alergia alimentaria)

Resultados. Se reclutaron 99 pacientes, 2 familias rechazaron rellenar la encuesta, 2 pacientes cumplían criterios de exclusión (FPIES y prematuridad), la muestra final fue de 95 pacientes. 52 pacientes (54,8%) eran varones y 43 mujeres (45,2%). El peso medio al nacimiento fue de 3,25 kg (DE 0,48) y la talla media 49,6 (DE 2,6). Al año, los niños alimentados con lactancia artificial presentaban un peso medio superior [9,9 (DE 0,44)] que los niños con lactancia materna [9,5 (DE 0,11)]. Y esta diferencia es estadísticamente significativa si la lactancia materna se mantenía más de 6 meses. La mediana de edad de las madres era 34 años (rango 6) y de los padres 35,5 (rango 6,5). 40 (42%) tenían más hijos. 83 madres (87%) habían dado lactancia materna durante una media de 7,6 meses (DE 4,7 meses). No se encontraron diferencias significativas según el nivel de estudios de los padres. El nivel de estrés referido por 78 familias (83%) respecto a la alimentación fue bajo o muy bajo. La mayoría (77 familias, 81%) consideran que su hijo come una cantidad adecuada. 20 familias (21%) usan métodos para distraerlos mientras comen (Tablet, móvil, tv). 25

casos habían presentado atragantamientos leves (26%) pero hasta 88 (92%) de los padres refieren saber cómo actuar ante un episodio de atragantamiento.

Conclusiones. La lactancia materna mantenida más allá de los 6 meses se asocia a un menor peso a los 12 meses de edad. Es necesario mantener políticas de apoyo a la lactancia como parte de la prevención de la obesidad infantil. El paso a la alimentación complementaria no parece generar estrés en las familias y aunque la mayoría refieren tener conocimientos de RCP básica es necesario reforzar esa información en las consultas de pediatría.

REDUCCIÓN DEL USO DE RADIOGRAFÍAS DE TÓRAX Y BRONCODILADORES EN LA BRONQUIOLITIS EN UNA UNIDAD DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS. *Urbano Martín M¹, Torres Aguilar L^{1,2}, Muñoz Hernando M³, Vesga Villaverde V³, Velasco Zúñiga R¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Atención Primaria Valladolid Oeste. ³Universidad de Valladolid.

Introducción. La Evidencia Científica actual desaconseja el uso de broncodilatadores en el manejo de la bronquiolitis. En 2015, dos miembros de la Unidad de Urgencias Pediátricas (UPED) fueron elegidos como responsables de una acción de mejora para reducir el uso de estas medidas. Se impartieron charlas al inicio de cada temporada epidémica recordando la Evidencia actual. Además, se revisaron aleatoriamente historias clínicas de pacientes, y se proporcionó un refuerzo individual a aquellos miembros del equipo cuyo manejo difería de las guías de forma sistemática.

Material y métodos. Estudio unicéntrico retrospectivo, llevado a cabo en una UPED de un hospital de tercer nivel con 23.000 pacientes/año. Se incluyen pacientes menores de 12 meses atendidos en la unidad de septiembre a marzo del año siguiente (temporada epidémica) con el diagnóstico de bronquiolitis. Se revisaron las historias de estos pacientes y se registró el uso de broncodilatadores en MDI o nebulizado y las RX de tórax realizadas.

Resultados. Durante las últimas cuatro temporadas epidémicas se ha objetivado un descenso progresivo del uso de broncodilatadores, pasando del 58,4% en la temporada 2014-15 al 10,0% en la 2017-18 ($p < 0,01$). El uso de RX de tórax pasó del 3,2% al 0,9% en las mismas temporadas ($p < 0,01$). El porcentaje de pacientes que permanecieron en sala de observación por un periodo superior a 2 horas disminuyó del 43,5% al 24,8% ($p < 0,01$). En este periodo no hubo cambios significativos en el porcentaje de ingresos y de reconsultas. El uso de salbutamol en AP disminuyó del 43,1% al 17,2% ($p < 0,01$) en los pacientes que no recibieron broncodilatadores en UPED, mientras que no hubo cambios en aquellos que sí recibieron.

Conclusiones. Las medidas de mejora de la calidad han sido efectivas en nuestra UPED, con una mayor adherencia a la Evidencia Científica actual en el tratamiento de la bronquiolitis. La reducción en el uso de broncodilatadores no supuso un aumento en la tasa de ingreso de estos pacientes. La mayor adherencia a la Evidencia Científica actual en UPED se asoció a un manejo más adecuado en AP.

COMPARACIÓN DE LA CONCORDANCIA DE LA PRÁCTICA CLÍNICA A DOS PROTOCOLOS SOBRE EL MANEJO DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. *González C, Pérez A, Vicente C, Alonso D, Elola A, Alonso MA, Vivanco A, Calle L.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. El traumatismo craneoencefálico (TCE) es una consulta frecuente en los servicios de urgencias pediátricas (SUP). El objetivo es

comparar el grado de concordancia entre la práctica clínica realizada y lo establecido en un protocolo previo y uno nuevo implantado sobre el manejo del TCE en el SUP de nuestro hospital.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes pediátricos (0-13 años) que consultaron en el SUP de un hospital de tercer nivel por TCE entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2018. Tras la revisión de las historias clínicas, los casos se clasificaron en tres grupos de riesgo (bajo, intermedio y alto riesgo) para los dos protocolos según diversos ítems referentes a la edad, anamnesis y exploración física. Comparación de la concordancia del manejo clínico realizado a lo establecido en ambos protocolos.

Resultados. Se registraron 198 pacientes: 60,6% varones, mediana de edad de 3 años. La adecuación de la práctica clínica a lo establecido en ambos protocolos se muestra en la siguiente tabla:

		Protocolo antiguo	Nuevo protocolo
Riesgo bajo	Número de pacientes	130	120
	% concordancia	87,7%	90,8%
Riesgo intermedio	Número de pacientes	44	63
	% concordancia	52,3%	66,7%
Riesgo alto	Número de pacientes	24	15
	% concordancia	66,7%	60%

Con la utilización del nuevo protocolo 20 pacientes disminuirían de categoría (6 de riesgo intermedio a leve; 14 de grave a intermedio); se realizó TC craneal en seis de estos pacientes, (todos normales) y no se detectaron complicaciones en el resto.

Conclusiones. El manejo del TCE en el SUP de nuestro hospital fue más concordante a lo propuesto en el reciente protocolo consensuado. Este establece unos criterios más amplios de inclusión en el grupo de riesgo intermedio, lo que implicaría un aumento del número de pacientes que requiere observación hospitalaria y reduciría la solicitud inicial de TC craneal.

ANÁLISIS DEL USO DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN LOS TRAUMATISMOS CRANEOENCEFÁLICOS PEDIÁTRICOS.

González Uribebarrea S, Torres Ballester I, López Balboa P, Izquierdo Moreno E, Carranza Ferrer J, Justo Vaquero P, Ortega Vicente E, Nieto Sánchez R. Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El manejo del traumatismo craneoencefálico (TCE) leve-moderado sigue creando controversias, fundamentalmente en lo que a pruebas de imagen se refiere. En los últimos años son diversas las guías que se han desarrollado y que apuestan por un manejo más conservador, ofreciendo la posibilidad de un periodo de observación hospitalaria como alternativa a la realización de pruebas de imagen.

Metodología. Estudio descriptivo retrospectivo unicéntrico mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes pediátricos atendidos en Urgencias de julio a diciembre 2017 (n= 196) con diagnóstico al alta de TCE. El análisis de las distintas variables analizadas se llevó a cabo mediante el programa estadístico IBM SPSS Statistics versión 24.0 para Windows.

Resultados. El 85,3% de los pacientes (n= 167) fueron clasificados como bajo riesgo de lesión intracraneal (LIC) (clasificación PECARN), un 10,7% (n= 21) riesgo intermedio, y un 4% (n= 2) alto riesgo. Se solicitó TAC craneal en el 100% de los pacientes de alto riesgo (n= 8) [2% (n= 4) fractura no desplazada, 0,5% (n= 1) hematoma epidural, 0,5% (n= 1) fractura-hundimiento + hematoma epidural, 1,5% (n= 3) normal] y en

el 4,7% (n= 1) de los pacientes de riesgo intermedio (empeoramiento clínico durante la observación hospitalaria). En 0,5% (n= 1) se realizó ecografía transfontanelar como alternativa al TAC craneal (lactante de 14 meses, bajo riesgo LIC, antecedente de TCE 14 días previos y exploración normal) con resultado de hematoma subgaleal. En 1% (n= 2) se solicitó radiografía craneal, con resultado normal; ambos de 2 años de edad, cefalohematoma frontal importante, clasificados como bajo riesgo. En 1,5% (n= 3) se solicitó radiografía de partes blandas (cefalohematoma), con resultado normal en el 100%. El 100% de los pacientes clasificados como alto riesgo requirió ingreso hospitalario, y el 100% de los clasificados como riesgo intermedio permanecieron en observación en urgencias [media de estancia de 7,67 horas (IC 95% 5,33-10,01)]. El 99% (n= 194) no reconsultaron en urgencias en las siguientes 24 horas del TCE.

Conclusiones. La tendencia actual a limitar el uso de pruebas complementarias radiológicas en pacientes con riesgo intermedio de LIC, sustituyéndose por una observación clínica hospitalaria, permite reducir los riesgos derivados de la radiación en niños sin disminuir la fiabilidad de diagnóstico de LIC. Además, en casos seleccionados se podría incluir la ecografía, técnica no invasiva e indolora, como método de despistaje de LIC.

CARACTERÍSTICAS DE LAS INTOXICACIONES ACCIDENTALES REGISTRADAS EN NUESTRO CENTRO DURANTE EL PERIODO 1993-2017. *González García C, Doval Alcalde I, Corral Hospital S, Serena Gómez G, Barrio Alonso MP, Cantero Tejedor MT, Bartolomé Porro JM, Andrés de Llano JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Objetivos. Las consultas por sospecha de intoxicación suponen en la actualidad, aproximadamente, un 0,3% de los episodios registrados en los Servicios de Urgencias Pediátricos hospitalarios de nuestro entorno. Aunque la mayoría de las veces no es ingerida una dosis tóxica, cerca de la mitad de los pacientes que consultan en Urgencias son observados al menos durante unas horas en el hospital. Las intoxicaciones accidentales ocurren mayoritariamente en niños por debajo de los 5 años. Los fármacos son la sustancia nociva más común en las intoxicaciones pediátricas. Dentro de estos, los antitérmicos son el grupo más frecuentemente implicado en intoxicaciones no voluntarias, sobre todo el paracetamol. El objetivo de este estudio es analizar las características de todos los niños menores de 14 años diagnosticados de alguna intoxicación accidental, ingresados en nuestro Centro entre 1993-2017.

Material y métodos. Mediante la información registrada en el Conjunto Mínimo Básico de Datos, se obtuvo el número total de niños menores de 14 años diagnosticados de alguna intoxicación accidental, ingresados en nuestro Centro entre 1993-2017. Entre las variables de estudio se analizaron: historia de envenenamiento accidental, agente tóxico implicado, edad, días de ingreso, sexo, ámbito de residencia, tipo de ingreso, tipo de alta, año y mes de estudio. Se realizó un análisis de estadística descriptiva y análisis bivariante.

Resultados. Se recogió información de un total de 324 ingresos por intoxicación accidental durante el periodo estudiado. Un 53,1% de las intoxicaciones fueron debidas a fármacos, siendo un 32,5% de estos correspondiente al grupo "analgésicos, antitérmicos o antiirreumáticos". El segundo grupo más frecuente fue el de los corrosivos/caústicos. La edad media de los pacientes al ingreso fue de 3 años (DE \pm 2,9). La estancia media hospitalaria fue de 1 día (DE \pm 1). El pico máximo de ingresos por intoxicación accidental fue en el año 1993, siendo enero el mes en el que más ingresos se producen. El 56,2% eran varones. El 70,4% residían en ámbito urbano. El 97,8% tuvieron un alta de tipo domiciliario. Se observaron diferencias significativas en cuanto a edad,

estancia hospitalaria y año de estudio comparando los ingresos por intoxicación y aquellos pacientes que ingresaron por otro motivo. No se encontraron diferencias para las variables estancia sexo, ámbito de residencia, tipo de alta y mes de estudio.

Conclusiones. Las intoxicaciones involuntarias ocurren mayoritariamente en niños preescolares en “fase exploradora” que tienen a su alcance el producto tóxico. Los fármacos son en nuestra muestra el grupo más frecuentemente implicado, seguido de los corrosivos.

ANÁLISIS DE LOS INGRESOS POR CAÍDAS EN UN HOSPITAL DE NIVEL 2. *Doval Alcalde I, González García C, Corral Hospital S, Serena Gómez GM, Barrio Alonso MP, Cabanillas Boto M, Villagómez Hidalgo FJ, Andrés de Llano JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. Los traumatismos por caídas en la infancia conllevan una gran morbi-mortalidad, constituyendo la tercera causa de muerte en la edad pediátrica.

Objetivo. Analizar las características de los menores de 15 años ingresados tras caídas accidentales en nuestra provincia durante 20 años.

Material y métodos. Mediante el Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD), se identificaron las altas codificadas como “caídas accidentales” en nuestro centro a lo largo de 20 años. Se analizaron distintas variables entre las que destacan: sexo, edad, estancia, tipo de ingreso y alta, mes de ingreso, tipo de lesión y mecanismo de caída.

Resultados. La población a estudio consta de 738 menores de 15 años ingresados en nuestro centro por caídas, siendo el 97% ingresos de tipo urgente. La mayoría de los ingresados fueron varones (62%). La mediana de edad fue de 6 años y la mediana de estancia hospitalaria de 1 día. El 51% ingresó a cargo del servicio de Traumatología, seguido de Cirugía (31%) y Pediatría (17%). Los meses del periodo estival registraron mayor número de ingresos con un máximo del 13% en agosto. El 98% fue dado de alta domiciliaria y un 2% precisó traslado a centros de referencia de tercer nivel. El 41% de los ingresados presentó lesión craneal: debida a caídas por escaleras en el 67%, a caídas desde otro nivel en el 63% y a empujones en el 40%. El 39% presentó lesión de extremidad superior y el 13% de extremidad inferior. Un 11% de los ingresados precisó reducción cerrada de fractura y un 30% reducción abierta. No se encontró asociación estadísticamente significativa entre el tipo de caídas (caída desde otro nivel, por escaleras, empujón, trapiés...) y el sexo. Sin embargo, se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,001$) entre la edad y los distintos tipos de caídas, siendo la caída por empujón la que se presenta en niños con una mayor edad media (11,7 años, DE: 1,6). También se encontró significación entre los días de estancia y el tipo de caídas, siendo las caídas desde edificio las que presentan mayor estancia media (5,7 días).

Conclusiones. Este estudio es de utilidad para la concienciar a la sociedad de la importancia de la prevención de accidentes en los niños por la comorbilidad asociada a los mismos, especialmente en los menores de 6 años. Un alto porcentaje de ingresos por caídas presentan traumatismo craneal o fracturas de huesos largos. Es fundamental la prevención de los empujones entre los más mayores, ya que es el tipo de caída más fácilmente prevenible y con importantes consecuencias.

OTROS AGENTES MENOS HABITUALES COMO CAUSA DE ERITEMA MULTIFORME. *Díaz Anadón LR, Fernández Castiñeira S, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Quesada Colloto Paula. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El eritema multiforme es una dermatosis inmuno-mediada caracterizada por la aparición de lesiones con morfología característica “en diana” en la piel. Puede acompañarse de erosiones y aftas en mucosa oral, genital u ocular. Si bien es más frecuente en la edad adulta, con un pico máximo de incidencia entre los 20 y 40 años, no es raro que afecte a la población pediátrica. El 90% de los casos se atribuye a infecciones y el Virus Herpes Simple (VHS) es la causa más frecuente, seguido de *Mycoplasma pneumoniae*. Se ha encontrado también asociación con virus como el Epstein-Barr, los adenovirus y otros. Aunque clásicamente se agrupaba junto con el complejo NET/Síndrome de Steven-Johnson, los datos actuales indican que se tratan de procesos distintos. Generalmente es un cuadro autolimitado y de evolución benigna.

Serie de casos. Se presentan los casos de 5 pacientes pediátricos (3 varones) que consultaron en el Servicio de Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel entre 2016 y 2019 y que fueron diagnosticados de eritema multiforme. Edad media 2,9 años (rango 8 meses a 5 años). Todos presentaban un cuadro clínico leve, sin afectación de mucosas y solo 2 asociaban síntomas sistémicos (fiebre). Se realizaron estudios microbiológicos en todos los pacientes (determinación por PCR de exudado faríngeo en todos y en 2 de ellos además determinaciones de anticuerpos específicos). En un paciente se aislaron adenovirus, virus herpes humano 7 (VHH7) y *Mycoplasma*, en otro paciente se aislaron coronavirus, VHH7 y virus herpes humano 6 concomitantemente, en 2 la PCR fue positiva para VHH7 únicamente y en el último solo se objetivó la presencia de un picornavirus. El VHS fue negativo en todos. Ningún caso fue achacable a fármacos y ningún paciente requirió ingreso hospitalario. Llama la atención el caso de un niño en el que existieron dudas con una artritis séptica incipiente en el diagnóstico diferencial debido a la localización inicial de las lesiones. La evolución posterior de todos fue favorable con tratamiento sintomático.

Comentario y conclusiones. En esta serie llama la atención el aislamiento de agentes infecciosos poco habituales en el eritema multiforme, como el coronavirus y sobre todo el VHH7, que se aisló en 4 de 5 casos, aunque solo en 2 de manera exclusiva. En cambio los patógenos clásicamente descritos fueron menos frecuentes: solo en un caso se diagnosticó infección por *Mycoplasma* y no hubo datos de infección por VHS en ninguno. Esto nos lleva a plantearnos la posibilidad de que el espectro de agentes causales del eritema multiforme pueda ser mayor de lo que estamos acostumbrados.

URTICARIA CRÓNICA EN PEDIATRÍA. *López Balboa P, Marcos Temprano M, López Casillas P, Castro Rey M, García Fraile L, González Uribebarrea S, Palomares Cardador M, Gutiérrez Zamorano MA. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. La epidemiología de la urticaria crónica (UC) en pediatría es bastante desconocida, estimándose una prevalencia entre el 2,1-6,7%. Las causas más frecuentes son el dermatografismo, la UC inducible por frío, UC idiopática y la colinérgica en adolescentes. Las infecciones virales juegan un papel muy importante en las exacerbaciones.

Método. Revisión retrospectiva de pacientes pediátricos diagnosticados de UC desde el año 2015. Análisis estadístico binomial con Chi-cuadrado.

Resultados. Se analizaron 13 pacientes, 53,8% varones y 46,2% mujeres. Edad media 8,2 años. El 30% era de etnia gitana. El 30,8% tenía antecedentes familiares de atopía/alergia. 61,5% estaba diagnosticado de dermatitis atópica y 23% asma. Los medicamentos actuaron como

desencadenante en el 30,7% de los pacientes y las infecciones en un 15,3%, siendo otros desencadenantes más raros el estrés y picadura de insectos. El 53,8% asoció angioedema. En todos los pacientes los estudios complementarios fueron negativos, a excepción de una paciente a la que se diagnosticó de hipotiroidismo autoinmune, y otro en el que el test del suero autólogo fue positivo. El 61,5% estaban sensibilizados a algún alérgeno. La IgE total fue > 100 U/ml en un 61,5% y los valores eosinofilia fueron < 500 en el 84,6% de los pacientes ($P = 0,022$). El 38,4% fue diagnosticado de UC idiopática. Todos los pacientes respondieron al tratamiento médico, el 61,5% con antihistamínicos, y el 15,4% con omalizumab ($p = 0,092$).

Conclusión. Aunque las guías de manejo de UC incluyen una batería importante de pruebas complementarias, en la mayoría de los casos son prescindibles, y una buena historia clínica y exploración física nos conducen al diagnóstico. A diferencia de los adultos, la UC en niños tiene un pronóstico favorable, llegando a remitir 1/3 casos antes de 3 años.

MANEJO DE LA INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* EN ATENCIÓN PRIMARIA EN CASTILLA Y LEÓN: DE LAS GUÍAS A LA PRÁCTICA CLÍNICA. *Granda Gil E¹, Vegas Álvarez AM¹, Cano Garcinuño A¹, Garrido Redondo M², Crespo Valderrábano L¹, Pérez Gutiérrez ME¹, Pérez García F, Puente Montes S⁴.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Centro de Salud Tórtola. Valladolid. ³Centro de Salud Valladolid Sur. Valladolid. ⁴Centro de Salud de Cuéllar. Cuéllar, Segovia.

Introducción. En 2017 se publican las últimas recomendaciones conjuntas de las sociedades europea (ESPGHAN) y americana (NAS-PGHAN) de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica sobre manejo de la infección por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) en la infancia. Dado el aumento de resistencias de *H. pylori* a antibióticos, sobre todo a claritromicina, es importante seguir las recomendaciones de la guía sobre diagnóstico y tratamiento.

Objetivo. Conocer el manejo de la infección por *H. pylori* por los pediatras de Atención Primaria de Castilla y León (CyL) y la adherencia a las recomendaciones de la guía 2017.

Materiales y métodos. Estudio descriptivo, transversal, realizado mediante cuestionario anónimo on-line con 17 preguntas sobre el manejo de la infección por *H. pylori* dirigido a los pediatras de Atención Primaria de CyL en febrero de 2018.

Resultados. Respondieron 75 de los 199 pediatras encuestados (37,7%). Hubo respuesta desde todas las Áreas Sanitarias. El 41,3% no conoce la guía 2017. En general se investiga adecuadamente la presencia de *H. pylori* en las indicaciones propuestas por la guía, excepto un exceso de investigación en la dispepsia funcional y un déficit en la púrpura trombocitopénica inmune. La mayoría dispone de métodos de diagnóstico no invasivos. La actitud ante el diagnóstico de infección por *H. pylori* se reparte por igual entre pautar un primer ciclo de tratamiento erradicador, derivar a Gastroenterología Infantil (GI) y observar al paciente. El tratamiento erradicador más utilizado (57,3%) es la triple terapia con inhibidor de la bomba de protones (IBP) + amoxicilina + claritromicina. El IBP más utilizado es el omeprazol. El 84% pauta 14 días de tratamiento. La mayoría comprueba la erradicación esperando al menos 4 semanas. Cuando el tratamiento erradicador fracasa el 60% deriva a GI. La realización de endoscopia diagnóstica en las Unidades de GI es muy variable.

Conclusión. La guía 2017 es poco conocida. La investigación se hace en indicaciones en general adecuadas aunque basándose en métodos no invasivos. Hay una elevada utilización de claritromicina, que en nuestro medio no debería utilizarse de forma empírica.

Moderadores: Dr. Gonzalo de la Fuente Echevarría (Centro de Salud Ciudad Rodrigo, Salamanca), Dra. Dolores Sánchez (Centro de Salud Parquesol, Valladolid)

COINFECCIONES VÍRICAS EN LA BRONQUIOLITIS AGUDA: ¿QUÉ OCURRE CUANDO EL VRS SE ASOCIA A OTROS VIRUS? *López Casillas P, Bermúdez Barrezueta L, González Uribebarrea S, Palomares Cardador M, Burgueño Rico R, Sánchez Sierra N, Marcos Temprano M, Pino Vázquez MA.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos. Describir las coinfecciones víricas en la bronquiolitis aguda (BA) y determinar si influyen en su evolución.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de pacientes ingresados por BA en un hospital terciario, entre octubre 2013 a enero de 2019. Se determinó la etiología con reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en muestras de lavado nasofaríngeo con detección de 17 virus. La evolución se estableció mediante la necesidad de ingreso en UCIP y días de hospitalización. Se realizó análisis univariante y multivariante con regresión logística y lineal.

Resultados. Ingresaron 318 pacientes y se incluyeron 315 en quienes se realizó detección viral con PCR. El 60% fueron varones. Las medianas del peso y edad al ingreso fueron 5,3 kg (4,2-6,5) y 2,6 meses (RIQ 1,4-4,6), respectivamente. Ingresaron en UCIP 75 pacientes (23,8%), 30 de ellos trasladados desde otros centros. La mediana de estancia hospitalaria fue de 6 días (RIQ 4-9). En 5,1% no se detectó virus. Se aisló un único virus en 58,7% y coinfección en 36,2% (2 virus 27% y ≥ 3 virus 9,2%). Se encontró de forma aislada o en asociación, VRS en 71,1% de los pacientes, enterorinovirus en 30,5%, bocavirus en 9,2%, coronavirus en 7,9%, parainfluenza en 7,6%, metapneumovirus en 6%, gripe en 3,8% y adenovirus en 3,5%. La coinfección más frecuente fue VRS y enterorinovirus. El análisis de regresión logística univariante mostró que la coinfección por 3 o más virus se relaciona con mayor riesgo de ingreso en UCIP (OR 12,18, IC95% 1,4-104,8; $p = 0,023$), sin embargo en el modelo ajustado por otras variables no se confirmó esta relación, siendo el peso al ingreso (OR 0,67, IC95% 0,52-0,85; $p = 0,001$), la infección por VRS (OR 3,37, IC95% 1,33-8,56; $p = 0,010$) y presencia de apneas (OR 55,9, IC95% 6,59-473,9; $p = 0,000$), las variables relacionadas con ingreso en UCIP. La estancia hospitalaria aumentó de forma proporcional en relación al número de virus detectados, con una mediana de 6 días (RIQ 4-8) en infección por un virus, 6,5 días (RIQ 4-8,3) en coinfección por 2 virus y 8 días (RIQ 5-12,3) en coinfección por ≥ 3 ($p = 0,032$). El análisis de regresión lineal multivariante mostró que el número de coinfecciones virales es un factor independiente que condiciona mayor estancia hospitalaria (β 0,61 día; IC95% 0,07-1,16; $p = 0,028$).

Conclusiones. Las coinfecciones víricas no se asociaron con mayor riesgo de ingreso en UCIP, sin embargo, se relacionaron con una estancia hospitalaria más prolongada, siendo esta de mayor duración cuanto mayor número de virus se detecten.

PROCALCITONINA SÉRICA EN EL DIAGNÓSTICO DE MENINGITIS BACTERIANA EN EL NIÑO. *González C, Pérez A, Alonso D, Elola A, Vicente C, Melón S, Mayordomo J.* Servicios de Pediatría y Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. El objetivo es calcular la sensibilidad y especificidad de la procalcitonina sérica (PCT), proteína C reactiva (PCR) y leucocitos en sangre para el diagnóstico de meningitis bacteriana en niños con sospecha clínica, lo que podría reducir las punciones lumbares.

TABLA I.

	PCT (ng/ml)	PCR (mg/dl)	Leuc. /mm ³	Glucosa en LCR (mg/dl)	Proteínas en LCR (mg/dl)	Leucocitos en LCR /mm ³	Neutrófilos en LCR /mm ³
Bacteriana	8,0	13,0	17.740	40,0	196,0	2.328	2.088
Otra etiología	0,12	1,65	14.210	63	36,5	90	34

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyen pacientes de entre 1 mes y 13 años con sospecha clínica de meningitis y punción lumbar para análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) y hemograma y bioquímica previas a la punción entre enero de 2014 y diciembre de 2018 en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se incluyeron 36 pacientes: 19 varones, mediana de edad 4 años. La mediana de días de clínica previa a la consulta fue de 1 día: 31 pacientes presentaban fiebre, 20 vómitos y 4 convulsiones. En la exploración física se observó rigidez nuchal en 18 casos, petequias en 5 y fontanela abombada en 3. Se diagnosticó a 6 pacientes de meningitis bacteriana, con PCR positiva para *Neisseria Meningitidis* en 3 casos y 1 cultivo positivo para *Staphylococcus epidermidis*. En cuanto a los virus en LCR se aisló enterovirus en 11 casos.

Resultados analíticos, expresados en mediana: ver Tabla I.

Se calculan sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de meningitis bacteriana para PCT (punto de corte: 0,5 ng/ml), PCR (punto de corte: 2 mg/dl) y leucocitos en sangre (corte 15.000/mm³). Los resultados obtenidos fueron:

	PCT	PCR	Leucocitos
Sensibilidad (%)	83,3	83,3	60
Especificidad (%)	76,7	60	66

Conclusiones. La procalcitonina presenta una sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de meningitis bacteriana en la muestra estudiada mayores que la PCR y los leucocitos en sangre, aun sin aproximarse al 100% necesario para permitir el diagnóstico de forma aislada. Por tanto, son necesarios más estudios antes de poder disminuir la realización de punción lumbar.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS ASOCIADAS A INFECCIÓN POR VIRUS INFLUENZA. *Fernández Rodríguez AN, De Castro Vecino MP, Valdés Montejo I, Fernández García A, González Rodiño L, Guevara Caviedes LN, López Iniesta S, Rodríguez Fernández C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Objetivos. Revisar las complicaciones neurológicas secundarias a infección por virus Influenza, así como sus características clínico-epidemiológicas.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de niños ingresados con complicaciones neurológicas (si lo expresas así parece que solo revisas los por virus Influenza entre enero 2013-febrero 2019).

Resultados. Se incluyeron 13 pacientes (10 varones), 84,6% con infección por Influenza A. La edad media fue 3,3 años (3 meses-11 años). Tenían antecedentes neurológicos 2 (convulsiones febriles: CF). El 70% asociaba fiebre, con una duración media de 2 ± 2,2 días. Los síntomas neurológicos se presentaron el primer día de fiebre en 7 pacientes. La clínica neurológica fue: convulsión (10/13): 7 febriles y 3 afebriles, encefalopatía (1), cefalea (1) y meningismo (1). En cuanto a las CF, la edad media fue 2,3 ± 2,5 años. Cuatro tenían más de 6 años. En 6 pacientes

la CF se produjo el primer día de fiebre, 5 de los cuales recurrieron en 24 horas. Se aisló Influenza A en el 80% de pacientes con convulsiones. Pruebas complementarias realizadas: analítica en 12/13 niños (leve elevación de PCR y/o PCT en 15.3%), punción lumbar en 4 (normales), RM cerebral en 2 (rombencefalitis y angioma), ecografía cerebral: 2 (normales), TAC: 1 (normal) y EEG: 9 pacientes (alteraciones en 2). Recibieron tratamiento con Oseltamivir 4 pacientes. Hasta el momento ninguno ha presentado secuelas.

Conclusiones. En nuestro medio, el virus Influenza A es el más frecuentemente implicado en complicaciones neurológicas, especialmente en varones en edad escolar. La complicación más frecuente fue la convulsión, la mayoría CF; aunque hasta en un 30% se presentó a una edad atípica. Al igual que en otras series, el virus Influenza se puede asociar a complicaciones graves como rombencefalitis. Los exámenes complementarios fueron normales la mayoría. Únicamente se detectaron alteraciones EEG en dos niños con CF a edades atípicas.

REVISIÓN SISTEMÁTICA DE INFECCIONES POR VIRUS INFLUENZA EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA. *Benito Clap E, González Calderón O, Bajo Delgado AF, Arroyo Ruiz R, Gutiérrez Marques S, Criado Muriel C, González González M, Sanz Rueda L. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Salamanca.*

Objetivo. La infección por el virus Influenza en la población pediátrica puede manifestarse de múltiples maneras pudiendo llegar a ser extremadamente grave. Con este estudio se pretende revisar los casos de gripe en pacientes pediátricos hospitalizados en un hospital terciario.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de los pacientes ingresados durante las épocas epidémicas de 2014 a 2019 con edades comprendidas entre 0 y 14 años con el diagnóstico microbiológico (inmunocromatografía y/o PCR de muestra nasofaríngea) de infección por virus Influenza. Las variables incluidas hacen referencia a datos epidemiológicos, clínicos y del abordaje de los pacientes. Se analizó mediante el programa estadístico IBM SPSS 24 Statistics.

Resultados. Se obtuvieron un total de 63 pacientes diagnosticados de gripe. El total de pacientes ingresados en los periodos de tiempo descritos fue de 2.222 pacientes, lo que supone que los ingresos por gripe fueron un 3%. De los pacientes con gripe el 62% fueron varones y la edad media fue de 3 años (0-14). El 78% presentó serotipo A. La duración media del ingreso fue de 8 días (2-45), siendo significativamente mayor en los pacientes con gripe B (de 13 a 6 días de media, p 0.008). Si bien no se encontraron diferencias al comparar ambos serotipos en términos de edad, sexo y si precisaron antibiótico, antivírico, broncodilatadores o ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Recibieron tratamiento con Oseltamivir un total de 15 pacientes (24%) sin encontrarse diferencias en cuanto a días de ingreso, presentación de neumonía o necesidad de ingreso en UCIP.

Conclusión. Se objetiva que el porcentaje de niños ingresados ha sido mayor en las temporadas de 2014, 2018 y 2019. La media de días de ingreso fue significativamente mayor en pacientes con gripe B. No

se hallaron diferencias en los pacientes tratados con oseltamivir respecto a duración del ingreso, neumonía o ingreso en UCIP respecto a los no tratados.

VIRUS INFLUENZA. UNA FORMA DISTINTA DE AFECTACIÓN.

Gutiérrez Zamorano M, Romero Espinoza MD, Carranza Ferrer J, Justo Vaquero P, Nieto Sánchez R, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Cenozo Ruiz S. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La gripe es una enfermedad infecciosa, aguda, estacional, causada por el virus Influenza A o B. Es común su afectación a vías respiratorias superiores o inferiores, pero su presentación varía con la edad y exposiciones previas al virus. Presenta manifestaciones musculoesqueléticas hasta en el 7% de los pacientes, en forma de miositis. Su forma clásica, la cual es rara, se manifiesta con síntomas graves. La creatinina fosfocinasa sérica (CPK) esta marcadamente elevada, y existen casos reportados de insuficiencia renal asociada a mioglobinuria. Sin embargo, la forma de afectación más frecuente es la miositis benigna aguda de la infancia (MBAI), una entidad de menor gravedad con moderada elevación de CPK, que ocurre durante la fase de resolución de la infección aguda. El dolor muscular es característico a nivel de los gastrocnemios, adoptando postura antiálgica en flexión plantar bilateral, presentando la típica marcha en puntillas, signo clave para su diagnóstico.

Metodología. Estudio descriptivo retrospectivo de casos de Miositis en el servicio de urgencias pediátricas, desde el 2016 al 2019, periodo que abarcó 4 temporadas consecutivas de gripe.

Resultados. 14 niños fueron diagnosticados de Miositis (8 hombres, 6 mujeres) con edad media de $7,3 \pm 2,36$ años. Su manejo fue ambulatorio, excepto un caso que ingresó para control y monitorización. El 78,5% (n= 11) de los casos ocurrieron en invierno y en todos se identificó antecedente de infección respiratoria. El 78,5% refirió rechazo o dificultad a la deambulación, reportando marcha en puntillas en el 57%. Se constató dolor muscular en los gastrocnemios en el 93%, además de dos casos de dolor en cuádriceps y un caso de dolor inguinal. Se solicitó analítica sanguínea en el 93% (n= 13) de pacientes, con elevación de CK en todos ellos (media 1.376 U/L, valor máx. 20.458 U/L, min. 221 U/L). Presentaron leucopenia un 57% (n= 8), con neutropenia en el 50% (n= 6). No se detectaron alteraciones en la función renal (cifra media de creatinina: 0,43 mg/dl), ni mioglobinuria (n= 8; 57%). Se realizó estudio microbiológico a 9 pacientes, siendo positivo para Virus Influenza A o B en 7 de ellos (77%). No se solicitaron pruebas radiológicas. Todos los casos fueron autolimitados y no presentaron complicaciones.

Conclusiones. La MBAI es una manifestación de una infección vírica, sobretodo de la Influenza. Cursa con alteración de la marcha en niños de edad escolar. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y el uso de pruebas complementarias deberá limitarse al estudio de la función renal y aumento de CPK.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MICROBIOLÓGICAS DE LAS INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO FEBRILES EN PACIENTES MENORES DE 3 MESES. *Andrés de Álvaro M, Librán Peña A, Salamanca Zarzuela B, Puente Montes S, Pérez Gutiérrez E, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La infección del tracto urinario es una de las infecciones bacterianas más frecuentes en la infancia y, aunque el pronóstico es favorable en la mayoría de los casos, es necesario identificar aquellos pacientes con riesgo de daño renal permanente y progresivo.

Objetivos. Describir las características epidemiológicas de los pacientes menores 90 días diagnosticados de infección del tracto urinario (ITU), así como de los microorganismos aislados en urocultivo, sus resistencias y la detección de alteraciones nefrourológicas.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas, de los lactantes menores de 90 días que ingresaron en nuestro hospital con diagnóstico final de ITU entre el 01/01/2009 y 31/12/2017. Se incluyeron en el estudio aquellos pacientes con urocultivo positivo (sondaje vesical ≥ 10.000 UFC/ml, chorro miccional ≥ 100.000 UFC/ml).

Resultados. Se estudiaron un total de 128 pacientes. La edad media fue de 50,65 días, siendo 62,2% varones y 37,8% mujeres. El microorganismo más frecuentemente aislado en el urocultivo fue *Escherichia coli* en el 85,3% de los casos, seguido de *Klebsiella oxytoca* (4,3%) y *Enterococcus faecalis* (3,4%). El 52,1% de los gérmenes aislados presentaba resistencias antibióticas. El 50% de los casos de *E. coli* presentaban algún tipo de resistencia, siendo las más frecuentes a ampicilina y/o amoxicilina-clavulánico. No se encontró ninguna resistencia a gentamicina. De las 9 bacteriemias registradas, 8 fueron por *E. coli*, y 1 por *S.aureus* en un paciente con una parotiditis bacteriana concomitante. Ninguno paciente presentó meningitis por el germen causante de la ITU. En el 35,9% de los pacientes se detectaron alteraciones en la ecografía, siendo este hallazgo una nefropatía compleja en el 3,4%. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,01$) entre la presencia de bacteriemia y la presencia de alteraciones en la ecografía. No se encontraron diferencias significativas entre el tipo de germen y el sexo, ni entre la presencia de bacteriemia y el sexo.

Conclusiones. nuestra serie pone de manifiesta la elevada tasa de resistencia a antibióticos de los gérmenes implicados en las ITUS de los pacientes de esta edad, sobre todo a ampicilina. Así mismo, refleja que más de un tercio de estos pacientes mostraban alguna alteración ecográfica a nivel renal, lo que a su vez aumenta la tasa de bacteriemia.

DIFERENCIAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS EN LA ENFERMEDAD GRAVE DE VÍAS RESPIRATORIAS INFERIORES EN LACTANTES SEGÚN EL TIPO DE VIRUS CAUSAL. *Antoñón Rodríguez M, de Ponga López P, Díez Monge N, Crespo Valderrábano L, Urbano Martín M, Granda Gil E, Centeno Malfaz F, Cano Garcinuño A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Antecedentes. Se han atribuido diferencias en la clínica, la epidemiología y la evolución de las infecciones respiratorias de vías bajas en lactantes relacionadas con el tipo de virus causal.

Objetivos. Identificar diferencias en la clínica, epidemiología y manejo de los niños < 2 años hospitalizados por una infección de vías respiratorias inferiores entre enero de 2018 y enero de 2019.

Métodos: Revisión de los datos registrados en las historias clínicas de los pacientes, recogiendo los resultados de la detección en lavado nasofaríngeo (LNF) de virus respiratorios mediante PCR. Se compararon los grupos: 1) Infección por virus sincitial respiratorio (grupo RSV) aislado o en combinación con otros virus; 2) Infección por rinovirus (grupo RV) si aislamiento concomitante de RSV; 3) LNF negativo o con otros virus no RSV y no RV (grupo NOV).

Resultados. En el periodo estudiado se ingresaron 181 niños < 2 años con infecciones agudas de vías respiratorias inferiores. Se realizó LNF en 156 de ellos (86,2%). En el 11,5% de los LNF no se aisló ningún virus, en el 64,1% se aisló un virus y en el 24,4% se aislaron 2 o más virus. Hubo 92 (59,0%) en grupo RSV, 23 (14,7%) en grupo RV y 41 (26,3%) en grupo NOV. Aunque en el grupo RV había un porcentaje mayor de niños con antecedentes de asma en la familia, de dermatitis atópica o alergia, y de antecedentes de episodios previos,

no hubo diferencias significativas entre los grupos en ninguna variable epidemiológica. El grupo RV parecía tener una gravedad menor, con menor frecuencia de tiraje, taquipnea y saturación de oxígeno baja, y un uso menos frecuente de oxigenoterapia de alto flujo y ventilación no invasiva. El grupo RSV se asociaba a un diagnóstico más frecuente de bronquiolititis. El grupo NOV presentaba menos sibilancias, se le practicaban más radiografías y recibía con más frecuencia un diagnóstico inespecífico de infección respiratoria.

Conclusiones. Existen diferencias clínicas relacionadas con la etiología entre las infecciones de vías respiratorias bajas de los lactantes. Las infecciones por RV suelen ser más leves y requerir menor soporte respiratorio.

ANÁLISIS DEL TIEMPO DE ANTIBIOTERAPIA INTRAVENOSA DE LOS PACIENTES INGRESADOS EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA. *Granda Gil E, Velasco Zúñiga R, Vegas Álvarez AM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Dos de las dimensiones básicas de la calidad son la eficiencia y la atención centrada en el paciente. En este sentido, reducir el tiempo de ingreso al mínimo imprescindible debe ser un objetivo para los pediatras. En 2016 se publicaron unas recomendaciones de duración del tratamiento antibiótico intravenoso en paciente pediátrico (McMullan et al, *Lancet Infect Dis*, 2016).

Objetivo. Evaluar la adecuación de la duración del tratamiento antibiótico intravenoso (AtbIV) en pacientes pediátricos hospitalizados, comparado con los estándares basados en la Evidencia Científica actual.

Materiales y métodos. Estudio retrospectivo observacional que incluye pacientes menores de 14 años ingresados desde Urgencias de Pediatría de un hospital secundario entre el 1/1/2013 y el 31/7/2018. Se excluyeron aquellos pacientes que no recibieron antibioterapia intravenosa y aquellos sin confirmación clínica o microbiológica de infección. Para el objetivo principal, se comparó la duración de la antibioterapia intravenosa con las recomendaciones publicadas por McMullan et al.

Resultados. Se incluyeron 334 niños, 181 (54,19%) varones. La mediana de edad fue de 26,58 meses (RIC 2,83-71,9 días). Ingresaron en planta o en la Unidad de Cuidados Intermedios 326 (97,6%) niños, de los cuales 14 (4,3%) estuvieron a cargo de otras especialidades. El resto ingresó en Neonatología. El diagnóstico más frecuente fue el de neumonía (99 pacientes, 29,64%), de las cuales 24 (24,2%) presentaron derrame pleural. La mediana de días con AtbIV fue de 5 días (RIC 4-7 días). Se mantuvo AtbIV un tiempo superior al recomendado en 281 (84,7%) pacientes. No hubo diferencias entre la edad media de los pacientes con un tiempo correcto y aquellos con un tiempo superior (46,7 meses vs. 43,5 meses, $p=0,636$). Si nos centramos en las siete patologías más frecuentes, el cumplimiento fue del 8,8% (27/262)

Conclusión. La adecuación de la duración de la terapia antibiótica intravenosa en paciente hospitalizado es muy baja. Es necesario diseñar acciones de mejora en este sentido.

ENFERMEDAD GRAVE DE VÍAS RESPIRATORIAS INFERIORES EN LACTANTES: DIFERENCIAS CLÍNICAS Y DE ACTUACIÓN SEGÚN DIAGNÓSTICO. *de Ponga López P, Antoñón Rodríguez M, Pérez Gutiérrez E, Vegas Álvarez A, Alcalde Martín C, Martín Ortiz N, Centeno Malfaz F, Cano Garcinuño A. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Antecedentes. Las enfermedades respiratorias agudas de vías inferiores (ERAVI) en los niños < 2 años reciben denominaciones hetero-

géneas. La etiqueta diagnóstica asignada parece relacionarse con las decisiones de tratamiento.

Objetivos. Revisar los diagnósticos al alta de los niños < 2 años hospitalizados en HURH con ERAVI entre enero de 2018 y enero de 2019, e investigar las diferencias en cuanto a presentación clínica y asistencia recibida. Se analizan específicamente los diagnósticos: 1) Bronquiolititis; 2) Broncoespasmo/Espasticidad/Sibilancias/Asma (BESA); 3) Infección respiratoria no especificada como neumonía (IRNN).

Métodos. Revisión de los datos registrados en las historias clínicas de los pacientes.

Resultados. En el periodo estudiado se ingresaron 182 niños < 2 años con ERAVI. Los diagnósticos fueron: Bronquiolititis (52,7%), IRNN (19,8%), BESA 18,1%, Neumonía (6,6%), laringitis o laringo-traqueo-bronquitis (2,2%) y Tosferina (0,5%). Se encontraron las siguientes diferencias:

- 1) Los niños con bronquiolititis son más pequeños y es más frecuente que sea su primer episodio, que tengan crepitantes, que tengan infección por RSV y que sean tratados con CPAP. Se les hace con menos frecuencia radiología.
- 2) Los niños con BESA son más frecuentemente varones, tienen más antecedentes de asma en la familia y de dermatitis atópica o alergia y tienen más sibilancias. Reciben más broncodilatadores y corticoides. Aunque no es significativo, también reciben más tratamiento con BiPAP.
- 3) Los niños con IRNN suelen tener presentar más fiebre y menos tiraje y taquipnea. Se les realizan con más frecuencia pruebas analíticas y reciben más tratamiento antibiótico. Aunque no es significativo, también reciben menos tratamiento con OAF.

Conclusiones. Las ERAVI son heterogéneas y hay algunas diferencias clínico-epidemiológicas entre niños con diferentes diagnósticos. Se necesita una mejor comprensión de las diferencias etiológicas y fisiopatológicas entre cada tipo identificarlos y tratarlos de manera más específica.

CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS POR NEUMONÍA EN UN HOSPITAL DE NIVEL 2 A LO LARGO DE 25 AÑOS. *Doval Alcalde I, González García C, Serena Gómez GM, Corral Hospital S, Villagómez Hidalgo FJ, Peña Valenceja A, Fernández Alonso JE, Andrés de Llano JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. La neumonía es un proceso inflamatorio de etiología infecciosa del parénquima pulmonar que involucra, a veces, los tejidos adyacentes. Representa una de las infecciones más frecuentes en la infancia.

Objetivo: Analizar las características de los pacientes pediátricos ingresados con el diagnóstico de neumonía en nuestro hospital en un periodo de 25 años.

Material y métodos. El Conjunto Mínimo Básico de Datos proporcionó la información de los ingresos por neumonía de los menores de 15 años en nuestro centro entre 1992 y 2016. Se analizaron distintas variables entre las que destacan: edad, sexo, estancia, tipo de ingreso y alta, tratamiento y etiología. El modelo de regresión log-lineal de Joinpoint analizó la tendencia.

Resultados. La población a estudio consta de 1.231 ingresados por neumonía (2,7%); el 55% fueron varones. La mediana de edad fue de 2 años y la de estancia de 3 días. El mes de mayor número de ingresos por neumonía fue Enero (16%) frente a Agosto (1,5%). El 99% fueron ingresos de tipo urgente y un 2,8% requirió traslado a centros de referencia de nivel 3. Se identificó el agente etiológico en el 18% de los casos, siendo la mitad de etiología vírica y la otra mitad bacterianas. El 49% de los ingresados por neumonía vírica requirió aerosolterapia

frente al 6% de las bacterianas ($p < 0,001$). Así mismo, el 20% de los niños con víricas precisó oxigenoterapia frente al 2% de las bacterianas ($p < 0,001$). De forma estadísticamente significativa, la edad media de las neumonías víricas fue estadísticamente inferior (18 meses) a las bacterianas (4 años y 3 meses), así como la estancia medias (5 días *vs* 7 días). El análisis de regresión muestra un ascenso no significativo hasta 1997 y, posteriormente, un descenso con un porcentaje anual de cambio de -4,7%, estadísticamente significativo.

Conclusión. Los ingresos por neumonía en nuestro hospital representan un pequeño porcentaje del total de ingresos con una tendencia decreciente en el tiempo; hecho que posiblemente se deba a causas diversas como la vacunación sistemática antineumocócica. Al igual que en la literatura, los menores de 5 años son los más afectados y los que por lo tanto requieren ingreso con mayor frecuencia.

INICIATIVA PARA REDUCIR EL USO DE RECURSOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS INNECESARIOS EN PACIENTES INGRESADOS POR BRONQUIOLITIS EN UN HOSPITAL TERCIARIO. López Fernández C, Llorente Pelayo S, Gutiérrez Buendía D, Leonardo Cabello MT. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Protocolizar y unificar la atención a los pacientes ingresados por bronquiolitis, evitando el uso de tratamientos y recursos diagnósticos que no han demostrado evidencia científica y evaluar el impacto de la actualización de un nuevo protocolo de manejo de bronquiolitis.

Material y métodos. Estudio comparativo retrospectivo de pacientes ingresados por bronquiolitis durante dos periodos epidémicos antes y después de la instauración de un nuevo protocolo. Revisión de pacientes menores de 2 años ingresados por bronquiolitis durante dos epidemias consecutivas (octubre-marzo 2017-18 [periodo preintervención] y 2018-19 [postintervención]). Entre ambas epidemias se elaboró un nuevo protocolo de atención basado en la evidencia científica actualizada y se presentó en sesión en el Servicio de Pediatría. Se comparó el uso de escalas de valoración clínica, pruebas diagnósticas y el tratamiento en cada grupo. Análisis estadístico mediante SPSS versión 20.

Resultados (Provisionales, datos analizados hasta febrero 2019). Se seleccionaron 222 pacientes, 59% varones con edad media 3,3 meses. 10,8% de ellos presentaban algún factor de riesgo, el más frecuente la prematuridad. En periodo postintervención aumento del registro de escala de valoración clínica en historia clínica ($p < 0,05$). Aumento del uso de oxigenoterapia de alto flujo de 22,2% a 47,9% ($p < 0,05$), duración media 72 h. Reducción del uso de SSH y salbutamol nebulizados, de la monitorización continua en pacientes estables y realización de cultivo nasofaríngeo ($p < 0,05$). Disminución de la realización de analíticas sanguíneas, uso de antibióticos y perfusión ev con aumento de la nutrición por SNG, aunque sin alcanzar significación estadística. Aumento en realización de gasometrías en bronquiolitis leves-moderadas y uso de adrenalina nebulizada, sin significación estadística. No modificaciones en la realización de Rx de tórax. En periodo postintervención 15,4% pacientes ingresaron en UCI frente al 11,2% previo; 11,5% precisaron VNI frente a 8,7%, no siendo diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones. La actualización del protocolo ha permitido disminuir el uso de SSH y salbutamol nebulizados así como de la monitorización continua y la realización de cultivos nasofaríngeos de manera estadísticamente significativa. La aplicación de un protocolo de actuación actualizado ha conseguido un uso más racional de los recursos diagnósticos y terapéuticos.

BRONQUIOLITIS AGUDA: ANÁLISIS DE SEIS TEMPORADAS EPIDÉMICAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. González Uribebarrea S, Bermúdez Barreuzeta L, López Casillas P, Sánchez Sierra N, Palomares Cardador M, Burgueño Rico R, Marcos Temprano M, Pino Vázquez MA. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. Analizar las características epidemiológicas y terapéuticas de los pacientes hospitalizados por bronquiolitis aguda (BA) durante 6 temporadas epidémicas consecutivas.

Metodología. Estudio observacional, retrospectivo, de pacientes ingresados por BA en un hospital terciario entre octubre 2013 a marzo 2019. Se analizaron datos sociodemográficos, gestacionales, clínicos, tratamientos y evolución.

Resultados. Se incluyeron 318 pacientes, 60,1% fueron varones. La mediana de edad fue 2,5 meses (RIQ 1,3-4,5) y peso 5,3 kg (RIQ 4,2-6,5). Presentaron comorbilidad 8,5% y prematuridad 14,8%. El 68,2% mostraron un score moderado al ingreso. Se detectó de forma aislada o en asociación, VRS en el 70,1%, entero-rinovirus en 29,6% y bocavirus en 9%, entre otros. El 93% recibió tratamiento nebulizado, en forma de adrenalina 69,5%, salbutamol 31,1% y suero salino hipertónico (SSH) 18,9%. Recibieron corticoides 12,9% y antibióticos 34,6%. Se empleó oxigenoterapia en gafas nasales en el 78,9%, con una mediana de 3 días (RIQ 2-4) y Oxigenoterapia de Alto Flujo (OAF) en el 19,8%, con una mediana de 5 días (RIQ 3,7-7). Ingresaron en UCIP el 15,6% de los pacientes hospitalizados en planta o desde Urgencias. La mediana de estancia hospitalaria fue de 6 días (RIQ 4-9). Se hallaron diferencias en el análisis comparativo por años, observándose mayor número de ingresos en los periodos 2014-2015 y 2018-2019 ($p < 0,05$), coincidiendo con temporadas de mayor gravedad al ingreso. Se observó diferencias en la distribución de la etiología por VRS, siendo mayor en el último periodo (95%), así como por bocavirus en los dos últimos periodos (18,9% y 21,7%), donde destaca a su vez mayor frecuencia de coinfecciones (50,9% y 53,3%). La corticoterapia disminuyó significativamente durante los últimos años, siendo de 33,3% en el periodo 2013-2014 y de 3,4% en 2018-2019 ($p < 0,001$). Así mismo, observamos tendencia descendente de antibioterapia, desde 46,2% en 2013-2014 a 29,3% en 2018-2019 y variabilidad en el uso de adrenalina nebulizada y SSH durante los 6 años. El soporte con OAF se incrementó de forma significativa en el último periodo hasta 53% ($p < 0,001$). No se hallaron diferencias en la distribución del sexo, edad o peso al ingreso.

Conclusiones. Existe correlación con el comportamiento epidemiológico cada 4 años que se expone en la literatura. Además, la constante renovación de guías de práctica clínica conlleva una gran variabilidad en el manejo de la BA como refleja nuestro estudio.

Sábado 6 de abril, 10:00 h – Sesión 1

Moderadores: Dra. Asunción Pino Vázquez (Hospital Clínico Universitario de Valladolid), Dr. Gonzalo Solís (Hospital Universitario Central de Asturias)

¿QUÉ ESCALA ES MEJOR PARA VALORAR EL RIESGO DE MORTALIDAD? Vivanco Allende A, Mangas Sánchez C, Castañón J, Fernández D, Concha Torre A, Medina Villanueva A, Mayordomo Colunga J, Rey Galán C. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción y objetivo. En el año 2006 se validaron las escalas *Pediatric Risk of Mortality* (PRISM) y *Pediatric Index of Mortality 2* (PIM2) en dos UCIs pediátricas españolas. Con una tasa de mortalidad del

4,1%, el PIM 2 era más fiable que el PRISM en calibración o exactitud de las predicciones de riesgo. El objetivo de este estudio ha sido volver a validar en el año 2018 esas escalas y la *Simplified Therapeutic Intervention Scoring System* (TISS 28) en una de las UCIs Pediátricas.

Material y métodos. Estudio prospectivo en niños que ingresan en una UCI Pediátrica de un hospital universitario. Se calcularon PRISM III, PIM 2 y TISS 28 en las primeras 24 horas del ingreso. Se analizaron los datos mediante regresión logística. Las capacidades predictivas se obtuvieron al aplicar 100 veces una validación cruzada de 8 grupos formados al azar preservando la proporción de fallecidos frente a no fallecidos en cada grupo.

Resultados. Se incluyeron 184 pacientes con edad (media \pm DS) de $5,3 \pm 5,2$ años, rango: (0-17). Once niños fallecieron (6,0%). Los valores de PRISM III, PIM 2 y TISS 28 fueron (media \pm DS) de $3,5 \pm 5,8$; $4,04 \pm 13,4$; y $17,2 \pm 7,5$. En la tabla se resume la capacidad de predicción de PRISM III, PIM 2 y TISS 28:

	Observación	Observación
	Supervivencia sin secuelas	Mortalidad y secuelas
PRISM III		
Supervivencia	86,3%	38,9%
Mortalidad	13,7%	61,1%
	Supervivencia sin secuelas	Mortalidad y secuelas
PIM 2		
Supervivencia	84,3%	39%
Mortalidad	15,7%	61%
TISS 28		
Supervivencia	82,9%	49,8
Mortalidad	17,0%	50,2

Conclusiones. Contrariamente a lo ocurrido en 2006, en 2018 no hemos encontrado diferencias en la capacidad para predecir riesgo de mortalidad entre las escalas PRISM III y PIM 2. El TISS 28 mostró menor fiabilidad, lo cual es lógico al no ser una escala diseñada específicamente para valorar el riesgo de mortalidad.

INFLUENCIA DEL EJERCICIO EN LA ESTEATOSIS HEPÁTICA DE NUESTROS NIÑOS OBESOS. *Terroba Seara S, Iglesias Blázquez C, Fernández Rodríguez AN, Ramos Pinedo E, Quiroga González R, Regueras Santos L, Martínez Sáenz de Jubera J, Menéndez Arias C. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Objetivo. Comparar los beneficios de un programa de deporte reglado en pacientes diagnosticados de obesidad en Consultas Externas de Gastroenterología y Digestivo Infantil.

Material y métodos. Ensayo clínico aleatorizado según asistencia o no a un programa de deporte en los niños diagnosticados de obesidad en nuestras consultas. Se analizaron datos clínicos, analíticos, ecográficos (con modo elastografía) y encuesta nutricional. Se comparó la influencia del deporte en las distintas comorbilidades antes y después del programa.

Resultados. Se analizaron 43 pacientes, de los cuales 26 (60%) acudieron a un programa de deporte reglado durante 3-9 meses. En el grupo del deporte eran mujeres el 50% (13/26), mientras que en el otro grupo el 36% (6/17). La edad media era similar en ambos grupos (10 años y 6 meses en el grupo del deporte frente a 11 años en el otro). El IMC medio inicial era de $26,91 \text{ kg/m}^2$ (+4,34 OMS) en el grupo de ejercicio frente a $26,57 \text{ kg/m}^2$ (+ 4,59 OMS), tras el entrenamiento eran

de $27,99 \text{ kg/m}^2$ vs $26,26 \text{ kg/m}^2$ respectivamente. Los resultados analíticos obtenidos fueron similares en ambos grupos a excepción de GGT que disminuyó $2,5 \text{ UI/L}$ ($p 0,03$) y el índice de HOMA que disminuyó $0,68$ en el grupo del deporte. En la ecografía inicial se detectó un total de 12 (27,9%) pacientes con esteatosis hepática (11 con patrón difuso y otro geográfico), posteriormente solo un 25% del total (9 patrón difuso); siendo esta disminución significativa en las mujeres ($p 0,04$). De los 4 pacientes en los que desapareció la esteatosis, 3 de ellos acudían al programa de ejercicio. A todos ellos se les realizó una elastografía donde el valor medio inicial fue de $3,96 \text{ kPa}$, en 8 pacientes se detectó fibrosis hepática grado 1, en uno grado 2 y en otro grado 3; posteriormente el valor medio descendió a $3,86 \text{ Kpa}$, habiendo solo 6 pacientes con fibrosis grado 1, resultando esta mejoría estadísticamente significativa ($p: 0,01$). Todos los pacientes, excepto uno, que manifestaron disminución o desaparición de fibrosis, acudían al programa de deporte. Los pacientes que desayunaban bollería presentaban mayor IMC ($r= 0,37$; $p 0,02$) y los más pequeños consumían más productos de quiosco ($p 0,004$).

Conclusiones. En nuestra consulta los niños obesos presentan EHGA en un 27,9%. Tras la evaluación no se ha observado disminución del IMC, posiblemente por aumento de masa muscular, pero sí disminución del índice HOMA, desaparición de la esteatosis o disminución del grado de fibrosis mayoritariamente en los pacientes que acudían al programa de deporte.

MORTALIDAD EN MENORES DE 1.000 GRAMOS AL NACIMIENTO EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS. *Díaz Anadón LR, Fernández Castiñeira S, Quesada Colloto P, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Fidalgo Alonso A, Fernández Jiménez Z, Solís Sánchez G. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los neonatos menores de 1.000 gramos son una población con alta morbi-mortalidad que consume un importante número de recursos sanitarios.

Objetivo. Conocer la mortalidad de los recién nacidos vivos de menos de 1.000 g de peso al nacimiento en nuestro centro hospitalario.

Material y métodos. Análisis de datos tabulados de natalidad y mortalidad de los años 2009 a 2018 en un hospital de nivel neonatal IIIb del norte de España. Comparación entre fallecidos y supervivientes.

Resultados. Entre el 1/1/09 y el 31/12/18 nacieron en nuestro hospital 23.227 recién nacidos vivos, de los que 2.584 eran menores de 2.500 g (11,1%), 447 menores de 1.500 g (1,9%) y 150 (0,66%) menores de 1.000 g. En estos 10 años, del total de 23.227 neonatos vivos, fallecieron 81, lo que supone una mortalidad neonatal total de 3,48 por cada 1.000 recién nacidos vivos. De los 150 menores de 1.000 g, fallecieron 51 neonatos en el periodo neonatal, lo que representa el 34% de los casos de este peso y el 62,9% del total de los neonatos fallecidos. Por quinquenios, la mortalidad en menores de 1.000 g fue del 38,7% para 2009-13 y del 26,7% para 2014-18. Encontramos diferencias estadísticamente significativas por edad gestacional entre los neonatos fallecidos menores de 1.000 g (EG media 25,4 semanas, IC 95% 24,9-25,9 semanas, mediana 25) y los supervivientes (EG media 27,8 semanas, IC 95% 27,4-28,3, mediana 27,4) ($p < 0,001$). Se hallaron también diferencias estadísticamente significativas por peso entre los neonatos fallecidos (peso medio 692 g, IC 95% 657-728 g, mediana 670 g) y los supervivientes (Peso medio 840 g, IC 95% 819-862 g, mediana 830 g) ($p < 0,001$). Agrupados por grupos de 250 g, encontramos una mayor mortalidad en los más pequeños ($p < 0,001$). No encontramos diferencias estadísticamente significativas por sexo. Las madres de los neonatos fallecidos recibieron menos corticoides anteparto y ellos nacieron por parto vaginal con mayor frecuencia y precisaron más intubación y masaje cardiaco al nacimiento. Aunque las causas últimas del fallecimiento son difíciles de individualizar, podemos

decir que el 27% falleció por problemas pulmonares, el 23% por fallo multiorgánico, el 20% por problema neurológico, el 18% por infección y un 12% por fracaso hemodinámico.

Conclusión. Los neonatos menores de 1.000 g aún presentan una alta mortalidad, más acusada en los más inmaduros y en los menores de 750 g.

TRASTORNOS DEL SUEÑO EN NUESTROS PREMATUROS MENORES DE 2 AÑOS. *Terroba Seara S, Rodríguez Fernández C, Hontoria Bautista E, Ocaña Alcober C, Fernández Rodríguez AN, Fernández Villar AM, Valdés Montejo I, De Castro Vecino MP. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Objetivos. Conocer la duración, calidad y hábitos de sueño en los niños prematuros menores de 2 años que acuden a nuestras consultas.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo, transversal realizado en niños menores de dos años con edad gestacional (EG) al nacimiento menor de 37 semanas que acudieron Enero y Febrero 2019 a consultas de pediatría. Se analizaron variables perinatales: EG, peso al nacimiento, días ingreso, tratamiento con cafeína, anemia, hipoglucemias, ventilación mecánica, gemelaridad, ductus, displasia broncopulmonar, retinopatía o ecografía cerebral alterada. Se aplicó el cuestionario de sueño *Brief Infant Sleep Questionnaire* (BISQ) cumplimentado por parte de los padres. Para evaluar la duración del sueño se utilizaron percentiles de duración del sueño de Iglowstein. Los resultados fueron valorados en el conjunto de niños encuestados y clasificándolos según edad gestacional.

Resultados. Se incluyeron 33 niños < 2 años (25 varones). La edad cronológica fue de 12,1 (\pm 6,5) meses (rango: 4-24 meses), con una EG media de 30,3 (\pm 3,05) semanas y un peso al nacimiento de 1.342 (\pm 392) gramos. La distribución por EG fue: 9/33 eran < 28 semanas (grupo 1), 19/33 tenían entre 28-32 semanas (grupo 2) y 5/33 eran > 32 semanas (grupo 3). La edad media de cada uno de los grupos era: 16,34 meses, 11,62 meses y 19 meses respectivamente. La duración del sueño nocturno fue de 10,6 \pm 1 horas en el grupo 1, 9,1 \pm 1,8 horas en el grupo 2 y 9,5 \pm 2,3 horas en el grupo 3. El sueño diurno disminuyó al aumentar la edad gestacional desde 170 \pm 60 minutos, 157 \pm 128 minutos y 84 \pm 68 minutos respectivamente (p : 0,03) y al aumentar la edad cronológica (p : 0,027). Un 27% de los niños (9/33) tuvieron una duración total del sueño inferior al percentil 2. Siete pertenecían al grupo 2 y 2 del grupo 3. Ninguna de las variables perinatales estudiadas tuvo una influencia estadísticamente significativa en la duración del sueño. De media tardan 20 minutos en quedarse dormidos, se despiertan 1 \pm 1 veces y pasan despiertos a lo largo de la noche una mediana de 10 minutos (rango 0-240 minutos). El 57,8% duerme en una cuna en la habitación de los padres y el 48,2% no precisa de la presencia de los padres para dormirse.

Conclusiones. Al igual que en otros estudios realizados en niños nacidos a término los niños de nuestra muestra sustituyen el sueño diurno por el sueño nocturno según van creciendo. Sin embargo, la edad gestacional parece influir en la duración del sueño diurno. En nuestro estudio, un 27% de los niños tienen una duración del sueño total inferior al percentil 2, especialmente en los prematuros con EG entre 28 y 32 semanas. No hemos encontrado ninguna variable perinatal que influya en el sueño. Algo más de la mitad de nuestros niños prematuros no son capaces de dormirse solos.

NEUMOTÓRAX NEONATAL: TENDENCIAS, FACTORES DE RIESGO Y MANEJO. *Morales Luengo F, Marín Urueña S, Montejo Vicente MM, Bachiller Carnicero L, de la Huerza López A, Samaniego Fernández CM, Escribano García C, Caserío Carbonero S. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El neumotórax (Ntx) es una colección de aire en el espacio pleural, que puede manifestarse como dificultad respiratoria, hipoxemia, shock e incluso muerte. Este se produce con más frecuencia en el periodo neonatal. El drenaje del Ntx está indicado en función de la clínica. El neumomediastino (Nmd), presencia de aire en el espacio mediastínico, se encuentra frecuentemente asociado al Ntx. La incidencia, factores de riesgo, morbilidad y mortalidad de Ntx en neonatos son variables según los estudios.

Objetivo. Evaluar la incidencia, epidemiología, factores predisponentes y manejo de escape aéreo (EA) torácico en neonatos en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Se recogieron datos de los recién nacidos vivos (RNV) con diagnóstico de Ntx y/o Nmd durante los años 2015-2018. El diagnóstico de Ntx y Nmd fue clínico y confirmado radiológicamente. Se recogieron los datos: sexo, edad gestacional, peso, tipo de parto, test de Apgar al minuto y cinco minutos, tipo de reanimación (REA), CPAP en paritorio, horas de vida y tipo de asistencia respiratoria al diagnóstico, patología pulmonar asociada, manejo, localización de la fuga aérea y días de ingreso.

Resultados. Se encontraron 50 EA de 8011 RNV (0,6%). El 88% fueron Ntx asociados o no a Nmd. Similares cifras en cada año estudiado. El 56% fueron varones. 36 casos fueron recién nacidos a término (RNAT) y 14 recién nacidos prematuros (RNPT). La incidencia fue mayor en RNPT (p < 0,001). Se observó una mayor incidencia de EA en cesáreas y partos instrumentales respecto a parto eutócico (p < 0,01). Un 30% de los casos precisó REA con presión positiva. El 90% precisó CPAP en paritorio, por dificultad respiratoria. Todos los EA se diagnosticaron en las primeras 72 horas de vida, la mayoría, el 80% en las primeras seis horas de vida, siendo en los RNPT el diagnóstico más tardío. La principal patología pulmonar asociada fue enfermedad de membrana hialina. Se realizó drenaje en un 45% de los Ntx (31,8%: toracocentesis evacuadora y 13,6%: tubo de drenaje pleural) sin encontrar diferencias entre RNPT y RNAT. La asistencia respiratoria como manejo de EA fue principalmente ventilación mecánica no invasiva (CPAP). Ntx fue unilateral en el 81%, siendo el lado más frecuente el derecho. La estancia media de ingreso menor en los RNAT.

Comentarios. Nuestra incidencia de EA se ha mantenido estable en los últimos 4 años, siendo mayor en varones, RNPT, nacidos por cesárea y fórceps. Es difícil discernir en este estudio, la implicación de la CPAP en el desarrollo del EA, ya que la mayoría precisaron este soporte desde paritorio por dificultad respiratoria, desconociéndose el momento preciso de la aparición de EA. El uso de CPAP como soporte respiratorio y el manejo expectante en EA estables parece una práctica segura, tanto en RNAT como en RNPT.

DISPLASIA BRONCOPULMONAR: REVISIÓN DE LOS CASOS DIAGNOSTICADOS EN UN HOSPITAL TERCARIO DURANTE 11 AÑOS. *Navarro Campo S¹, González López C¹, Pérez Basterrechea B², Fidalgo Alonso A¹, Segura Ramírez DK³, Solís Sánchez G¹, Caunedo Jiménez M¹, Gutiérrez Alonso S⁴.* ¹AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio Pediatría. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. ³Pediatría. Centro de Salud Pumarín. Oviedo. ⁴Servicio Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La displasia broncopulmonar (DBP) se define como la necesidad de oxigenoterapia en el recién nacido pretérmino al menos 28 días. Su incidencia aumenta a menor edad gestacional (EG). En su manejo es fundamental la optimización del soporte respiratorio, la adecuación de aportes nutricionales así como el uso de corticoides sistémicos, aerosolterapia o diuréticos.

Objetivos. Conocer las características epidemiológicas y clínicas de los casos de DBP de nuestro centro.

Material y métodos. Estudio descriptivo-retrospectivo de pacientes pediátricos diagnosticados de displasia broncopulmonar entre Enero de 2006 y Diciembre de 2016 en un hospital terciario. Variables demográficas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas. Análisis estadístico mediante SPSS.

Resultados. Muestra final de 30 pacientes, presentando el 93% una EG menor o igual de 29 semanas. En el 73% el peso fue menor de 1.000 gramos y en un 27% entre 1.000 y 1.500 gramos. El rango de edad materna predominante fue de 36 a 40 años. El 97% se realizó un control adecuado gestacional y el 90% recibió una maduración pulmonar completa. En 7 casos hubo antecedente de corioamnionitis. 18 pacientes presentaron parto eutócico y 12 cesárea. Todos precisaron algún tipo de reanimación. El 83% fue diagnosticado de enfermedad de la membrana hialina y el 20% de escape aéreo. La media de días de las diferentes modalidades ventilatorias fue de 22 en VMI (DS 19), 23 en VMNI (DS 11) y 31 en oxigenoterapia de bajo/alto flujo (DS 27). En el ámbito terapéutico, el 100% requirió cafeína, 90% surfactante, 53% diuréticos y 40% corticoides. Al alta, ninguno precisó broncodilatadores, corticoides ni diuréticos pero sí profilaxis con palivizumab (77%) y oxigenoterapia domiciliaria (13%). Comorbilidades asociadas: 87% sepsis, 72% ductus arterioso persistente, 47% hemorragia intraventricular y 43% retinopatía de la prematuridad entre otros.

Conclusiones. A pesar de la optimización del soporte respiratorio, del uso de corticoides prenatales y surfactante, la DBP sigue siendo una causa importante de morbilidad infantil a nivel mundial. Destacar la importancia del trabajo en equipo para un manejo óptimo de este tipo de paciente.

INFECCIONES NEONATALES CUTÁNEAS DE INICIO EN LA COMUNIDAD: IMPÉTIGO AMPOLLOSO Y SÍNDROME DE LA PIEL ESCALDA ESTAFILOCÓCIA. Gómez Arce A, Arriola Rodríguez-Cabello S, Fernández Calderón L, Orizaola Ingelmo A, Vilanova Fernandez S, Santos Lorente C, Justel Rodríguez M, Llorente Pelayo S. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El impétigo es la enfermedad infecto-contagiosa de la piel más frecuente en la infancia. El ampolloso, menos frecuente, es causado siempre por *S. aureus*, y mediado por la producción local de toxina exfoliativa A o B. El síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SPEE) es la manifestación generalizada de estas toxinas. El *S. aureus* es un microorganismo implicado en un número importante de infecciones neonatales de inicio en la comunidad. Es en esta etapa donde el diagnóstico y el tratamiento precoz es más importante por la mayor morbimortalidad.

Casos clínicos. Caso 1: RNAT (41+4s), PAEG (3.190 g). Mujer. Ingres a los 10 días de vida por lesiones cutáneas e irritabilidad de 24 horas de evolución. Afebril. Lactancia materna. No antecedentes familiares ni personales de interés. Hermano de 2 años sano. Buen estado general. Vesículas/ampollas flicídicas con base eritematosa en región perineal, muslos, hombro derecho y cara interna de antebrazo izquierdo (0,5-2 cm). Resto de exploración normal. Ante la sospecha de impétigo ampolloso se inicia antibioterapia endovenosa con amoxicilina-clavulánico y curas tópicas con solución de sulfato de zinc y mupirocina. Hemograma, bioquímica, hemocultivo y serologías con resultado normal. En el cultivo de las lesiones se aísla *S. aureus* meticilin sensible. Evolución favorable con alta a los 7 días de ingreso, completa 10 días de tratamiento en domicilio. Resolución completa de las lesiones. **Caso 2:** RNAT (37+2s), PEG (2.170 g). Varón. Gemelar bicorial-biamniótico. CIR desde 35+3s con alteración de dopplers de

arteria umbilical y cerebroplacentario. Cesárea electiva. Ingreso 11 primeros días de vida, buena evolución. Lactancia artificial. Reingresa a los 22 días de vida (2.710 g) por lesiones cutáneas e irritabilidad de 6 horas de evolución. Afebril. Gemelo (PAEG) sano. Regular perfusión periférica, cutis marmorata. Intenso eritema con borde descamativo de unos 10 cm en zona periumbilical/abdomen. Ante la sospecha de SPEE se inicia antibioterapia endovenosa con vancomicina y tobramicina y curas tópicas (sulfato de zinc y mupirocina). En las siguientes 48 horas aparecen lesiones satélites, eritematosas / descamativas, en cara (mejillas, labios) y extremidades superiores. Precisa analgesia por dolor. Como en el otro caso estudios de laboratorio normales y cultivo positivo para *S. aureus* meticilin sensible. Evolución favorable con alta a los 10 días de ingreso.

Conclusiones. Debido a su inmadurez cutánea, inmunitaria y renal, los recién nacidos (especialmente los prematuros/bajo peso) corren mayor riesgo de infección. Dado que se trata de un grupo de enfermedades potencialmente mortales, pero a menudo tratables, siempre deben tenerse en cuenta las infecciones en el recién nacido con lesiones cutáneas. El diagnóstico y el tratamiento precoces son cruciales para prevenir secuelas devastadoras a largo plazo, especialmente en caso de infección diseminada.

SALMONELOSIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA EN UN ÁREA DE SALUD EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS. Urbano Martín M¹, Salamanca Zarzuela B¹, Pérez Gutiérrez E¹, De Frutos M², Lopez-Urrutia L², Eiros JM², Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. *Salmonella* es un bacilo Gram negativo, de la familia de las enterobacterias que supone en nuestro medio la segunda causa de diarrea invasiva. Además de gastroenteritis, puede producir bacteriemia, estado de portador crónico y fiebre tifoidea, según el serotipo causante de la enfermedad.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de las muestras obtenidas en edad pediátrica positivas para *Salmonella* en el Área de Salud Valladolid Oeste desde 01/2014 hasta 12/2018. Revisión de historias clínicas y análisis de datos microbiológicos y clínicos de los pacientes.

Resultados. Se incluyeron un total de 435 pacientes. Todas fueron *Salmonellas* no tifoideas. No hubo diferencias significativas en cuanto al sexo de los pacientes. El serotipo más frecuentemente encontrado fue *S. typhimurium* (55,4%), seguido de *S. enteritidis* (40,7%). No hubo diferencias estadísticamente significativas en los distintos meses del año. La media de edad de aparición fue de 5,36 (\pm 3,5) para *S. typhimurium* y 5,27 (\pm 3,5) *S. enteritidis* frente a 2,5 (\pm 2,2) años para *S. enterica*, siendo esta diferencia estadísticamente significativa. Se observaron 27 casos entre parejas de hermanos, 18 de los cuales coincidentes en el tiempo. La resistencia a ampicilina fue la más frecuentemente encontrada (18,1%), seguida de trimetropim-sulfametoxazol (Tmp-Smx) (5,2%). Se encontraron diferencias estadísticamente significativas respecto a la resistencia a antibioterapia según el serotipo, siendo *S. typhimurium* el serotipo que más resistencias presentó. Se indicó antibioterapia en un 20% de los casos, un 11,3% con azitromicina y un 5,7% con Tmp-Smx. Un 4,1% de los pacientes requirió ingreso. Se registraron complicaciones en un 1,4%, un caso por espondilodiscitis.

Conclusiones. En nuestro medio, hemos aislados solo salmonelas no tifoideas. Aunque con una tendencia temporal, observamos que aparecen a lo largo del año. Además del origen alimentario, la edad media de los pacientes y la presencia de afectación entre hermanos, pone de manifiesto otras fuentes de transmisión como guarderías, o la presencia de otros reservorios domiciliarios. Aunque infrecuente,

no debemos olvidar la posibilidad de bacteriemia y siembra de este patógeno también en individuos sanos.

Sábado 6 de abril, 10:00 h – Sesión 2

Moderadores: Dr. Fernando Centeno Malfaz (Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid), Dr. Jesús de Andrés de Llano (Hospital de Palencia)

TRATAMIENTO CON NUSINERSÉN EN ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. *Martín Ramos S, Pérez Pérez A, Hedrera Fernández A, Blanco Lago R, Málaga Diéguez I. Unidad de Neuropediatría. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular que afecta a uno de cada diez mil recién nacidos vivos, causada por la delección del gen *SMN1*, que junto con *SMN2* codifica para la proteína de supervivencia de la motoneurona (SMN), cuya disfunción provoca la apoptosis prematura de las células del asta anterior de la médula espinal, ocasionando hipotonía de predominio proximal, simétrica y amiotrofia. El único tratamiento aprobado actualmente (junto con el tratamiento de soporte) es la administración intratecal nusinersén, se trata de un oligonucleótido antisentido que va a actuar a nivel del RNA mensajero del *SMN2*, generando una proteína SMN completa y funcional.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de AME y en tratamiento con nusinersén intratecal, con seguimiento en nuestro centro.

Resultados. *Caso 1.* Lactante mujer de 6 meses que presenta hipotonía axial, siendo diagnosticada de AME 1 (delección en homocigosis del gen *SMN1* y 2 copias de *SMN2*). Inicia tratamiento con nusinersén intratecal. Escala CHOP INTEND basal: 34 puntos; actual: 41 puntos. HINE basal 5 puntos, actual: 10 puntos. Actualmente tiene 20 meses y presenta sedestación activa, pivota y reptar; señala con el dedo. *Caso 2.* Lactante varón de 3 meses que presenta disminución de la movilidad de extremidades inferiores y empeoramiento del sostén cefálico, siendo diagnosticado de AME 1 (delección en homocigosis del gen *SMN1* y 3 copias del gen *SMN2*). CHOP INTEND basal: 38 puntos, actual 38 puntos. HINE basal: 2 puntos, actual 6 puntos. Actualmente, con 18 meses, tiene control cefálico pleno, sedestación, y volteo. *Caso 3.* Varón de 3 años y 4 meses, natural de Senegal, que a su llegada a España es diagnosticado de AME Tipo 2 (delección en homocigosis de los exones 7 y 8 del gen *SMN1* y dos copias de los exones 7 y 8 del gen *SMN2*) al presentar hipotonía axial y pérdida de fuerza en extremidades superiores. CHOP INTEND basal 29 puntos. HINE basal 4 puntos. Los 3 pacientes emplean ventilación no invasiva nocturna de forma preventiva. Ninguno de ellos presenta dificultad respiratoria ni problemas para la alimentación oral.

Comentarios. Pese al escaso número de pacientes tratados con nusinersén, no se ha objetivado una progresión de la enfermedad en ninguno de ellos; en el ámbito motor alcanzaron hitos del desarrollo como la sedestación activa, así como un aumento de la supervivencia (AME Tipo 1 han alcanzado lo 18 y 20 meses de edad).

¿QUÉ HAY DETRÁS DE LA DISNEA DE ESFUERZO? LA ESPIROMETRÍA COMO PRUEBA DE PRIMER NIVEL PARA SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. *López Casillas P, Marcos Temprano M, Rellán Rodríguez S, López Balboa P, González Uribebarrea S, Castro Rey M, Fraile García L, Palomares Cardador M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La disnea de esfuerzo es la sensación subjetiva de falta de aire que se produce durante la realización de un esfuerzo físico. Aunque las causas más frecuentes son la mala tolerancia y el broncoespasmo inducido por ejercicio, es importante realizar un correcto diagnóstico dado la importante morbilidad que presentan otras causas menos prevalentes.

Casos clínicos. *Caso 1:* mujer de 13 años asintomática hasta los 12 años, cuando inició dificultad respiratoria y opresión torácica durante la realización de ejercicio que cedía tras finalizarlo. Diagnosticada de asma de esfuerzo en tratamiento con terbutalina sin mejoría clara. En la espirometría presentaba aplanamiento del asa espiratoria, con FEV1 y FVC normales, compatible con obstrucción variable de vía aérea intratorácica. Se realizó broncoscopia con visualización de masa pulsátil que provocaba compresión extrínseca traqueal, con hallazgo en el AngioTC de divertículo de Kommerell con arteria subclavia izquierda aberrante. *Caso 2:* mujer de 12 años con antecedente de bronquiolitis y obesidad, asintomática hasta los 11 años, cuando presentó varios episodios de disnea tras iniciar ejercicio con importante ansiedad, y escucha de sibilancias en la auscultación, motivo por el cual fue diagnosticada de asma tratada con salmeterol/fluticasona. Se realizó espirometría con aplanamiento y oscilaciones del asa espiratoria postesfuerzo coincidiendo con tos laríngea. Fibrobroncoscopia con diagnóstico de disfunción de cuerdas vocales. *Caso 3:* mujer de 10 años valorada por cardiología infantil por disnea de esfuerzo con diagnóstico ecocardiográfico de origen anómalo de la rama pulmonar izquierda, visualizando en angioRMN origen en la rama pulmonar derecha. Tras 4 años de seguimiento es derivada por empeoramiento de la clínica. Espirometría con aplanamiento del asa espiratoria postesfuerzo. En angioTC pulmonar se objetiva compresión de la luz traqueal por sling de la pulmonar.

Comentario: La espirometría es la prueba de referencia para el estudio de la función pulmonar. Es accesible, económica e inocua para el paciente. Combinada con una correcta historia clínica orienta en la causa subyacente del proceso clínico, siendo importante para el pediatra tener un entrenamiento en la realización y posterior interpretación de la misma.

FENÓMENO DE RAYNAUD EN LA INFANCIA: REVISIÓN DE CASOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO DURANTE 8 AÑOS. *López Casillas P, Urbaneja Rodríguez E, Fraile García L, Membrives Aparisi J, Garrote Molpeceres R, López Balboa P, González Uribebarrea S, Castro Rey M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Objetivos. Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de fenómeno de Raynaud (FR) en un hospital terciario.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas desde Enero 2011 hasta Diciembre 2018 en la unidad de Inmunología y Reumatología Pediátricas de nuestro centro.

Resultados. De los 25 pacientes derivados a nuestra unidad por sospecha de FR, se confirmó dicho diagnóstico en un 48% (12). Dentro de los casos de FR, un 83% (10) ocurrieron en sexo femenino. La mediana de edad al diagnóstico fue de 12 años (2-15). Solamente un 50% (6) presentó FR completo en 3 fases. En un 92% (11) de los casos el FR fue secundario a otras patologías: infecciones (4); enfermedades reumáticas (4), con 2 diagnósticos de lupus, 1 esclerodermia y 1 escleromiositis; relacionado con fármacos (3), principalmente con el uso de metilfenidato. Un 17% (2) presentó ulceración digital y un 58% (7) tenía anticuerpos antinucleares positivos. Se realizó capilaroscopia en un 58% (7), encontrándose alterada en el 86% (6). En el tratamiento se utilizaron medidas físicas y sintomáticas todos los casos (12) y se precisó además iniciar terapia farmacológica en un 75% (9). Los fármacos

utilizados fueron: nifedipino (7), antagonistas duales de receptores de endotelina (3) y sildenafil (1).

Conclusiones. Aunque el FR puede aparecer en la edad pediátrica, existen escasas series en nuestro país que describan sus características. A diferencia de los adultos, es más frecuente el FR incompleto y el secundario, principalmente relacionado con infecciones y enfermedades reumáticas que pueden debutar en la infancia. Destacamos la importancia de un seguimiento estrecho, ya que puede ser el signo más precoz de una conectivopatía.

TAQUICARDIA ECTÓPICA DE LA UNIÓN CONGÉNITA. *Andrés de Alvaro M, Palacio Tomás L, Alcalde Martín C, Bachiller Carnicero L, De la Huerza López A, Escribano García C, Caserío Carbonero S, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La taquicardia ectópica de la unión (JET), es un tipo de taquicardia supraventricular, provocada por la existencia de automatismo en un foco próximo al nodo auriculoventricular. Se caracteriza por la presencia en el electrocardiograma de taquicardia de QRS estrecho con alternancia de rachas de ritmo de disociación auriculoventricular, conducción retrógrada y ritmo sinusal. La forma más habitual es la adquirida tras cirugía de cardiopatías congénitas. La forma congénita es excepcional y de peor pronóstico.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino (35+6). Embarazo por fecundación in vitro con ovodonación. Ecografías prenatales normales. Cesárea por falta de progresión del parto, con período neonatal inmediato normal, por lo que ingresa en la Planta de Maternidad. A las 14 horas de vida en la exploración física destaca discreta hipoactividad, con reflejo de succión pobre y auscultación cardíaca con latido arritmico, sin soplos. Se realiza electrocardiograma en que se objetiva taquicardia de QRS estrecho con rachas de ritmo nodal alternando con ritmo sinusal. Se completa estudio con ecocardiografía, sin alteraciones. Ingresamos en UCIN para monitorización y vigilancia. A los 15 días de vida se inicia tratamiento farmacológico, ante persistencia de alteración del ritmo descrita, ecocardiografía con hallazgos de disfunción sistólica leve y pro-BNP de 4395 pg/ml. Comienza tratamiento con ivabradina oral, con mejoría inicial, pero empeoramiento posterior, asociándose amiodarona oral, con buena respuesta. Presenta descenso de frecuencia cardíaca, disminución de rachas de ritmo nodal, mejoría ecocardiográfica y disminución de valores de pro-BNP. Permanece hemodinámicamente estable, manteniendo tensión arterial y diuresis adecuadas y láctico < 3 mmol/L. Se decide alta a los 29 días, con pulsioxímetro domiciliario, para seguimiento en consulta de Cardiología.

Conclusiones. El JET congénito es una arritmia de mal pronóstico, con evolución a disfunción sistólica severa en un 60% de los casos y muerte súbita en un 34%. El pronóstico se relaciona con la frecuencia cardíaca al diagnóstico y tras el inicio de tratamiento. Presenta importante refractariedad a tratamiento farmacológico. A pesar de ello, este es la primera opción terapéutica, debido a las potenciales complicaciones de la ablación, y está indicado en caso de función ventricular alterada o frecuencia cardíaca mantenida mayor de 150 lpm. La ivabradina se ha descrito recientemente como una opción terapéutica adecuada en esta patología.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN LA INFANCIA. 25 AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Pérez González D, Sariego Jamarido A, Caldeiro Díaz MJ, Pastor Tudela AI, Sánchez Hernández I, Pérez Poyato MS, Justel Rodríguez M, Santos Lorente C. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más frecuente de parálisis flácida infantil en la era post-polio. Se trata de una enfermedad rara, potencialmente grave en fase aguda, con difícil diagnóstico por inespecificidad inicial de síntomas. Nuestro objetivo es describir la presentación de SGB en la infancia.

Material y métodos. Realizamos revisión de historias en menores de 18 años con diagnóstico SGB en un hospital de tercer nivel entre los años 1992 y 2018, con análisis descriptivo retrospectivo posterior. Empleo programa estadístico SPSS para análisis de datos.

Resultados. Se obtiene muestra de 14 pacientes, con edad media de 8,8 años. Se describen 12 casos de variante desmielinizante (VD), frente a 2 de variante axonal (VA). Se describe antecedente infeccioso reciente en el 93%. El síntoma inicial fue debilidad en 57%, con tiempo de evolución medio de 9,5 días. Al ingreso, predominio de clínica en miembros inferiores, presentando 12 pacientes debilidad y 11 disminución de reflejos osteotendinosos. Duración media de fase progresión de 3,1 semanas. Punción lumbar realizada a los 12,5 días: disociación albumino-citológica en 8 pacientes (66,6%), con media de 61,69 mg/dl proteínas (IC 95%: 35,2- 88,1) y 6,43 leucocitos/mm³ (IC 95%: 1,8-11). No diferencias significativas entre subtipos. Estudio neurofisiológico realizado a los 14,38 días, patológico en 11 pacientes (78,5%), alteración en onda F hallazgo más frecuente. 71,4% recibieron tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas. 4 pacientes ingresaron en UCI, precisando uno de ellos ventilación mecánica. Estancia media total fue de 15,14 días (14,17 en VD frente a 21 en VA). Reingresaron 3 pacientes (2 VA+ 1 VD). Recuperación íntegra en 9 pacientes.

Conclusiones. Nuestros resultados muestran mayor frecuencia de variante axonal con respecto a bibliografía previa. No objetivamos diferencias en sintomatología ni pruebas complementarias entre subtipos. Objetivamos mayor duración de ingreso y mayor tasa de reingreso en VA.

LACTANTE DE DOS AÑOS CON RECHAZO DE LA MARCHA. *Sanz Rueda L, Sánchez Moreno S, García Lorente M, Arroyo Rubio R, Morales Moreno A, López Ávila FJ, González González M, Sánchez Granados JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Caso clínico. Lactante de 2 años que presenta desde hace 3 semanas crisis de llanto con dolor abdominal y encogimiento de piernas. Rechaza la marcha y la bipedestación. Al inicio del cuadro presentó febrícula de 24 horas de evolución y diarrea. EF: Posición antiálgica rechaza la bipedestación. Cadera y abdomen normal, no dolor en apófisis espinosas lumbares. Se solicita hemograma y bioquímica (reactantes negativos, fórmula leucocitaria normal), VSG (47 mm), hemocultivo (negativo), ecografía abdominal: normal.

- Rx lateral de columna dorsolumbar: disminución del espacio intervertebral entre L2-L3 con lesiones líticas en ambos cuerpos vertebrales.
- RM de columna lumbar con contraste: alteración en la morfología de los cuerpos vertebrales L2 y L3, con erosión de los platillos. En región prevertebral anterior derecha, absceso focal de 21 x 8 mm, mal definido que realza periféricamente.
- Mantoux: 0 mm.

Tratamiento: cloxacilina y cefotaxima iv 150 mg/kg/día. Diagnóstico: Espondilodiscitis a nivel L2-L3 con absceso focal asociado.

Discusión. La espondilodiscitis representa alrededor del 2% de todas las infecciones osteoarticulares en los niños. La etiología infecciosa es la más aceptada, por diseminación hematogena desde un foco infeccioso primario. Los hemocultivos suelen ser negativos, como en nuestro caso.

El diagnóstico en niños pequeños es muy difícil (DD: el abdomen, la cadera o el tracto urinario).

Conclusiones. La espondilodiscitis es una infección de difícil diagnóstico, debe sospecharse cuando presenten rechazo de la sedestación, bipedestación o de la marcha e irritabilidad a la palpación lumbar. La analítica a menudo es anodina. La PCR y VSG mayores de 30 suelen ser la norma, pero no siempre están elevadas. La gammagrafía es la herramienta más útil para el diagnóstico precoz pero la RNM la más específica. El tratamiento antimicrobiano precoz y prolongado es esencial para controlar la infección y prevenir la aparición de secuelas, aunque radiológicamente suelen persistir lesiones residuales.

Bibliografía. 1) Garzón Murillo C, Sánchez Martínez E, González-Gaggero Prieto-Carreño B, Espino Aguilar R. Espondilodiscitis lumbar en niña de 18 meses. Consejo Editorial, 45. 2) Principi N, Esposito S. Infectious discitis and spondylodiscitis in children. *Int J Mol Sci.* 2016; 17(4): 539.

SÍNDROME DE BRUGADA EN LA EDAD PEDIÁTRICA. SITUACIÓN ACTUAL EN CASTILLA Y LEÓN Y CANTABRIA. *Salamanca Zarzuela B¹, Plata Izquierdo B², Rellán Rodríguez S³, Pérez Santa-Olalla E⁴, Cantero Tejedor T⁵, Marrero Calvo, M⁶, Viadero Ubierna MT⁷, Centeno Malfaz F¹.* ¹Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid. ²Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ³Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁴Hospital Universitario de Burgos. ⁵Complejo Asistencial Universitario de Palencia. ⁶Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. ⁷Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de Brugada es una canalopatía familiar con riesgo de muerte súbita desde la infancia. Para su diagnóstico es necesaria la visualización del patrón de Brugada tipo I en el trazado electrocardiográfico del paciente.

Objetivos. Describir las características clínicas de los pacientes pediátricos en seguimiento por posibilidad o diagnóstico de síndrome de Brugada en Castilla y León y Cantabria.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal que recoge datos de anamnesis, pruebas complementarias y tratamiento en dichos pacientes.

Resultados. Se reportaron un total de 89 pacientes de siete hospitales distintos, siete de los cuales con criterios diagnósticos de síndrome de Brugada y el resto con riesgo de padecerlo. 84 de ellos presentaban antecedentes familiares (AF) conocidos y 5 de ellos fueron el caso índice. De los pacientes con AF, en 47 de ellos el padre era el portador de la patología, 29 tenían AF de muerte súbita y 26 de familiares con DAI. La genética familiar era conocida en 35 pacientes, si bien en 24 de ellos era negativa para los genes clásicos de la enfermedad y dos tenían genética positiva de significado patológico incierto para este síndrome. Ninguno de los pacientes presentó patrón electrocardiográfico tipo I basal, uno presentó patrón II espontáneo. El ECG con precordiales derechas elevadas desenmascaró un patrón II en un paciente, y la fiebre, patrón tipo I en tres pacientes y tipo II en otro. La deshidratación lo desenmascaró en otro de ellos. En siete pacientes se realizó test de flecainida/ajmalina, siendo positivo en tres casos. Ninguno de los pacientes precisa en este momento DAI ni tratamiento con quinidina, dos pacientes precisan ingreso en caso de síndrome febril.

Conclusiones. El síndrome de Brugada continúa siendo una canalopatía de diagnóstico complejo en la edad pediátrica. Cuando la genética familiar resulta positiva y concluyente, es posible un cribado genético efectivo, no así cuando es negativa o incierta. Los test farmacológicos, además de invasivos, pueden no ser concluyentes antes de la pubertad, por ello es necesario el seguimiento estrecho de estos pacientes, resaltando la importancia de realización de ECG con fiebre, que puede ser diagnóstica.

Posters

Viernes 5 de abril, 15:30 h – Sesión 1

Moderadores: Dra. Mercedes Garrido (Centro de Salud Tórtola, Valladolid), Dra. Elena Molina Vázquez (Hospital Clínico Universitario de Valladolid)

SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO: DOS CASOS. *Palacio Tomás L, Navarro Campo S, Vivanco Allende A, Menéndez Cuervo S, Ordoñez Álvarez FA, Rey Galán C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El Síndrome Hemolítico-Urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica caracterizada por anemia hemolítica no inmune, trombopenia e insuficiencia renal aguda (IRA). El 90% de los SHU son típicos, producidos por gérmenes productores de verotoxinas, mientras que el 10% restante son debidos a una disregulación de la vía alternativa del complemento. Estos SHU atípicos se benefician del tratamiento con Eculizumab, un anticuerpo monoclonal humanizado. Es importante realizar un diagnóstico diferencial entre SHU típico y atípico con vistas al tratamiento, así como con la púrpura trombótica trombocitopénica, producida por un déficit de la ADAMTS 13. El pronóstico es favorable, aunque el 20% pueden evolucionar a IRC. Presentamos dos casos simultáneos de SHU en niños ecuatorianos, residentes en la misma zona.

Casos clínicos. *Caso 1:* Niño 2 años con vómitos de 48 horas de evolución asociados a diarrea sanguinolenta en las últimas horas. Afebril. Diuresis disminuida. En la Unidad de Urgencias se observa anemia hemolítica (Hb 10,6 g/dl, esquistocitos en frotis), 66.000 plaquetas; urea 89 mg/dl, creatinina 0,94 mg/dl. Presenta buena evolución clínica, sin precisar terapia sustitutiva renal. Hb mínima 6,5 g/dl. Hipertensión arterial (HTA) transitoria tratada con furosemida. *Caso 2:* Niño de 3 años con vómitos de siete días de evolución, asociados a diarrea al inicio del cuadro. Afebril. Anuria de 24 horas. Presenta Triángulo de Evaluación Pediátrica alterado en aspecto y circulatorio. Análisis: Hb 8 g/dl con esquistocitos en frotis y 78.000 plaquetas; urea 215 mg/dl, creatinina 6,26 mg/dl y potasio 6,2 mmol/L. Ingresa en UCIP para tratamiento con diálisis peritoneal previa corrección de la hiperpotasemia, que precisa durante 10 días. Diuresis espontánea desde las 48 horas de ingreso. Precisa transfusión de cinco concentrados de hematíes (Hb mínima 5,2 g/dl), trombopenia máxima de 51.000/ μ l. Tratamiento con furosemida por HTA. Ambos presentaron Coombs directo negativo, ADAMTS 13 normal, Haptoglobina baja y complemento normal. Aislamiento de E. Coli productor de verotoxinas en ambos coprocultivos. Antigenuria neumococo negativa.

Comentarios. Presentamos dos pacientes de origen ecuatoriano con un diagnóstico de SHU de características típicas, identificados en nuestro hospital de manera casi simultánea. Este hecho nos sirve para recordar la importancia de factores genéticos y ambientales en la etiopatogenia del SHU. La evolución a corto plazo de ambos casos fue favorable a pesar del distinto grado de afectación renal y hematológica.

UTILIZACIÓN DE MATRIZ DÉRMICA EN EL TRATAMIENTO DE QUEMADURA POR EXTRAVASACIÓN DE VÍA VENOSA. *Pontón Martino B², Delgado-Miguel C¹, Pérez Costoya C², Sánchez Pulido LP, Muñoz-Serrano AJ¹, Barnes Marañón S², Molnar A², López Gutiérrez JC¹.* ¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La extravasación de sustancias inyectadas de forma intravenosa es un problema habitual, especialmente en las Unidades de Cuidados Intensivos. Puede ocasionar lesiones cutáneas, subcutáneas e incluso afectar a estructuras más profundas, como músculos, nervios y tendones, llegando a producir un daño mayor a veces que la propia enfermedad que se está tratando, prolongando la hospitalización y dejando secuelas a largo plazo.

Resumen del caso. Paciente de 8 meses de vida, derivada desde su hospital de referencia por haber sufrido quemadura en región dorso-lateral de pie izquierdo, producida por la extravasación de vía venosa periférica (refieren extravasación de suero, sin especificar otros agentes) 15 días antes del traslado, durante su ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos de dicho hospital, por presentar una bronquiolitis aguda. Ingresa inicialmente en planta de hospitalización, donde se realizan curas diarias con sulfadiacina argéntica, visualizando quemadura subdérmica en región dorsolateral de pie izquierdo, correspondiente a una SCQ del 1%. Es intervenida dos días después del ingreso bajo anestesia general, realizándose escarectomía y cobertura con matriz dérmica bicapa tipo Integra[®], sobre la que un mes después se realiza injerto de piel parcial, con adecuado prendimiento del mismo. En revisiones posteriores la paciente presenta muy buena evolución de las lesiones, con completa funcionalidad de la extremidad.

Conclusiones. Las heridas por extravasación deben ser valoradas por el cirujano y tratadas precozmente mediante inyección y lavado subcutáneo. En casos graves y con necrosis de todo el espesor cutáneo, la dermis artificial proporciona resultados estéticos y funcionales satisfactorios, similares a coberturas más complejas (colgajos libres), no indicadas en prematuros o pacientes oncológicos críticos.

VENA PORTA PREDUODENAL ASOCIADA A MALROTACIÓN INTESTINAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Fraile García L¹, Cen-zano Ruiz S¹, Alonso Ferrero J¹, González Uribelarra S¹, Castro Rey M¹, Palacios Loro M², Matías Del Pozo V², Alonso Arroyo V³.* ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Neonatología; ³Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La Vena Porta preduodenal (VPPD) es una causa rara de obstrucción duodenal congénita. Existen menos de 100 casos publicados en la literatura, de los cuales menos del 50% pueden considerarse obstructivos. Entre las malformaciones congénitas asociadas destacan; malrotación intestinal (64%), situs inversus (26%), otras anomalías duodenales (26%) y anomalías pancreáticas (22%).

Caso clínico. Recién nacido mujer pretérmino 32+4 semanas ingresa en Neonatología procedente de UCIN a las 7 horas de vida con diagnósticos de taquipnea transitoria e hipoglucemia neonatal precoz asintomática para continuación de cuidados. Antecedentes: Ambos padres originarios de Bangladesh. Madre 38 años, G6A0V6, diabetes gestacional tratada con dieta. Resto de embarazo controlado y normal. Precisa completar alimentación enteral por sonda nasogástrica hasta EPM 37 semanas por reflejo de succión-deglución débil, con adecuada tolerancia digestiva y tránsito conservado durante su ingreso con heces acólicas ocasionales. En contexto de ecografía abdominal realizada por prematuridad se observa una disposición de asas intestinales fundamentalmente en hemiabdomen derecho, con probable trasposición de vasos mesentéricos asociada, sugestivo de malrotación intestinal, que se confirma con tránsito intestinal baritado. Se realiza laparoscopia exploradora por parte de Cirugía Pediátrica a los 40 días de vida (EPM 38+1 semanas), confirmándose una malrotación intestinal tipo 1-A (no rotación) y el hallazgo casual de una VPPD con obstrucción duodenal extrínseca parcial. Se lleva a cabo una intervención de Ladd (incluyendo apendicectomía), además de resección y anastomosis intestinal por delante de dicha porta preduodenal. Recibe profilaxis antibiótica con ceftriaxona y metronidazol permaneciendo a dieta absoluta con nutrición parenteral durante 6 días, completando aportes enterales por boca posteriormente con adecuada tolerancia.

Comentario. La malrotación intestinal tiene una prevalencia de 0,5-1%. Por otro lado, la vena porta preduodenal, descrita por primera vez en 1921, es una anomalía infrecuente asociada principalmente a malrotación intestinal y responsable solamente del 4% de los casos de obstrucción duodenal. En la mitad de los mismos cursa de manera asintomática, siendo un hallazgo incidental durante una laparotomía exploradora. La intervención de Ladd disminuye el riesgo de obstrucción y apendicitis aguda en los casos de malrotación intestinal, siendo asimismo la duodeno-duodenostomía anterior y la duodeno-yeyunostomía latero-lateral, los tratamientos quirúrgicos más descritos en aquellos supuestos de vena porta preduodenal asociada.

ESCROTO AGUDO EN LA URGENCIA DE PEDIATRÍA: EDEMA ESCROTAL IDIOPÁTICO. *Buendía de Guezala A, Leonardo Cabello MT, De Lamo González E, Docío Pérez P, Marlasca San Martín P, Portal Buenaga M.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Con el término de escroto agudo nos referimos a un cuadro de dolor de aparición brusca acompañado de tumefacción, calor y rubor a nivel escrotal. La etiología es muy variada, incluyendo alteraciones circulatorias, inflamatorias, tumores, alergias y traumatismos. Las entidades más frecuentes son la torsión testicular (45%), la torsión de hidátide (35%) y la epididimitis (15%),

además de otras como el edema escrotal idiopático (5%). El edema escrotal agudo idiopático (EEAI) es una patología autolimitada que afecta fundamentalmente a niños prepúberes, caracterizado por la presencia de edema y eritema, de aparición súbita en uno o ambos hemiescrotos, con aspecto normal de ambos testículos y epidídimos. Su etiología es desconocida y, sin antecedentes traumáticos, el diagnóstico es esencialmente clínico, en la mayoría de las veces por exclusión, aunque la realización de una eco-Doppler escrotal es esencial para el diagnóstico, ya que permite determinar el engrosamiento de la piel y las cubiertas subcutáneas escrotales y la ausencia de alteraciones testiculares.

Caso clínico. Varón de 10 años sin AP de interés que acude a Urgencias por un dolor testicular bilateral de 24 horas de evolución, de inicio progresivo, sin traumatismo previo, ni clínica urinaria asociado a edema y eritema de ambos escrotos. A la exploración física destaca eritema y edema de bilateral, con reflejo cremastérico conservado y tamaño testicular normal; sin dolor a la palpación. Translucencia bilateral positiva. Se realizó ecografía doppler donde se apreciaban testículos y epidídimos normales en bolsa, con una placa de engrosamiento escrotal con aumento de la vascularización. Así como, un elemento de orina que resultó normal. Con diagnóstico de EEAI se pauta tratamiento con antiinflamatorios, pautas de reposo; siendo dado de alta. Valorado por su pediatra 3 días después con buena evolución.

Conclusiones. Es importante establecer un diagnóstico precoz en los casos de escroto agudo en el niño, siendo necesario conocer también los hallazgos clínicos y ecográficos de otras etiologías menos frecuentes que pueden producir los mismos síntomas, como es el caso del edema escrotal idiopático.

ESPLENECTOMÍA PARCIAL EN QUISTE DE BAZO GIGANTE. *Galvañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruíz Hierro C, Muguerza Vellibre R, Gutiérrez Dueñas JM.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Los quistes esplénicos constituyen una patología de muy escasa incidencia. El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con quistes parasitarios y postraumáticos; secundariamente con neoplasias como el angiosarcoma o el linfoma esplénico.

Caso clínico. Niña de 8 años de edad, con antecedentes de abdominalgia ocasional y familia originaria de Marruecos, acude a Urgencias por exantema pruriginoso generalizado. A la exploración física, gran masa abdominal palpable en hipocondrio izquierdo. En las pruebas complementarias presenta una analítica de sangre normal y serología de hidatidosis negativa. La ecografía y resonancia magnética evidencian una gran masa quística de 16 cm de diámetro mayor, que depende de la cara medial del bazo. Para intentar preservación esplénica y facilitar la manipulación de la masa, se decide punción y vaciamiento eco-guiado del quiste previo a abordaje vía laparoscopia. Se realiza esplenectomía parcial, reseccándose el quiste en su totalidad y conservando la mitad superior del bazo. Buena evolución en el postoperatorio, sin complicaciones y con alta hospitalaria a la semana de la cirugía. La ecografía postoperatoria estima un volumen esplénico residual de aproximadamente el 50%. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de quiste epitelial primario.

Conclusiones. El manejo de los quistes de bazo ha evolucionado hacia técnicas que permitan la preservación de tejido esplénico. Actualmente el tratamiento recomendado es una esplenectomía parcial con exéresis completa del quiste vía laparoscópica, conservando al menos el 25% del órgano, para mantener su función inmunológica y evitar una sepsis postesplenectomía.

VARIANTES EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL NEVUS MELANOCÍTICO GIGANTE. *Pontón Martino B², Delgado-Miguel C¹, Sánchez Pulido LJ², Pérez Costoya C², Muñoz-Serrano AJ¹, Barnes Marañón S², Molnar A², López Gutiérrez JC¹.* ¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital La Paz, Madrid. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El nevus melanocítico es una proliferación anormal pero benigna de los melanocitos de la pie. Se conocen como nevus melanocítico congénito a aquellas proliferaciones de melanocitos que se encuentran presentes al nacer y nevus melanocíticos congénitos gigantes (NMg) a los mayores de 20 cm. En los pacientes con NMg se ha determinado un bajo riesgo, pero existente, de desarrollar melanomas a largo plazo.

Resumen del caso. Presentamos tres casos clínicos de sendos pacientes que presentaban NMg y que se sometieron a cirugía para su exéresis, realizándose en cada uno de ellos un método quirúrgico diferente. En la primera paciente de 10 años de vida se procedió a la colocación de 4 expansores, para en un segundo tiempo proceder a la retirada de los mismos y a la exéresis del nevus. La segunda paciente es una niña de 6 años en la cual por la localización y características de su nevus no estaba indicado la colocación de expansores, por lo que se realizó exéresis completa del nevus y cobertura con matriz dérmica bicapa tipo Integra, requiriendo en un segundo tiempo la colocación de injertos de piel parcial sobre esta matriz dérmica. El tercer y último caso es un varón de 5 años de vida que presenta un nevus gigante abdominal al cual se le realizó exéresis parcial de la lesión en dos tiempos.

Conclusiones. A pesar de que la mayoría de los pacientes que presentan NMg acaban sometidos a una intervención quirúrgica para su exéresis, no en todos ellos se realiza la misma intervención sobre todo debido a la gran variedad de métodos de los que se dispone actualmente y debido a la centralización en el manejo de estas lesiones. Así mismo hacer hincapié en el hecho que extirpar la lesión no elimina el riesgo de posible aparición de neoplasia maligna.

QUISTE DE COLÉDOCO NEONATAL. UNA ENTIDAD INFRECUENTE. *Maíllo del Castillo JM, Martín Sanz AJ, Martín Bahamontes C, de Pedro del Valle S, Rupérez Peña SM, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP, Rubio Rodríguez F.* Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. Los quistes de colédoco son malformaciones congénitas de las vías biliares. La incidencia es de 1/100.000 pacientes, es mayor en países asiáticos y del sexo femenino. Es una entidad rara, consiste en la dilatación quística del árbol biliar tanto intra como extrahepático. La ecografía prenatal ha permitido realizar un diagnóstico temprano que permite un abordaje quirúrgico precoz con un mejor pronóstico. Se presenta el caso de un quiste neonatal abdominal con sospecha prenatal de quiste de colédoco.

Caso clínico. Es una recién nacida 36 semanas de gestación procedente de una madre gestante de 39 años de edad de raza asiática. Tiene otra hija de 13 años e historia de dos abortos con estudios normales. El embarazo hasta la semana 22 ha sido controlado en China y posteriormente en nuestro centro. En la semana 24 se aprecia una imagen ecográfica abdominal quística en línea media de "doble burbuja", se realiza ecografía de IV nivel con sospecha clínica de quiste de colédoco o duplicidad intestinal, esta imagen se mantiene hasta el nacimiento. Parto eutócico sin incidencias. La exploración neonatal es normal. Permanece en la maternidad e ingresa a las 36 horas de vida por presentar hiperbilirrubinemia y tomas irregulares con ganancia ponderal escasa, es dada de alta a los 6 días de vida con mejoría clínica y analítica. Se

realizó ecografía abdominal confirmándose el diagnóstico de: "quiste de colédoco, con afectación del cístico y al menos del tramo horizontal de la porta intrahéptica izquierda" compatible con un tipo IV de la clasificación de Todani. La niña está pendiente de valoración e intervención en centro de referencia de III nivel.

Conclusiones. El quiste del colédoco es una alteración congénita rara que afecta a los conductos biliares tanto intra como extrahepático. Existen diferentes grados de dilatación. El más frecuente es el grado I de la clasificación de Todani. El diagnóstico prenatal es posible y plantea diagnósticos diferenciales: quiste hepático, quiste de duplicación entérica, quiste mesentérico, etc. Es importante su diagnóstico precoz para un tratamiento quirúrgico lo antes posible mejorando así el pronóstico de estos pacientes. La presentación clínica es muy variable. Solo el 20% de los pacientes van a presentar la triada clásica de ictericia, dolor abdominal y masa en hipocondrio derecho. La mayoría presentan estos síntomas de forma aislada algunos casos se manifiestan con alguna complicación: colangitis, pancreatitis, hemorragias digestivas, hipertensión portal y peritonitis biliar por rotura del quiste. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica y /o la colangiografía resonancia son las técnicas, más esta última, de elección para el estudio preoperatorio. La cirugía generalmente por laparoscopia es segura con menores complicaciones a corto y largo plazo, en algunas series solo en el 16% de los casos, siendo la estenosis recurrente la más frecuente.

CUERPO EXTRAÑO INTESTINAL Y OBSTRUCCIÓN INTESTINAL. ¿HAY ALGO MÁS? *González Uribelarrea S, Torres Ballester I, Izquierdo Moreno E, Carranza Ferrer J, Ortega Vicente E, Villagómez Hidalgo J, Herraiz Cristóbal R, Molina Vázquez ME.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La ingesta de cuerpos extraños (CE) es un motivo de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría. Sin embargo, su asociación con cuadro de obstrucción intestinal no es tan habitual.

Caso clínico. Preescolar de 2 años y medio que acude a Urgencias por cuadro de abdominalgia periumbilical, vómitos bilioso-fecaloideos y ausencia de deposición en las últimas 72 horas con hiporexia y afebril. Como antecedentes personales, cuadro autolimitado de deposiciones hemorrágicas en la 1ª semana de vida. Dos transfusiones de hemáties con 3 meses y suplementos con hierro oral hasta el último año por anemia no especificada. Dudosa pérdida de 1.5 kg en los últimos 2 meses con episodios de distensión abdominal. Exploración física: distensión abdominal y dolor intenso difuso sin palpar masas, afectación del estado general. En radiografía simple de abdomen se objetiva CE metálico en FII con dilatación de estómago, asas y ausencia de gas distal. Persistencia de los síntomas pese a intento fallido de manejo conservador, por lo que se realiza intervención quirúrgica a las 12 horas con hallazgo incidental de masa tumoral de aspecto lipomatoso dependiente de colon descendente-sigmoide. Se realizan biopsia incisional, colostomía de descarga, se deja drenaje y se inicia antibioterapia profiláctica. Es reintervenido al 4º día postoperatorio por enfisema de pared abdominal adyacente al drenaje con salida de líquido purulento-fecaloideo y sospecha de perforación intestinal, extrayendo 2 cuerpos extraños < 1 cm y precisando aislar el segmento intestinal afecto por la tumoración abocando 2 fístulas mucosas a piel. Estudio de extensión: marcadores tumorales, metanefrinas plasmáticas, catecolaminas urinarias, serologías negativos. Ecografía, TAC y RMN abdominales para delimitar lesión. La anatomía patológica diagnóstica Lipoblastomatosis Difusa Abdominal (LDA).

Comentarios. La causa más frecuente de obstrucción intestinal en menores de 3 años es la invaginación intestinal, si bien existen otras menos frecuentes como la ingestión de CE o las masas. En nuestro caso, y pese al hallazgo casual de CE digestivo, el cuadro oclusivo intestinal

estaba motivado por una masa tumoral. La LDA, de origen adiposo embrionario, es de carácter benigno infiltrativo pudiendo llegar a ser localmente agresivo por su crecimiento. El tratamiento de elección es la exéresis completa, que en ocasiones se realiza por etapas.

TORSIÓN TESTICULAR PRENATAL: ¿PERO MI HIJO TAMBIÉN?

Lázaro Ramos J, Marrero Calvo ME, Martín Sanz A, Jiménez Martín A, Martín Bahamontes C, de Pedro del Valle S, Maíllo del Castillo Mendoza JM, Rupérez Peña S. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. La torsión testicular prenatal es aquella que ocurre intraútero, y suele diagnosticarse al nacimiento o en la primera exploración del neonato. Puede afectar a 6 de cada 100.000 recién nacidos. Existen antecedentes familiares en un 10% de los casos. La forma de presentación varía dependiendo de cuando se ha producido la torsión durante la gestación. La ecografía es el método diagnóstico de elección. Existe controversia respecto al momento de la cirugía.

Caso clínico. Se trata de un neonato procedente de un parto eutócico, vaginal, con presentación cefálica, a las 40 s de EG, con Test de Apgar 9/10. En la primera exploración a las 18 horas de vida, se apreció un testículo izquierdo aumentado de tamaño, de consistencia pétreo, indoloro a la palpación, con transluminación negativa. La exploración del testículo contralateral y el resto de la exploración eran normales. Ante la sospecha clínica de torsión testicular prenatal, se solicitó un estudio ecográfico urgente. El padre del niño refirió haber sufrido una torsión testicular intraútero, que precisó orquiectomía de lactante. El niño fue valorado por el servicio de Cirugía Pediátrica, descartándose la intervención quirúrgica por la nula posibilidad de salvar el testículo, decidiéndose actitud expectante inicial con controles clínicos periódicos.

Conclusiones. La exploración de los genitales en el recién nacido se debe realizar de manera rutinaria, siendo la torsión testicular prenatal uno de los diagnósticos a tener en cuenta cuando se descubre un testículo aumentado de tamaño. Los antecedentes familiares de torsión testicular aparecen en un 10% de los pacientes. Se ha publicado un caso con afectación de 3 generaciones consecutivas. En cada familia, parece existir una edad crítica en la que se producen los episodios de torsión, que varía en función de la familia afectada. No obstante, es excepcional en la literatura encontrar un paciente con torsión testicular prenatal, en el que su antecedente familiar sea también una torsión intraútero.

APENDICITIS BLANCAS: LA IMPORTANCIA DE ESTUDIAR EL LÍQUIDO PERITONEAL. Sánchez Pulido LJ, Gómez Farpón A, Álvarez Muñoz V, Barnes Marañón S, Molnar A, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Enríquez Zarabozo EM. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Exponer la relevancia del estudio microbiológico del líquido peritoneal en toda apendicitis blanca.

Material y método. Presentación de un caso de escarlatina diagnosticado a través del estudio del líquido peritoneal

Resultados. Mujer de 12 años con cuadro de dolor en hemiabdomen derecho de 2 días de evolución, con alguna exacerbación cólica, fiebre hasta 39°C, émesis y cefalea holocraneal que mejora con el antitérmico. Ausencia de sintomatología urinaria o respiratoria. La exploración física y la ecografía eran compatibles con adenitis, pero ante la persistencia del dolor se realizó en su centro de origen TC abdominal que mostró un apéndice de 6 mm con mínima cantidad de líquido libre. Test rápido de Estreptococo negativo. Tras permanecer en observación hospitalaria durante 48 horas a dieta absoluta, y ante la persistencia de los

picos febriles, con empeoramiento clínico, persistencia de los vómitos, focalización del dolor en fosa iliaca derecha con defensa y signos de irritación positivos así como elevación de la PCR (13,2 mg/dl), se decide laparotomía exploradora urgente. Durante la intubación, destaca una lengua aframbuesada no presente anteriormente. El apéndice se encuentra hiperémico con líquido seroso del que se toma cultivo, confirmando posteriormente la infección por *Streptococcus pyogenes*. Como tratamiento de la escarlatina, se completa el tratamiento antibiótico durante 10 días hasta la completa mejoría.

Conclusiones. El estudio microbiológico del líquido peritoneal debe realizarse sistemáticamente en toda apendicitis blanca, ya que su análisis puede llevarnos al diagnóstico causal.

MANEJO CONSERVADOR DE LA PERFORACIÓN ESOFÁGICA NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. Sánchez Moreno M, Cebrián Fernández R, Montejo Vicente M, Antañón Rodríguez M, Escribano García C, Marín Urueña S, Sánchez Abuín A, Caserio Carbonero S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Unidad de Neonatología. Valladolid.

Introducción. La perforación esofágica neonatal es una complicación rara en ausencia de atresia esofágica u otras malformaciones. La mayoría suceden en recién nacidos prematuros extremos o de bajo peso y su principal etiología es iatrogénica: colocación de sonda orogástrica (SOG) o intubación orotraqueal (IOT). Tradicionalmente su tratamiento ha sido quirúrgico, pero en la última década se postula un manejo más conservador.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino (29+1 semanas) de peso adecuado (950 g). Apgar 6/10. Rea III. Enfermedad de membrana hialina que precisa administración de una dosis de surfactante (técnica MIST), con mejoría clínica posterior. A las 12 horas de vida (hdv) sufre un empeoramiento respiratorio secundario a neumotórax a tensión que precisa IOT y colocación de drenaje torácico, objetivándose resolución del neumotórax y SOG bien posicionada. Extubación accidental con pérdida de la SOG a las 48 hdv. Tras reintubación y recolocación de SOG de poliuretano de 6 French sin dificultad, se aprecia en control radiológico tubo endotraqueal bien posicionado y lateralización derecha de la SOG, con su punta en hipocondrio derecho, sin neumoperitoneo ni neumotórax asociado. Ante sospecha de perforación esofágica, se retira SOG y se decide manejo conservador con reposo digestivo, nutrición parenteral y antibioterapia de amplio espectro (vancomicina y amikacina). Tras 72 horas, se coloca SOG sin dificultad, confirmando radiológicamente su correcto posicionamiento. A los 7 días del diagnóstico y manteniéndose estable clínicamente, se realiza esofagograma que confirma el paso correcto de contraste a estómago, sin evidenciarse fuga esofágica, tras lo cual se retira el drenaje torácico y la antibioterapia. Se inicia alimentación enteral y se realiza extubación programada, sin incidencias. Presentó adecuada tolerancia, alcanzando la alimentación enteral exclusiva a los 22 días de vida.

Comentario. La perforación esofágica neonatal es una complicación rara debido, en la mayoría de los casos, a causas iatrogénicas. Los síntomas dependerán del tiempo transcurrido entre el daño y el inicio del tratamiento, pudiendo incluso ser asintomática o asociar escapes aéreos. Para su diagnóstico suele ser suficiente una radiografía tórax-abdomen, aunque en ocasiones se necesita un esofagograma para demostrar la fuga. Su mortalidad se estima alrededor del 29%. El tratamiento clásico es quirúrgico, aunque en los últimos años se aboga por un manejo menos agresivo (reposo digestivo, NPT y antibioterapia de amplio espectro), con buenos resultados. Ya que la mayoría son producidas por causas iatrogénicas, debemos incidir en estrategias de prevención (entrenamiento en la realización adecuada de las técnicas, uso de lubricantes, videolaringoscopia) y el reconocimiento de los signos de alarma.

GLUCOSURIA RENAL HEREDITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO. Fraile García L¹, González Uribebarrea S¹, Castro Rey M¹, Membrives Aparisi J¹, Garrote Molpeceres R², Urbaneja Rodríguez E¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La presencia de glucosuria con glucemia plasmática normal debe hacer sospechar un defecto primario de la reabsorción de glucosa en el túbulo contorneado proximal. En este contexto, resulta imprescindible la realización de pruebas complementarias para despistar de otras disfunciones tubulares proximales asociadas.

Caso clínico. Mujer de 8 años es derivada a Consulta Externa de Nefrología Infantil por glucosuria objetivada en controles analíticos de orina seriados en su Centro de Salud. Antecedentes familiares de litiasis renal y glucosuria no filiada en abuela y tía en rama paterna, respectivamente. No otros antecedentes familiares nefrourológicos referidos. Ambos padres originarios de Rumanía, única hija de la serie sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Presenta exploración física por aparatos dentro de la normalidad, sin ninguna sintomatología asociada. En tira reactiva de orina se objetiva la presencia de proteinuria 1-2+, hematuria 2+ así como glucosuria 3-4+, con glucemia de 97 mg/dl en control gasométrico capilar. Se solicita asimismo hemograma, control bioquímico completo (incluyendo perfil hepático, férrico y lipídico) así como sistemático y sedimento de orina por micción media, sin hallazgos patológicos. En análisis de orina de 24 horas presenta proteinuria leve en rango no nefrótico y se confirma glucosuria de 1540 mg/dl, con resto de parámetros en rango de normalidad, por lo que ante sospecha de probable glucosuria renal hereditaria se realiza estudio genético en la paciente y ambos progenitores. Se obtiene resultado positivo en heterocigosis para c.1409T>C (p.Val470Ala) en el gen SLC5A2 tanto en la paciente como en su madre. Ante dichos hallazgos se confirma el diagnóstico de sospecha de glucosuria renal hereditaria iniciándose medidas dietéticas básicas y seguimiento ambulatorio.

Comentario. La glucosuria renal hereditaria es una enfermedad benigna causada por mutaciones en el gen SCL5A2, responsable de la codificación del transportador sodio-glucosa SGLT2 de baja afinidad en el túbulo contorneado proximal. El modelo hereditario suele mostrar un rasgo codominante con penetrancia variable, ocasionando una excreción elevada de glucosa en orina en ausencia de hiperglucemia ni otras disfunciones tubulares asociadas. Constituye habitualmente un hallazgo incidental, cursando en la mayoría de los casos de manera asintomática y autolimitada, con pronóstico favorable, sin requerir tratamiento específico ni restricciones dietéticas especiales.

QUISTE EPIDIDIMARIO DE GRAN TAMAÑO. A PROPÓSITO DE UN CASO. Molnar A, Sánchez Pulido L, Pérez Costoya C, Barnes Marañón S, Pontón Martino B, Álvarez Muñoz V, Fernández García L. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. El quiste epididimario es una entidad congénita, de origen desconocido que suele debutar en la adolescencia como hallazgo casual. La mayoría de las veces es asintomático y no requiere ningún tratamiento.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente que presenta un quiste epididimario de gran tamaño con clínica de dolor testicular que requiere intervención quirúrgica.

Resultados. Varón de 14 años controlado en nuestras consultas externas por quiste epididimario. El paciente presentaba una tumoración no dolorosa en el testículo izquierdo por lo que se realizó una

ecografía escrotal en la que se objetiva un quiste en la cabeza del epidídimo izquierdo con unas dimensiones de 42 x 26 x 41 mm. Al año y medio de seguimiento presenta dos episodios consecutivos de dolor testicular izquierdo que precisan valoración urgente, descartándose en ambas ocasiones escroto agudo mediante estudios ecográficos y confirmándose la presencia del quiste que no presenta cambios respecto al estudio previo. Puesto que el dolor no mejoraba con analgesia intravenosa se decide realiza intervención quirúrgica realizándose exéresis del mismo. El estudio anatomopatológico confirma el origen epididimario de la lesión.

Conclusiones. Los quistes de epidídimo cursan de forma asintomática habitualmente por lo que no suelen precisar de corrección quirúrgica. En caso de pacientes con lesiones de gran tamaño asociadas a sintomatología es conveniente estaría indicada la extirpación quirúrgica.

UN HALLAZGO INESPERADO. Castro Rey M¹, Fraile García L¹, González Uribebarrea S¹, Garrote Molpeceres R², Urbaneja Rodríguez E¹, Vázquez Martín S¹, Pino Vázquez MA¹, González García H¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las tubulopatías constituyen una patología infrecuente en pediatría, formando un grupo heterogéneo de entidades que asocian alteraciones diversas de la función tubular con amplio espectro clínico. Conocer sus características particulares es fundamental para discernir aquéllas que precisan de un seguimiento estrecho y asocian empeoramiento progresivo de la función renal con desarrollo de enfermedad renal crónica.

Caso clínico. Varón escolar de 10 años, etnia gitana. Padres consanguíneos de 2º grado, sanos. En seguimiento en consulta de Neuropediatría por cefaleas recurrentes y tics faciales. En control analítico de sangre se objetiva de forma incidental una uricemia de 1,5 mg/dl, siendo remitido a consulta de Nefrología Pediátrica para estudio. Rehistoriando a la familia refieren que el abuelo paterno tenía el antecedente de un ingreso por cólico renal con hematuria a los 40 años de edad. Paciente asintomático desde el punto de vista nefrourológico. *Exploración física:* Peso y talla en Pc 75. Completa por aparatos normal. *Pruebas complementarias:* Análisis sanguíneo con estudio de orina de primera orina de la mañana y orina de 24 h. Hallazgos analíticos relevantes: ácido úrico de 1,2 mg/dl, excreción fraccionada de ácido úrico del 31%, resto normal. Equilibrio ácido-base y Ecografía nefrourológica normales. *Evolución:* Ante sospecha de hipouricemia tubular y previo consentimiento informado, se solicitó estudio genético encontrando una mutación del gen SLC22A12 que codifica el transportador URAT1 localizado en la membrana apical del túbulo proximal (TP), de herencia recesiva. Tras explicar la patología a los padres e indicar necesidad de seguimiento a pesar de estar asintomático por el riesgo de complicaciones a largo plazo, se solicitó permiso a los padres para efectuar estudio genético familiar, pero la familia rechazó la propuesta.

Conclusiones. La hipouricemia renal hereditaria es un trastorno genético infrecuente que ocasiona un defecto aislado en la reabsorción de ácido úrico tubular. Esta entidad está catalogada como *enfermedad rara* (ORPHA 94088). Los pacientes presentan uricemias inferiores a 2 mg/dl con excreción fraccional de ácido úrico mayor del 10%. Suelen ser asintomáticos y diagnosticarse incidentalmente en contexto de otras patologías, como en nuestro caso. Sin embargo, estos pacientes pueden presentar complicaciones en forma de nefrolitiasis, hematuria, daño renal agudo inducido por ejercicio físico o tras deshidrataciones de diversa etiología, como los procesos gastrointestinales o el síndrome de encefalopatía posterior reversible.

MASA INTERLABIAL EN NEONATOS. ¿ES GRAVE? *Alonso Ferrero J, Gómez Beltrán O², Sánchez Abuín A², Garrote Molpeceres R¹, Sáez García ML¹, Gutiérrez Zamorano M¹, Cenozo Ruiz S¹, Romero Espinoza MD¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las masas interlabiales representan una causa poco frecuente de consulta en Pediatría (< 0.5% de las malformaciones congénitas urinarias). Es fundamental realizar un correcto diagnóstico diferencial (himen imperforado, rhabdomyosarcoma, divertículo o quiste ureteral ectópico) por su potencial malignidad.

Caso clínico. Recién nacido a término sexo femenino que con 13 días de vida es remitida desde el centro de salud por aparición de un bultoma en región genital. No presentaba otra clínica asociada. Diuresis preservada sin restos sanguinolentos o mucosos. Hábito intestinal conservado. Pérdida de peso máxima de 9,3% con recuperación ponderal posterior. En la exploración física se objetivan unos genitales externos femeninos con visualización de bultoma perimeatal de coloración amarillenta sin secreción que desplaza meato uretral externo. No se palpan adenopatías inguinales ni se visualizan otras lesiones asociadas. Vagina permeable con himen perforado. Ano ortotópico. Por sus características morfológicas (no polipoidea, sin sangrados, sin crecimiento progresivo, circunscrito a la región uretral) se diagnosticó de un quiste parauretral de Skene (glándulas secretoras mucoides) con posterior revisión con ecografía abdominal y vesical normal, resolviéndose sin tratamiento.

Comentarios: el quiste parauretral de Skene (1/2000 recién nacidas) se presenta como una masa asintomática de color blanquecino perlado que puede desplazar el meato urinario. Puede presentar secreción mucosa. Se diagnostica visualmente pero es necesario realizar pruebas de imagen para descartar malformaciones uretrales. El tratamiento es controvertido, se puede abogar por la observación o bien por técnicas más cruentas como la aspiración con aguja, excisión parcial o marsupialización del quiste, sobre todo cuando debuta como obstrucción urinaria.

“A MI HIJA NO PARA DE CRECERLE EL BULTO DEL BRAZO”. *García Lorente M, Murga Herrera V, Sanz Rueda L, Aparicio Fernández de Gatta C, Arroyo Rubio R, Benito Clap E, Moreno Morales A, Plata Izquierdo B.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. El hemangioma infantil (HI) es el tumor benigno producido por la proliferación de células endoteliales de los vasos sanguíneos. Su incidencia es del 4-10% en niños menores de un año. Un 12% de los hemangiomas diagnosticados requiere tratamiento.

Caso clínico. Lactante de 1 mes y medio que acude a urgencias porque refiere que desde hace varios días le ha crecido súbitamente la tumoración del brazo, con ulceración central. Ha permanecido afebril y no presenta otra sintomatología. A la exploración física destaca hemangioma 4x5 cm con ulceración central en hombro derecho. Se deriva a Cardiología Infantil, donde se realiza electrocardiograma y ecocardiograma, que resultan normales. Ante tales hallazgos, se diagnostica de hemangioma ulcerado. Se instaura tratamiento con propranolol (Hemangirol solución 3,75 mg/ml): comenzar 1 mg/kg/día cada 12 horas durante 1 semana. 2ª semana subir a 2 mg/kg/día cada 12 horas. 3ª semana subir a 3 mg/kg/día cada 12 horas hasta próxima valoración por Cirugía Pediátrica.

Discusión. Los hemangiomas infantiles, especialmente los de cabeza y cuello y región lumbosacra, pueden estar asociados a alteraciones estructurales subyacentes. Se han descrito dos síndromes aso-

ciados al hemangioma infantil: el síndrome PHACES y el síndrome PELVIS/SACRAL/LUMBAR. La mayoría de ellos se diagnostican mediante el examen físico y la historia evolutiva de la lesión. El cuándo y cómo tratar un hemangioma infantil no es fácil, dependiendo de la localización, tamaño, evolución clínica e impacto psicológico en el niño. No obstante, las indicaciones absolutas de tratamiento son: HI potencialmente mortales o que ponen en peligro la capacidad funcional; HI ulcerados con dolor y/o ausencia de respuesta a las medidas básicas de cuidado de heridas, y HI con riesgo de cicatrices permanentes o desfiguración⁽²⁾.

Conclusiones. El hemangioma infantil es el tumor benigno más frecuente en la infancia. Es importante conocer su morfología y sus características clínicas, así como la indicación de tratamiento.

Bibliografía. 1) López Gutiérrez JC. Guía clínica práctica para el tratamiento de los hemangiomas en la infancia. En: *Novedades bibliográficas. Continuum* 2019 [en línea]. Disponible en: <http://continuum.aeped.es> [consultado el 19.02.2019]. 2) Baselga Torres E, Bernabéu Wittel J, van Esso Arbolave D, et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatr (Barc.)*. 2016; 85(5): 256-65.

¿ALGO MÁS ALLÁ DE UNA ATRESIA DE ESÓFAGO? *Arteta Sáenz E, Miranda Vega M, Valencia Ramos J, Aja García G, Ibañez Llorente R, Corpa Alcalde A, Mateos Benito Á, Rodríguez Miguélez M.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La atresia de esófago (AE) es una de las malformaciones congénitas mayores más frecuentes, con una incidencia que oscila entre 1:3.000 y 1:4.500 recién nacidos vivos. Puede presentarse como una malformación aislada o asociada a otras anomalías congénitas, formando parte o no de síndromes genéticos.

Caso clínico. Neonato a término, hijo de madre sana primípara de 40 años de edad con una gestación bien controlada, ecografías antenatales normales salvo leve polihidramnios. Trasladado a nuestro hospital por sospecha de atresia de esófago, con clínica de sialorrea, distrés respiratorio y la no progresión de la sonda nasogástrica. Confirmación radiológica posterior de probable atresia esofágica con fístula traqueo-esofágica distal (Tipo III). Se realiza corrección quirúrgica a los 3 días de vida, sin incidencias. Fenotípicamente leve retrognatia, destacando pabellones auriculares displásicos con hélix y concha desconfigurados. Sindactilia del segundo y tercer dedos de ambos pies. Criptorquidia izquierda. En estudio de extensión de otras posibles anomalías asociadas se evidencia colobomas retinianos bilaterales, variante de Dandy Walker en RMN cerebral, CIA tipo ostium secundum y arco aórtico izquierdo con origen común de 1 y 2 tronco supraaórtico en ecocardiografía, traqueomalacia distal en fibrobroncoscopia y arteria subclavia derecha aberrante en TC. No superado cribado auditivo. Ecografía abdominal y radiografía vertebral normales. La asociación de anomalías y los rasgos fenotípicos hacen sospechar síndrome genético, siendo la impresión diagnóstica principal de Síndrome de CHARGE. Con los datos objetivos hasta el momento cumple un criterio mayor (colobomas) y 4 criterios menores (alteraciones cardiológicas, atresia esofágica, traqueomalacia y alteración de los pabellones auriculares), que según clasificación de Verloes correspondería con CHARGE atípico. Pendiente estudio genético, relacionado con mutaciones en genes CHD7 (8q12.2) y SEMA3E (7q21.11).

Conclusiones. La AE es una malformación heterogénea, que puede aparecer asociada a múltiples entidades, lo que hace que la aproximación diagnóstica suponga un reto difícil. En la AE con malformaciones asociadas y/o rasgos dismórficos se debe pensar en los principales síndromes relacionados: síndrome AEG, Feingold, CHARGE o asociación VACTERL, para poder indicar estudios de genética molecular.

DOCTORA, POR UN DÍA NO PASA NADA. *Gutiérrez Zamorano M, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Sánchez Sierra N, Villa Francisco C, López Balboa P, González Uribealrea S, López Casillas P. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La adolescencia es un periodo de crecimiento y desarrollo que ocurre entre los 10 y 19 años, crucial en la vida del individuo y donde tiene lugar el desarrollo de la identidad, el desarrollo del pensamiento abstracto, la maduración física y sexual y la adquisición de aptitudes para el desarrollo de relaciones adultas. Un adolescente, aun no es capaz de comprender conceptos complejos, ni de percibir el grado de control que tiene respecto a la toma de decisiones relacionadas con la salud. Según muestran algunos estudios, la adherencia al tratamiento en enfermedades agudas se encuentra alrededor del 20% mientras que en enfermedades crónicas es del 45%. A la hora de tratar con adolescentes que padezcan enfermedades crónicas, es necesario desarrollar habilidades específicas, ya que el pronóstico a largo plazo depende en gran parte de las decisiones que se tomen en el presente, empezando por la base como es la toma o no del tratamiento pautado.

Caso clínico. Paciente de quince años, de etnia gitana, diagnosticado de enfermedad de Gitelman desde los 8 años, en tratamiento actual con suplementos orales de potasio y magnesio e indometacina. Acude a Urgencias por calambres generalizados y espasmo carpopedal en contexto de fiebre de 24 horas de evolución y abandono del tratamiento de base. Se canaliza vía periférica y se extrae analítica donde se constata hipopotasemia, hipomagnesemia y alcalosis metabólica. Se realiza ECG donde se aprecia aplanamiento de ondas T y se inicia reposición endovenosa de potasio. Tras normalización de parámetros analíticos, se cambia medicación a vía oral, se instruye en la importancia de la toma de medicación diaria y se decide alta. Reinterrogando al paciente, refiere tomar la medicación de forma discontinua ya que no ve la necesidad de tomarlo a diario, es decir, "que por un día no pasa nada".

Conclusiones. La adherencia al tratamiento en enfermedades crónicas, tales como el síndrome de Gitelman, puede ser crucial en la calidad y esperanza de vida de los pacientes. En este caso, nuestro paciente ingresó por alteraciones electrolíticas debido al incumplimiento del tratamiento y, además, no era la primera vez que ocurría. Hemos de saber que en la adolescencia, la salud no suele ser una esfera importante y, por ello, se preocupan menos por ella. No son capaces de entender, que las decisiones que tomen en el presente, pueden ser decisivas en el futuro. Por ello, destacar la importancia de la entrevista clínica adaptada al adolescente e indagar las razones del abandono de la medicación e intentar solucionarlas en consenso, para evitar consecuencias graves e irreparables.

Viernes 5 de abril, 15:30 h – Sesión 2

Moderadores: Dra. Teresa Martínez (Centro de Salud Laguna de Duero Valladolid), Dr. Carlos Ochoa Sangrador (Complejo Asistencial de Zamora)

UNA "MANCHA DE NACIMIENTO" MENOS HABITUAL. *Díaz Anadón LR¹, Fernández Nieto D², Fernández Castiñeira S¹, Hernández Peláez L¹, Carnicero Ramos S¹, Quesada Colloto P¹.* ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Los nevus epidérmicos son lesiones cutáneas que corresponden a hamartomas originados en las células de la epidermis o los anejos cutáneos. Aunque se consideran congénitos, pueden hacerse evidentes a lo largo de la infancia o incluso en la edad adulta. Se distinguen diversos tipos en función de su origen (queratinocítico,

sebáceo...). Tienden a distribuirse siguiendo las líneas de Blaschko (líneas de migración celular durante el desarrollo embrionario). Son el resultado de mosaicismos cutáneos correspondientes a mutaciones postzigóticas de diversos genes implicados en la proliferación de células epidérmicas (PIK3CA, FGFR3, NRAS, HRAS...). Si bien la mayoría aparecen de manera aislada, en raras ocasiones se asocian a manifestaciones extracutáneas (Síndromes de Nevus Epidérmicos), principalmente oculares, neurológicas y musculoesqueléticas.

Caso clínico. Presentamos el caso de un lactante varón de 2 meses sin antecedentes de interés que presentaba pápulo-placas hiperqueratóticas pardo-grisáceas con tendencia a confluír de distribución lineal característica en cara lateral de abdomen (ver imagen). La familia refiere que al nacimiento presentaba ya máculas tenues de color marrón en la misma localización y que con el paso de los días han ido elevándose e hipertrofiándose. Asintomático por lo demás.

Comentario. Se trata de un caso de nevus epidérmico queratinocítico. En estos casos es importante realizar una exploración general y completa para descartar otras lesiones asociadas, que nuestro paciente no presentaba. Para el diagnóstico suele bastar con la clínica, si bien en lesiones atípicas conviene realizar estudio histológico. El riesgo de transformación maligna está descrito pero es excepcional y suele darse en la edad adulta. Por estos motivos conviene que este tipo de lesiones sean valoradas por un Dermatólogo.

DELIRIUM DEL DESPERTAR TRAS LA SEDACIÓN CON PROPOFOL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. *Pérez Salas S, Menéndez Bango C, Santamaría Sanz PI, Corpa Alcalde A, Mateos Benito ÁF, Morante Martínez D, Gómez Sánchez E, García González M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El propofol es un anestésico utilizado ampliamente en las sedaciones pediátricas cuyo uso se ha relacionado con la aparición de delirium del despertar, un estado de agitación motora con desconocimiento del entorno que aparece inmediatamente posterior a la sedación durante el proceso de despertar. Es más frecuente en niños en edad preescolar, en aquellos con un alto nivel de ansiedad y en procedimientos dolorosos. Se desconoce el mecanismo exacto por el que esto sucede aunque se piensa que tiene relación con su acción antimuscarínica sobre dichos receptores a nivel del sistema nervioso central

Casos clínicos. En 2902 sedaciones con propofol realizadas entre junio de 2007 y marzo de 2019 en nuestra unidad hemos registrado 2 casos. El primero es una niña de 12 años sedada con propofol y fentanilo para la administración de quimioterapia intratecal por una leucemia mieloide aguda. Al despertar presentó un episodio de agitación motora y pánico que se controló con la administración de clorpromacina intravenosa, con situación neurológica al alta normal. El segundo es un niño de 9 años sedado con propofol y fentanilo para la realización de una gastroscopia por disfagia. Al comienzo del despertar presentaba un contacto parcial con el medio y un cuadro de agitación grave que cedió con la administración de clorpromacina y midazolam quedándose dormido de nuevo. En el siguiente despertar reapareció el cuadro, que cedió al administrar diazepam y fentanilo recuperando su situación normal al despertar.

Conclusiones. En nuestra unidad los casos se han dado en niños prepúberes en los que quizás influyó el nivel de ansiedad previo. La aparición de delirium del despertar tras la administración de propofol ha tenido una incidencia muy baja. A pesar de su infrecuencia es importante reconocerlo para poder tratarlo lo antes posible. Aunque el tratamiento más descrito en la literatura es el haloperidol otros tratamientos sintomáticos pueden ser eficaces.

ÚLCERA VULVAR AGUDA DE LIPSCHÜTZ, A PROPÓSITO DE UN CASO. Gómez Arce A, Peñalba Cítores AC, Pérez González D, Ansó Mota M, Buendía de Guezala A, Cabero Pérez MJ, Guerra Díez JL. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La úlcera genital aguda o úlcera de Lipschütz es una enfermedad poco frecuente que generalmente aparece en mujeres jóvenes sexualmente inactivas, siendo los principales diagnósticos diferenciales aquellas enfermedades que causan ulceraciones genitales u oro-genitales de transmisión sexual o no infecciosas.

Caso clínico. Adolescente de 14 años, sin antecedentes personales ni ginecoobstétricos de interés, que acude a urgencias por lesiones vulvares dolorosas de 2 días de evolución. Afebril, aunque refiere fiebre de hasta 38,5°C en los días previos, malestar general y odinofagia. Menarquia a los 13 años. Niega relaciones sexuales, traumatismo genital o consumo de fármacos. Presenta 2 lesiones ulcerosas en ambos labios menores dispuestas en espejo sobre fondo necrótico con halo eritematoso, dolorosas a la palpación. No adenopatías inguinales. Resto de la exploración física por aparatos normal. Se realiza estudio diferencial de úlcera genital, incluyendo hemograma, bioquímica (PCR, hormonas tiroideas, función hepática, función renal, VSG), serologías (Citomegalovirus, Epstein Barr, VIH, sífilis), cultivo del exudado de las lesiones, PCR VHS, Ag *Chlamydia trachomatis* y hemocultivo, sin encontrarse alteraciones; y es valorada por Ginecología. Es dada de alta con diagnóstico de exclusión de úlceras de Lipschütz, indicándose tratamiento antiinflamatorio. Muestra una resolución por completo a los 10 días, sin cicatriz residual.

Conclusiones. Las úlceras de Lipschütz son una entidad cuya patogenia no está clara, sospechándose una reacción de hipersensibilidad secundaria a una infección con depósito de inmunocomplejos en los vasos dérmicos que provoca una microtrombosis y que eventualmente conduce a lesiones aftoides profundas, necrotizantes y dolorosas. Otra hipótesis sugiere una manifestación de primoinfección por VEB. La enfermedad generalmente comienza con síntomas gripales seguidos por la aparición de úlceras vulvares de 1 mm a 2,5 cm, únicas o múltiples, que suelen afectar a los labios menores. El diagnóstico clínico es de exclusión, descartando infecciones de transmisión sexual (VHS, *Treponema pallidum*), enfermedades autoinmunes (Behcet, enfermedad de Crohn), traumatismos, etc. El tratamiento principal es el control de dolor y los cuidados locales. La curación espontánea se completa en dos a seis semanas, generalmente sin cicatrices.

SÍNDROME DE FREY: UNA ENTIDAD POCO CONOCIDA. Sigüero de la Infanta S¹, Vega Gutiérrez ML², López Balboa P¹, Moreno Carrasco JL¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Centro de Salud Pilarica. Valladolid.

Introducción. El síndrome de Frey es una entidad benigna, poco conocida y por ello seguramente infradiagnosticada en pediatría. Consiste en la aparición de episodios recurrentes de eritema cutáneo hemifacial en el área inervada por el nervio auriculotemporal (NAT), en relación con estímulo gustativo. Su fisiopatología es desconocida aunque se postula que podría deberse a una regeneración aberrante de las fibras nerviosas del NAT secundaria a una lesión previa o a una conexión aberrante congénita. Dicha anomalía se produce por una fusión entre las fibras simpáticas y parasimpáticas del mismo dando lugar a un eritema hemifacial y sudoración tras estímulo gustativo. En adultos es una entidad relativamente frecuente que suele presentarse tras lesión de la glándula parótida y que puede tener origen traumático, infeccioso, tumoral o quirúrgico. Sin embargo, en la edad pediátrica la causa más frecuente es la lesión por parto instrumentado con fórceps.

Caso clínico. Presentamos el caso de un lactante de 5 meses que acude a urgencias y a consulta de pediatría de atención primaria por aparición de erupción cutánea facial tras introducción de frutas en la dieta. Se trata de un varón sin antecedentes de interés, nacido mediante parto instrumentado con fórceps y alimentado con lactancia mixta desde el nacimiento. Consulta por aparición de eritema hemifacial izquierdo, lagrimeo del ojo ipsilateral y congestión nasal de inicio súbito tras la ingesta de papilla de frutas. No presentaba otra sintomatología asociada, no impresionaba de pruriginoso y desapareció completamente tras una hora aproximadamente. Estos episodios se repitieron con las mismas características tras ingesta de frutas. Debido a las características del episodio se sospecha un síndrome de Frey.

Comentario. El síndrome de Frey es la expresión clínica de una neuropatía vegetativa que suele aparecer alrededor de los 5 meses de edad coincidiendo con la introducción de la alimentación complementaria. Su diagnóstico no requiere realización de pruebas complementarias ya que es fundamentalmente clínico. La localización de las lesiones cutáneas, la ausencia de sintomatología sistémica así como la edad de aparición nos ayudan a descartar alergias alimentarias y cuadros de intolerancia. Se trata de una entidad benigna y autolimitada que no precisa tratamiento y por lo tanto es importante su diagnóstico adecuado y la información a la familia para evitar iatrogenia y otras actividades preventivas innecesarias.

ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRÁFICAS TRAS ELECTROCUCIÓN CON CABLE DE ALTA TENSIÓN. Llorente Pelayo S, Viadero Ubierna MT, Garde Basas J, Fernández Suárez N, Alegría Echauri J, Merayo Fernández L. Servicio de Pediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las lesiones eléctricas en la infancia tienen una distribución bimodal con un pico en menores de 6 años por accidentes domésticos y otro en adolescentes que sufren electrocuciones de alto voltaje en relación con postes utilitarios. Las arritmias cardíacas son la principal causa de mortalidad generalmente por asistolia o fibrilación ventricular (FV) aunque también se describen hasta en el 15% de los casos otras alteraciones del ritmo: taquicardia sinusal, arritmias auriculares, bloqueos, alteraciones en la repolarización... que suelen resolverse espontáneamente pero pueden persistir en el tiempo. Otras alteraciones como daño miocárdico, espasmo coronario, IAM o rotura cardíaca son menos frecuentes.

Caso clínico. Niño de 13 años, sin antecedentes de interés, que sufre caída accidental en un río con apoyo de la mano izquierda sobre cable de alta tensión que se hallaba desprendido. Exposición a corriente eléctrica durante 3-4 minutos hasta que su padre consigue liberarlo. Presenta pérdida de conciencia breve con recuperación completa sin maniobras de resucitación. A la llegada de los servicios médicos se monitoriza con constantes normales y ECG sin alteraciones. Presenta dolor centrotorácico, en hombro y mano izquierda y en gastrocnemios. A su llegada a Urgencias tiene buen nivel de conciencia, buen color y perfusión, auscultación cardíaca normal y quemadura de 3er grado en base palmar de 5º dedo de mano izquierda sobre la que se realiza desbridamiento y curas. En la monitorización presenta numerosas extrasístoles de QRS ancho y estrecho sin formas complejas. No cambios isquémicos. Ecocardiografía sin alteraciones. Analíticamente presenta elevación de CPK de hasta 2015 U/L sin alteración de la función renal ni elevación de troponinas. Se mantiene monitorizado durante 6 días con progresiva disminución de la densidad de las ectopias que aun persisten al alta. Seguido en consultas se realiza ergometría en la que se observan extrasístoles, bigeminismo y alguna extrasístole nodal sin datos de isquemia.; holter-24h con extrasístoles supraventriculares y

ventriculares aisladas (EV 3544, ESV 1579) que persisten al año del evento. Realizada Angio-RM cardiaca sin datos de fibrosis ni afectación miocárdica.

Comentarios. La FV y la asistolia son la principal causa de mortalidad aguda tras electrocución, sin embargo, debemos conocer que pueden existir otras múltiples alteraciones del ritmo que pueden persistir en el tiempo, como en el caso de nuestro paciente, por lo que se debe realizar seguimiento cardiológico específico.

SI NO SABES LO QUE ES, ÉCHALE “LA CREMA” QUE VALE PARA TODO. ¿O NO? Díaz Anadón LR¹, Fernández Castiñeira S¹, Carnicero Ramos S¹, Quesada Colloto P¹, Hernández Peláez L¹, Rodríguez De la Rúa Fernández V². ¹Hospital Universitario Central de Asturias. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Oviedo. ²Centro de Salud El Cristo. Área Sanitaria IV. Oviedo.

Introducción. Las dermatitis en el área del pañal representan un motivo frecuente de consulta en pediatría y constituyen un grupo heterogéneo de lesiones con diferentes etiologías (irritativa, atópica, seborreica, bacteriana, fúngica, parasitaria...). Si bien para el diagnóstico diferencial entre estas suele bastar con la clínica, en muchas ocasiones puede ser difícil distinguirlas, motivo por el que en muchas ocasiones las combinaciones de principios activos (corticoide ± antifúngico ± antibiótico) en presentaciones tópicas resultan útiles. Sin embargo, su uso indiscriminado puede conducir a errores en el diagnóstico y tratamiento posteriores.

Caso clínico. Presentamos el caso de un niño de 2 años que acude a consulta con una lesión perianal de 14 días de evolución. No presenta prurito aparentemente, aunque sí refieren molestias con la defecación. No refieren sangre en las heces, dolor abdominal, fiebre ni otra sintomatología. No cuentan tampoco toma reciente de antibióticos sistémicos. La madre refiere que en los últimos 4 días le había estado aplicando un ungüento compuesto por neomicina + nistatina + triamcinolona, sin mejoría en las lesiones, que ahora son exudativas (ver imagen). Al profundizar en la anamnesis nos relata que antes del tratamiento las lesiones tenían un aspecto rojizo brillante y seco, sin descamación ni satélites. Se decide una determinación rápida del antígeno del estreptococo del grupo A, que es positiva, por lo que se pauta penicilina oral 10 días y se recomienda suspender la aplicación del ungüento. Buena evolución y curación completa.

Conclusiones. Se trata una enfermedad perianal estreptocócica con apariencia atípica debido al tratamiento con antibiótico, antifúngico y corticoide administrado en domicilio con la intención de cubrir todas las posibles causas de dermatitis perianal ante la duda, sin éxito. Como resultado, las lesiones han quedado enmascaradas y se ha dificultado su filiación, que solo fue posible tras hacer una anamnesis detallada y tras disponer de confirmación microbiológica. Esto nos lleva a plantearnos la importancia de insistir a los padres sobre la no utilización de estos tratamientos de forma indiscriminada sin prescripción facultativa.

ALGO MÁS QUE UN LUNAR. Maillo del Castillo JM, Jiménez Martín AM, García Serrano E, Martín Bahamontes C, de Pedro del Valle S, Lázaro Ramos J, Rupérez Peña S, Rubio Rodríguez F. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. Los nevus melanocíticos (lunares) son proliferaciones benignas de un tipo de melanocito conocido como “célula de nevus”. Los nevus melanocíticos congénitos (NMC) son los que están presentes al nacimiento o en los primeros meses de vida. Pueden aparecer en cualquier localización cutánea, de color entre canela y negro y con bordes geográficos e irregulares, algunos con mayor densidad de pelos

oscuros y gruesos. Se clasifican según su tamaño y según el número de lesiones satélites que presenten. Las complicaciones más importantes son el desarrollo de melanoma y la melanosis neurocutánea (proliferación de melanocitos en el SNC) en forma de melanosis leptomenígea o melanosis del SNC que pueden detectarse con RMN con gadolinio. En cuanto al manejo, sobre todo en los NMC grandes, la escisión completa es difícil de lograr y no elimina el riesgo futuro de melanoma, puede obtenerse beneficio cosmético con algunos procedimientos pero en cualquier caso dichos pacientes necesitan un seguimiento de por vida.

Caso clínico. Presentamos una recién nacida a término de peso adecuado y con gestación controlada normal. Cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal con Apgar 9/10, REA tipo I. Al nacimiento se detecta lesión extensa de color marrón oscuro con márgenes bien definidos y con hipertricosis asociada que afecta a hemacara izquierda desde el tercio medio superior hasta la región temporoparietal, además se observa otra lesión en zona occipital y múltiples lesiones pigmentadas en espalda y extremidades inferiores de tamaños variables (aproximadamente 30) diagnosticándose de un nevus congénito gigante con múltiples lesiones satélites. Dado el alto riesgo de melanosis neurocutánea, al tratarse de un NMC gigante y con múltiples nevus satélites, se realiza a los 7 días de vida RMN con técnicas de analgesia no farmacológica no observando lesiones sugerentes de melanosis leptomenígea y sin detectar malformaciones evidentes. Así mismo, se realizaron ecografía abdominal y lumbosacra, dada la extensión de las lesiones satélites, que resultaron normales y fue valorada por Oftalmología no observando nevus escleral.

Conclusión. Ante el hallazgo de un NMC al nacimiento, sobre todo si es extenso y/o con lesiones satélites, es importante buscar afectación del SNC (melanosis del SNC o melanosis leptomenígea) y un seguimiento clínico de por vida, independientemente de los tratamientos utilizados, dado el alto riesgo de desarrollar melanoma.

BROTE DE DERMATITIS ATÓPICA GRAVE, A PROPÓSITO DE UN CASO. Santamaría Sanz PI, Bernués López EM, Corpa Alcalde A, Menéndez Bango C, Pérez Salas S, Aguerrevere Machado MP, Portugal Rodríguez R, Merino Arribas JM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria y pruriginosa crónica de la piel que cursa en brotes recurrentes siendo más frecuente en niños que en adultos. Es consecuencia de una disregulación en la respuesta inmunitaria, así como una alteración en las proteínas epiteliales epidérmicas que origina una disfunción de la barrera cutánea. El síntoma principal de la DA es el prurito y el que mayor morbilidad ocasiona. El tratamiento de elección son los cuidados continuos de la piel mediante el uso de emolientes y cremas hidratantes y los corticoides tópicos.

Caso clínico. Niño de 12 años ya diagnosticado de dermatitis atópica con historia previa de varios ingresos por impétigo ampolloso estafilocócico y celulitis estafilocócica, que ingresa en planta de hospitalización por un brote de dermatitis atópica grave: presenta lesiones cutáneas generalizadas con placas liquenificadas extensas y con signos de impetiginización y descamación sobre todo a nivel facial y en extremidades inferiores, junto con prurito muy intenso y afectación del estado general, sin fiebre y con el resto de la exploración física normal. Se inicia tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico, corticoide con metilprednisolona, antihistamínico y analgésico intravenosos así como curas tópicas con mometasona y vaselina e hidratación cutánea abundante durante 10 días. Se solicitan varias pruebas complementarias: en la analítica se objetiva aumento de eosinófilos y de IgE (9970 UI/ml) y en los cultivos del exudado de las lesiones y en el cultivo nasal se aísla

S.aureus resistente a ácido fusídico. Ante la evolución poco favorable se decide inicio de tratamiento con metotrexato, objetivándose mejoría de las lesiones, con desaparición de los signos de impetiginización y descamación, sobre todo a nivel facial y en la parte anterior del tórax. Está pendiente de realización de estudio genético para diagnosticar o descartar un posible síndrome de Job. Actualmente continúa tratamiento con seguimiento periódico con evolución favorable.

Conclusiones. En la mayor parte de los pacientes con DA el control de la enfermedad se consigue con emolientes y medidas de hidratación cutánea y con corticoides tópicos. Un escaso porcentaje de pacientes precisa del uso de tratamientos de segunda línea, como inmunosupresores (los más utilizados son ciclosporina, azatioprina y metotrexato) y fototerapia en niños mayores y adolescentes.

¿SON TODAS LAS LESIONES ANULARES ERITEMA MULTIFORME? López Balboa P, Gutiérrez Zamorano M, López Casillas P, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Villagómez Hidalgo FJ, Nieto Sánchez R, Izquierdo Herrero E. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La urticaria multiforme o urticaria aguda anular, es una reacción cutánea benigna por hipersensibilidad propia de niños pequeños, caracterizada por la aparición de lesiones urticariales policíclicas, anulares, con centro violáceo, que puede asociar edema acral.

Proceso. Se recogieron datos de las historias clínicas de 6 pacientes (5 varones; edad media 32 meses) diagnosticados de urticaria multiforme en el Servicio de Urgencias a lo largo de los meses febrero a junio de 2018. Consultaban por lesiones múltiples, habonosas, policíclicas, de base eritematosa anular con centro equimótico y prurito asociado. Tres de ellos ya habían sido diagnosticados de urticaria aguda. Dos de ellos asociaban edema no doloroso localizado en extremidades inferiores (rodillas, maléolos, dorso de pies) y uno de estos, angioedema palpebral. Cinco de los casos referían antecedente de cuadro catarral, dos de ellos con fiebre, habiéndose iniciado previamente tratamiento con amoxicilina por su pediatra. Ante sospecha de urticaria multiforme se pautó tratamiento con cetirizina. A los casos que presentaban edema articular se asoció prednisona (1 mg/kg/día) durante 3 días. Se recogieron muestras microbiológicas faríngeas para determinación de virus respiratorios con detección: enterorinovirus (2 casos) gripeAH3 (dos casos) metapneumovirus y coronavirus como coinfección (2 casos). Todos los pacientes tuvieron una resolución progresiva de las lesiones en los siguientes días.

Conclusión. El diagnóstico de urticaria multiforme es clínico. Sus lesiones son inicialmente pápulas que progresan a forma anular en habón, pudiendo asociar zona central clara o equimótica; pueden presentar angioedema sin artralgias ni artritis. La mayoría concurre con cuadros virales a los que se les asocia un antibiótico, típicamente amoxicilina. En el diagnóstico diferencial tendremos en cuenta: eritema multiforme, enfermedad del suero, vasculitis urticarial y edema hemorrágico del lactante. El tratamiento se realiza con antihistamínicos de 2ª generación hasta la desaparición de las lesiones pudiendo realizar pauta corta de corticoides en casos de angioedema en las articulaciones.

BEBÉ COLODIÓN AUTORRESOLUTIVO. Quesada Colloto P, Fernández Castiñeira S, Díaz Anadón LR, Carnicero Ramos S, Hernández Peláez L, Fidalgo Alonso A, Mantecón Fernández L. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Caso clínico. Recién nacido mujer de 40+2 semanas de vida que nace mediante un parto instrumental con ventosa con un Apgar 9/8 e inicia signos de distrés respiratorio en los primeros minutos de vida.

Fue un embarazo controlado sin incidencias con ecografías prenatales normales. No antecedentes familiares de interés. En la exploración física, a parte de los signos de distrés ya mencionados, destacaban áreas extensas de descamación cutánea sobre una base de piel eritematosa tanto a nivel de pliegues y abdomen como de extremidades; así como edema en manos y pies. Se decidió ingreso en Neonatología ante la sospecha diagnóstica de bebé colodión. Se realizó análisis de sangre en el que no se detectaron alteraciones iónicas ni de otros parámetros. Durante su ingreso fue valorada por Dermatología, confirmando la sospecha diagnóstica inicial; y por Oftalmología, descartándose ectropión u otro tipo de afectación ocular. Presentó evolución favorable, con regresión progresiva de las lesiones cutáneas. No precisó en ningún momento sueroterapia ni aportes suplementarios de iones. El distrés respiratorio se resolvió en las primeras horas de vida. En el control ambulatorio por Dermatología a los dos meses de edad, presentaba regresión total de las lesiones, siendo etiquetada de bebé colodión autorresolutivo.

Conclusión. La denominación de bebé colodión no es una enfermedad en sí misma sino una presentación inicial de varias enfermedades con una gravedad y pronóstico variables. En un porcentaje de los casos, esta manifestación solo está presente en el periodo neonatal, con resolución completa posterior.

FOSFATASA ALCALINA BAJA: ¿TENDRÁ VALOR? Sánchez Moreno MG¹, Mulero Collantes P, Escribano García C¹, Palacio Tomás L¹, Cebrián Fernández R¹, Heath K², Cancho Candela R¹, Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid. ²Hospital Universitario La Paz. INGEMM. Madrid.

Introducción. La hipofosfatasa es una enfermedad genética causada por un déficit de fosfatasa alcalina (FA) no específica de tejido, con una clínica muy variable y potencialmente fatal.

Casos clínicos. Caso 1. Varón de 6 años y 4 meses que acude derivado a la consulta de endocrinología por hiperglucemia. *Antecedentes familiares:* Rama paterna, hiperglucemia y autoinmunidad. Madre, esclerosis múltiple, tiroiditis crónica autoinmune y fibromialgia. Talla diana: 182 (+0,71DE). *Antecedentes personales:* Embarazo controlado, cesárea a las 35 semanas por rotura prematura de membranas. Peso de recién nacido 2.150 g (p3-10). Talla 45 cm (p10). *Antecedentes patológicos:* Fractura de muñeca izquierda en 2016. Tras estudio de hiperglucemia es diagnosticado de Diabetes Mody-2. En sucesivas analíticas se objetivan valores bajos de FA entre 75-80 U/L. Calcio 9,75 mg/dl, fósforo 5,83 mg/dl, vitamina D 56 µg/L. A la exploración, dientes de coloración grisácea, talla baja para el patrón parental (-0,91 DE), por lo que tras descartar otras causas de hipofosfatemia, se solicita genética molecular para estudio de hipofosfatasa que detecta variante patogénica en heterocigosis del gen ALPL. Pendiente densitometría ósea e inicio de tratamiento enzimático. Madre diagnosticada de fibromialgia y múltiples fracturas en la infancia, aporta densitometría ósea: osteopenia en fémur. Se objetiva en consulta valores de FA entre 15-20 U/L por lo que se solicita estudio del gen ALPL (pendiente de resultado). **Caso 2.** Paciente de 17 meses, derivado a la consulta de endocrinología por alteraciones óseas. *Antecedentes familiares:* Abuela materna fallecida por enfermedad de Creutzfeldt-Jacob. Talla diana (-0,33DE). *Antecedentes personales:* Embarazo controlado, a término. Peso al nacimiento 3.260 g (p25-50), talla 50,5 cm (p50-75). Exploración a los 17 meses: talla (-1,91 DE) y alteraciones óseas importantes. Presenta FA baja 63 U/L, calcio 9,14 mg/dl, fósforo 6,6 mg/dl, vitamina D 56 µg/L. Ante sospecha de displasia ósea se realiza una serie ósea: alteraciones a nivel metafisario. La talla a los 5 años es de (-4,31DE) y finalmente se solicita un panel genético de displasias, siendo diagnosticado de pseudocondrodisplasia, presentando además un cambio en heterocigosis en el gen ALPL. Se estudia a ambos progenitores y el padre presenta la misma

mutación en el gen ALPL, no antecedentes de fracturas ni deformidades con FA baja 33 U/L, calcio y fósforo normales. Densitometría normal.

Conclusiones. El diagnóstico de hipofosfatasa constituye un reto debido a su baja prevalencia, siendo imprescindible una detallada historia clínica. El espectro clínico es variable y puede ser potencialmente letal. Es fácil infradiagnosticarla, al dar con frecuencia más valor a cifras de FA elevadas, así como la presencia de falsos negativos por hiperfosfatemia. Su diagnóstico es importante al ser una enfermedad tratable (asfotasa alfa) que afecta de forma importante a la calidad de vida.

DIABETES TIPO MODY, EPIDEMIOLOGÍA AL DIAGNÓSTICO.

Alonso Rubio P¹, Rodríguez Delhi C², García García R¹, Mayoral González B¹, Huidobro González B¹, Riaño Galán I¹. ¹Unidad Diabetes Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Unidad Diabetes Infantil. Hospital Universitario San Agustín. Avilés.

Introducción. La diabetes tipo MODY (*Maturity-Onset Diabetes of the Young*) es la causa más común de diabetes monogénica, afectando entre el 1-2% de pacientes diabéticos. Se caracteriza por desarrollo precoz de hiperglucemia no cetósica, en pacientes generalmente no obesos, con autoanticuerpos negativos y herencia autosómica dominante.

Objetivo. Describir el número de pacientes en edad pediátrica al diagnóstico de diabetes tipo MODY, subtipo y características epidemiológicas en el momento de la confirmación genética.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes con diagnóstico de diabetes tipo MODY en 2 unidades de Diabetes Infantil.

Resultados. La muestra la conformaban 5 pacientes (3 de ellos varones). La edad media al diagnóstico de 8 años (4,47 DE). Todos presentaban mutaciones en heterocigosis, 4 en el gen GCK (MODY 2) y 1 en HNF1B (MODY 5). En 4 paciente el diagnóstico se originó por hallazgo casual de hiperglucemia y en 1 paciente mediante estudio dirigido por padre con MODY 2. Todos los pacientes con MODY 2 tenían antecedentes familiares de 1º grado de diabetes. El paciente con MODY 5 tenía enfermedad quística renal y la mutación se desarrolló de novo. Únicamente 1 paciente presentaba sintomatología cardinal. La autoinmunidad era negativa en todos ellos y ningún paciente presentaba obesidad al diagnóstico (DE IMC media de -0,52) ni resistencia a la insulina. Todos recibieron indicaciones de estilos de vida saludable. Ningún paciente recibió de forma inicial tratamiento farmacológico.

Conclusiones:

- Nuestros pacientes presentaban los hallazgos característicos típicos de la diabetes tipo MODY.
- El subtipo de MODY más común fue la 2, que es el subtipo de MODY más frecuentemente diagnosticado en los países donde se realiza de forma habitual controles glucémicos capilares.
- Es importante realizar el diagnóstico adecuado en esta patología, para realizar un seguimiento clínico adecuado y evitar la administración de tratamientos no beneficiosos.

¿ES QUE NADIE VA A PENSAR EN LOS ADOLESCENTES? Pérez A¹, Megido A¹, Alonso P¹, González C¹, García R², Mayoral B¹, Luengo M³, Riaño I¹. ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría. ²Educadora Diabetes Infantil. ³Salud Mental. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La atención sanitaria al adolescente en España es deficitaria, con falta de cuidado a la salud integral durante esta etapa e insuficiente formación por parte de pediatras y médicos de familia.

Casos clínicos. Caso 1: Varón de 13 años, diagnosticado de fibrosis quística a los 3 años. Al día, recibe un total de 14 medicaciones, man-

teniendo aceptable función pulmonar. En el último año comienza con diabetes en el contexto de su enfermedad, necesitando tratamiento con insulina subcutánea en múltiples dosis (MDI). Mantiene talla y peso inferiores a -1.5 DS, con velocidad de crecimiento muy patológica. Por el momento, mantiene estabilidad anímica sin datos de alarma. **Caso 2:** Mujer de 14 años, con Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) desde los 12. Recibe tratamiento con MDI, manteniendo un buen control durante el primer año. Posteriormente se observa un empeoramiento, con múltiples descompensaciones, (ingreso en UCI Pediátrica en una ocasión por cetoacidosis diabética). Se programa ingreso, donde se constata buen control glucémico con las pautas de insulina habituales, aunque se descubren errores de cálculo y comprensión técnica. Valorada por Salud Mental, no detecta trastorno mental. Existe una ligera dificultad cognitiva para la comprensión matemática que afecta al cálculo de dosis y una necesidad de mayor autonomía en un contexto de sobreprotección familiar. **Caso 3:** Mujer de 12 años, con DM1 desde los 9, actualmente con insulino terapia subcutánea en infusión continua. Mantiene muy buen control inicial hasta que, coincidiendo con separación de sus padres, empeora el control metabólico de la enfermedad, precisando tres ingresos hospitalarios en menos de 2 meses, dos de ellos en UCI Pediátrica por cetoacidosis diabética. Es valorada por Salud Mental que relaciona los episodios de descompensación con estados afectivos de elevada tristeza relacionados con conflictividad familiar.

Conclusiones. Los casos expuestos reflejan la dificultad del manejo de la diabetes en la adolescencia, pero también la necesidad de individualizar. Es importante conocer cuáles son los recursos personales, familiares, sociales y sanitarios que contribuyen a controlar su enfermedad. Los adolescentes con patología crónica son más vulnerables a los cambios sufridos durante esta etapa, por lo que requieren un seguimiento y apoyo por parte de un equipo multidisciplinar.

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL E HIPERGLUCEMIA DE ORIGEN GÉNÉTICO COMÚN. Alonso Rubio P, Blázquez Gómez CJ, Ordóñez Álvarez FÁ, Huidobro Fernández B. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La diabetes MODY (*Maturity-Onset Diabetes of the Young*) tipo 5 es un tipo de diabetes de origen monogénico debida a mutaciones en heterocigosis en el gen HNF1B. Se caracteriza por presentar enfermedad renal (fundamentalmente enfermedad quística renal) y desarrollo de hiperglucemia no cetósica a edad temprana, en ausencia de obesidad. Puede transmitirse de forma autosómica dominante o aparecer por mutaciones de novo.

Caso clínico. Paciente varón de 10 años, con enfermedad quística renal de detección ecográfica prenatal. Intervenido de criptorquidia derecha a los 5 años. Seguimiento periódico en consulta de Nefrología Infantil, presenta múltiples quistes corticales bilaterales que no han progresado en controles ecográficos periódicos. Se ha objetivado hipomagnesemia leve en los últimos controles analíticos sin otras alteraciones de la función renal. Se deriva para valoración a consulta de Endocrinología Infantil por objetivarse glucemia alterada en ayunas en 2 analíticas 109 y 122 mg/dl. No refiere sintomatología cardinal. No antecedentes de diabetes mellitus en sus progenitores. Antropometría: Peso: 36 kg (p35, -0,4 DE). Talla: 140,4 cm (p29, -0,58 DE). IMC: 18,26% (p42, -0,22 DE). Exploración física: normal. Pruebas complementarias: Hemograma: normal. Bioquímica: glucosa: 106 mg/dl, péptido C: 1,73 ng/ml (1,10-4,40), insulina: 11,4 µU/ml (2,6-24,9), HbA1c: 5,6%, HOMA-IR: 2,98, magnesio: 1,5 mg/dl, resto normal. Registro de glucemias capilares en ayunas y postprandiales, la mayor parte de ellas, normales. Ante sospecha diagnóstica de alteración del gen HNF1B, responsable de la diabetes Mody tipo 5, se solicita estudio genético en el que se objetiva

deleción en heterocigosis de 9 exones de HNF1B. El paciente ha presentado evolución favorable hasta el momento, con normalización de glucemia en ayunas mediante incremento de ejercicio físico diario y una nutrición saludable, exenta de hidratos de carbono de absorción rápida.

Comentarios. La sospecha diagnóstica se fundamentó por la presencia conjunta de enfermedad renal e hiperglucemia en ayunas. El paciente desarrolló la enfermedad debido a una mutación de novo, dado que el estudio de la mutación detectada el paciente, fue negativo en los padres y en un hermano menor.

SÍNDROME DE OKIHIRO; A PROPÓSITO DE UN CASO. *Menéndez Bango C, Cuervas-Mons Tejedor M, Ferragut Ferretjans F, Blanco Barrio A, de la Mata Franco G, Arnáez Solís J, Merino Arribas JM, Pérez Gordón J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de Okihiro, también conocido como Duane anomalía-radial o síndrome acro-reno-ocular se caracteriza por alteraciones radiales, del pulgar, anomalías oculares (colobomas o síndrome de retracción de Duane) y renales (como ectopia renal). Asimismo en algunos casos puede asociar defectos en la audición, a nivel cardíaco, o talla baja patológica por alteraciones en la hipófisis. Este síndrome está ligado a trastornos en el gen SALL4 con patrón de herencia autosómico dominante aunque también están descritos casos con mutaciones "de novo".

Resumen del caso. Niño de 3 años con diagnóstico antenatal de crecimiento intrauterino retardado, ectopia renal derecha de localización pélvica (objetivado en periodo neonatal) y huesos largos cortos. Al nacimiento destaca fístula lumbosacra, hipoplasia de pulgares y dolicocefalia con frente prominente. Ante el retraso ponderoestatural, sin datos objetivos de rizomelia, y la sospecha de displasia ósea se deriva a Genética clínica. Se solicita serie ósea donde se objetiva dolicocefalia, clavículas distales en gancho, epífisis de las falanges proximales de las manos, pequeñas, irregulares y pegadas a las metáfisis con ligero acortamiento de 1º metacarpiano y un panel de displasias esqueléticas donde se identifica una variante en heterocigosis c.2593 C> T (p.Arg865*) en el gen SALL4, no detectada en los progenitores, vinculada al Sd. Okihiro. Tras la llegada de los resultados se completa estudio de extensión de malformaciones asociadas con: ecografía cardíaca sin detectar anomalías, potenciales auditivos con sospecha de hipoacusia moderada izquierda y severa derecha y Resonancia Magnética cerebral detectándose atrofia de la adenohipofisis con neurohipofisis ectópica. Igualmente continúa en seguimiento en Endocrinología Infantil por baja talla patológica (-3,96 DE) con perfil hormonal normal salvo IGF-1 < p1 aunque con mejoría progresiva del crecimiento. Para completar el estudio está pendiente en la actualidad, de valoración oftalmológica, si bien no impresiona de padecer el Síndrome de retracción de Duane, asociación clásica del Sd de Okihiro.

Comentario. El síndrome de Okihiro es una entidad muy infrecuente pero con múltiples comorbilidades asociadas siendo de gran importancia su detección precoz para instaurar un tratamiento que asegure la mejor calidad de vida posible con las menores secuelas a largo plazo. Asimismo el estudio genético debe ser completo tanto del paciente como de los progenitores para poder ofrecer un buen consejo genético.

CARACTERÍSTICAS DEL GRUPO DE DIABÉTICOS TIPO 1 DEL ÁREA DE SALUD DE ÁVILA. *Lázaro Ramos J, Rupérez Peña SM, Benito Pastor H, Jiménez Martín AM, Rubio Rodríguez F, Jiménez Saucedo M, Martín Sanz A, Marrero Calvo M. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Objetivos. Describir las características al debut de los diabéticos de tipo 1 que debutan en Ávila y su provincia. Seguimiento del grupo atendiendo a sus complicaciones, en especial la afectación del crecimiento, el control metabólico y las complicaciones autoinmunes.

Material y métodos. Estudio retrospectivo a través de historias clínicas de todos los pacientes menores de 14 años que debutaron con diabetes mellitus tipo 1 entre los años 2006 y 2016. Análisis de datos mediante Stata Corp 13.1.

Resultados. Entre 2006 y 2016 han debutado 40 niños, 1 niño de nuestra área ha debutado fuera. Se han trasladado 5 pacientes a UCIP, que se recuperan posteriormente. Se siguen 38 pacientes, 50% niños y 50% niñas. La incidencia ha sido de 18,36 casos por 100.000 habitantes-año. La edad media al debut fue 7,7 años y el tiempo medio de seguimiento 4 años. El 28,4% presentó acidosis moderada o grave al debut, la HbA1c media fue 11,7% y el péptido C medio al debut 0,32. Los autoanticuerpos más determinados son ICA e IAA. Los más frecuentemente positivos son los antiGAD y los IA2. Al debut 18,4% se tratan con NPL+AAR y el 81,6% reciben pauta basal-bolos. A lo largo del tiempo todos irán a pauta basal-bolos y un 7,9% recibirán terapia con bomba de insulina. La recuperación del IMC y la velocidad de crecimiento se producen a partir de los primeros de 6 meses del debut. Los pacientes que acuden regularmente a consulta tienen HbA1c 2% más baja de media. El perfil lipídico mejora con la evolución de la enfermedad. Se detectan un 2,6% de hipotiroides y un 13,2% de celíacos. No se encuentra ningún caso de microalbuminuria ni retinopatía.

Conclusiones. son necesarios protocolos de actuación dentro de un mismo servicio para evitar diferencias en el manejo de los pacientes. Los pacientes que acuden regularmente a la consulta tienen mejor control metabólico. Se detectan mayor número de celíacos y menor de pacientes con inmunidad positiva frente a tiroides que en otras series. Ninguna complicación de las denominadas crónicas aparece en los primeros 11 años de seguimiento.

PUBARQUIA PRECOZ EN ATENCIÓN PRIMARIA: NO SIEMPRE DE CAUSA FISIOLÓGICA. *López Balboa P, Moreno Carrasco JL, Siguero de la Infanta S, Vega Gutiérrez M, Bartolomé Albistegui MJ, Bachiller Luque R, González-Lamuño C, Membrives Aparisi J. Unidad de Endocrinología Infantil. Centro de Salud Pilarica. Valladolid. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La pubarquia precoz aislada se define como la aparición de vello sexual púbico, sin otros signos de pubertad, antes de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños. La causa más frecuente es la adrenarquia prematura, debido a una maduración fisiológica precoz de la zona reticular adrenal. En un bajo porcentaje de casos, podemos encontrar alguna patología subyacente, siendo importante el diagnóstico y tratamiento precoces para evitar repercusiones en el desarrollo puberal y en el pronóstico de talla final.

Caso clínico. Mujer 7 años en seguimiento en Atención Primaria por pubarquia precoz, sin axilarquia ni telarquia. Antecedentes familiares y perinatales sin interés. Menarquia madre a los 11 años. Somatometría al nacimiento y pruebas metabólicas normales. Exploración física normal sin otros signos de virilización ni de desarrollo puberal; talla en Pc 88 (talla diana 161 ± 5 cm; Pc 31). Exploraciones complementarias: analítica básica con ionograma normal; radiografía carpo: edad ósea de 10 años y 6 meses para edad cronológica de 8 años y 1 mes. Se deriva a Endocrinología Infantil: determinación de eje hipófiso-gonadal y hormonas sexuales (LH, FSH, estradiol, DHEA-S y androstendiona) con valores normales. Se realiza test de ACTH: aumento de cortisol y 17-alfa-hidroxiprogesterona (17-OH-P) por encima de valores de referencia con respecto al momento inicial pre-estimulación (post-estímulo

> 30 ng/ml). Ante la sospecha de HSC forma no clásica o tardía, se inicia tratamiento con Hidrocortisona y se solicita estudio genético: alteración en homocigosis de la variante patogénica Val282Leu en el gen CYP21A2 (enzima 21-hidroxilasa); correlación fenotípica con pérdida parcial de su actividad (actividad enzimática residual: 25-75%). Se amplía estudio genético a familiares: misma mutación genética en ambos padres y hermanos, sin repercusión clínica o analítica en ninguno de ellos.

Conclusiones. 1) Es importante realizar una exhaustiva valoración de los pacientes con pubarquia precoz debido a la presencia de causas patológicas infrecuentes que, en ocasiones, intervienen en su desarrollo. 2) Recordar la existencia de formas clínicas de HSC tardía o no clásica, que pueden pasar desapercibidas hasta el desarrollo puberal debido a una actividad enzimática parcial o residual que enmascara su presentación precoz. 3) Destacar la importancia del estudio genético para en determinar de manera adecuada la correlación genotipo-fenotipo existente y para el diagnóstico precoz en los familiares de los casos índice en aquellas alteraciones de herencia familiar.

HIPOTIROIDISMO TRANSITORIO SECUNDARIO A ASPARRAGINASA EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA EN FASE DE MANTENIMIENTO. *Moreno Carrasco JL, López Casillas P, Sánchez Sierra N, Bahillo Curieses P, Herraiz Cristóbal R, González García H. Unidad de Oncohematología Infantil. Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El hipotiroidismo secundario a fármacos quimioterápicos en pacientes con leucemia linfoblástica aguda (LLA) es una complicación rara, aunque descrita en la literatura, (sobre todo con Asparraginasa, Vincristina, Prednisona y Daunorrubicina). En el caso de la Asparraginasa, el mecanismo fisiopatológico no está bien definido. Se asocia con disminución en la concentración de proteínas plasmáticas (albúmina, insulina, fibrinógeno, etc.), por lo que dicha alteración tiroidea puede deberse a una reducción transitoria de la proteína transportadora de las hormonas tiroideas (TBG). A continuación presentamos un caso clínico sobre este tema.

Caso clínico. Mujer 7 años con LLA tipo B Común Riesgo Intermedio en tratamiento según protocolo LAL SEHOP PETHEMA 2013, en fase de mantenimiento con Metotrexate, 6-Mercaptopurina, triple intratecal y Asparraginasa-Pegilada. Tras administración de 6 dosis de Asparraginasa-Pegilada i.m. inicia clínica de cansancio generalizado, náuseas, hiporexia de varias semanas de evolución, con hipoproteïnemia e hipoalbuminemia asociados. En estudio ampliado no se objetivan pérdidas proteicas a nivel intestinal o renal. Se solicita perfil tiroideo: T4-total 0,88 ng/dl (valor referencia 0,93-1,71 ng/dl) con TSH 4,71 mcUI/ml (valor referencia 0,60-4,84 mcUI/ml), niveles de Tiroglobulina 55,6 ng/ml (valor referencia 3,5-77 ng/ml) y anticuerpos antitiroideos negativos. Estudio funcional del eje H-H-tiroideo mediante administración de TRH exógena con determinación posterior de TSH y de hormonas tiroideas dentro de la normalidad. Ante la sospecha de hipotiroxinemia secundaria a la administración de Asparraginasa, se inicia tratamiento hormonal sustitutivo con L-tiroxina a dosis inicial de 1 µg/kg/día. Desaparición progresiva de la clínica con normalización del perfil tiroideo; descenso gradual de levotiroxina hasta su retirada completa a los 5 meses, con controles analíticos posteriores normales.

Comentario. 1. La hipotiroxinemia transitoria secundaria al tratamiento quimioterápico con Asparraginasa en pacientes con LLA es un efecto adverso infrecuente, encontrándose pocos casos descritos en la literatura. 2. El control analítico periódico del perfil tiroideo en estos pacientes ayuda a la detección de dicho efecto adverso en fases subclínicas, permitiendo iniciar de manera precoz un tratamiento hormonal sustitutivo adecuado para su manejo.

Moderadores: Dr. Carlos Alcalde Martín (Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid), Dr. José María Maíllo (Hospital de Ávila)

LUXACIÓN CONGÉNITA DE RODILLA, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Castro Rey M, Villagómez Hidalgo FJ, Barea Peinador JF, Villar Villanueva A, Alfaro González M, Blanco Rodríguez I, Izquierdo Herrero E, González Uribebarrea S. Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal de Medina del Campo. Medina del Campo, Valladolid.*

Introducción. La luxación congénita de rodilla es una patología muy poco frecuente, de etiología desconocida, que debe sospechase en todo recién nacido que en la exploración física inicial se aprecie hiperextensión de la rodilla $\geq 180^\circ$ (recurvatum). Existen 3 grados según la clasificación de Curtis y Fisher y el tratamiento precoz, generalmente ortopédico, es crucial en su evolución.

Resumen del caso. Recién nacida a término producto de embarazo controlado y normal. Parto a las 37+5 semanas de edad gestacional, vía vaginal, presentación cefálica cefálica ayudado con ventosa. Apgar 9/10. Tras el nacimiento, en la exploración física inicial en paritorio, se aprecia la rodilla derecha en recurvatum, con un pliegue transversal en la cara anterosuperior de la rodilla. Al intentar flexionar la rodilla esta está laxa e inestable con flexión forzada limitada. Se realiza una radiografía de miembro inferior derecho apreciándose una desviación anterior de la tibia. Con estos hallazgos se interconsulta a traumatología diagnosticándose de una luxación congénita de rodilla grado II. Se realiza tratamiento ortopédico con yeso corrector flexionando la rodilla, de forma inicial, a 80° y durante su estancia en el hospital se obtiene ecografía de cadera descartando una displasia asociada a este nivel. Tras el alta mantuvo seguimiento en traumatología y ortopedia infantil en hospital de 3º nivel.

Conclusiones/comentarios: La paciente fue valorada en conjunto por traumatología y pediatría. Tras descartarse patología asociada se optó por un tratamiento conservador mediante el intercambio de yesos cada 2-3 semanas forzando de forma progresiva la flexión de la rodilla hasta los 90° . Al finalizar el tratamiento ortopédico la paciente ha conseguido la deambulación acorde a las etapas normales del desarrollo y ha sido dada de alta del servicio de traumatología.

NO ES URATO TODO LO QUE PARECE. TROMBOSIS NEONATAL A RAÍZ UN CASO. *Corpa Alcalde A, Arteta Sáenz E, Ibáñez Llorente R, Santamaría Sanz P, Morante Martínez D, Esteban Sanz R, Cuervas Mons M, Suárez Fernández J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. En el primer mes de vida el riesgo de trombosis es 40 veces superior debido a factores como: la disminución fisiológica de factores de la coagulación y anticoagulantes, factores adquiridos (sepsis, distrés, diabetes gestacional), cateterismos y factores genéticos. La trombosis venosa renal (10% trombosis venosas), presenta componente genético (53% casos) y cursa clásicamente: hematuria (56%), trombopenia (47%) y nefromegalia (45%).

Caso clínico. Recién nacido varón de 39 SEG, Apgar 9/10, sin antecedentes familiares de trombofilia, que comienza con hematuria macroscópica en sus primeras diuresis en la maternidad. A las 24 horas de vida ingresa en la UCI neonatal donde se analiza la orina confirmando la hematuria macroscópica y extracción de analítica completa: trombopenia (79.000 plaquetas), elevación de D-dímeros y coagulación normal. Se realiza ecografía-Doppler abdominal informándose de trombo en la vena cava inferior de 22 mm, con permeabilización

posterior y extensión a ambas venas renales de predominio derecho; con morfología y tamaño renal normal. No se observa alteración de la función renal. Se inicia tratamiento con enoxaparina, titulada con factor antiXa hasta dosis máxima de 2,25 mg/kg/dosis. En controles analíticos seriados de función renal, hemograma y ecografía abdominal; se confirma buena evolución con disminución ecogénica de la trombosidad y analítico de la trombopenia (de consumo) así como desaparición de la hematuria. Ante la no existencia de factores de riesgo adquiridos (no diabetes-preeclampsia gestacional, no datos de sepsis vertical, no deshidratación ni poliglobulia, ni portador de catéteres vasculares) se inicia estudio etiológico para descartar trombofilia primaria: único hallazgo hasta el momento mutación 677 C-T en heterocigosis del gen MTHFR que no justifica la trombosidad. Pendiente de gammagrafía renal para control de secuelas, con último control ecográfico Doppler sin trombosidad.

Conclusiones. La hematuria macroscópica es signo guía para sospechar trombosidad venosa neonatal, cuyo diagnóstico radica en la ecografía Doppler renal. El tratamiento de elección son las HBPM: fácil monitorización (niveles antiXa), buena biodisponibilidad y disposición de antídoto.

PATOLOGÍA TIROIDEA EN HIJO DE MADRE CON ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW. *Alonso Ferrero J¹, Bahillo Curieses P², Matías del Pozo V¹, Palacios Loro ML¹, Usín Suárez Y¹, Sáez García L¹, Cenozo Ruiz S¹.* ¹Servicio de Neonatología; ²Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La disfunción tiroidea durante el embarazo es un problema frecuente. Los hijos de madres con enfermedad de Graves pueden desarrollar trastornos variados (hipertiroidismo, hipotiroidismo central, bocio), siendo fundamental su seguimiento.

Casos clínicos. *Caso 1:* Recién nacido varón hijo de madre con enfermedad de Graves diagnosticada en el segundo trimestre de la gestación (Ac AntiTSHR positivos) en tratamiento con metimazol. Asintomático. Valores analíticos a la semana de vida compatibles con hipertiroidismo bioquímico (TSH 0.01 uIU/ml; T4 6.33 ng/dl; Ac AntiTSHR 11.60 mUI/ml). Control analítico a las dos semanas con disminución de las cifras de T4 y anticuerpos. Al mes de vida, presenta valores compatibles con un hipotiroidismo central (TSH 0.91 uIU/ml; T4 0.68 ng/dl, negativización de Ac AntiTSHR) comenzando tratamiento con levotiroxina. *Caso 2:* Recién nacido varón hijo de madre con enfermedad de Graves diagnosticada 13 años previos a la gestación, en tratamiento con radioyodo y actualmente hipotiroidismo secundario en tratamiento sustitutivo con levotiroxina. Asintomático. Valores analíticos iniciales compatibles con hipertiroidismo bioquímico (TSH 0.01 uIU/ml, T4 libre 6.70 ng/dl, Ac anti-tiroglobulina 833.80 U/ml, Ac antiTPO 147.70 U/ml, Ac antiTSHR 14.60 mUI/ml) que fueron normalizándose sin medicación.

Comentarios. 1) Es necesario clasificar al hijo de madre hipertiroides en alto o bajo riesgo según la positividad o no de los anticuerpos anti-TSHR (IgG) en la semana 20-24 de la gestación. 2) Se deben medir los niveles de TSH y T4L entre 3^{er}-5^o día de vida y repetir al 10-14^o. Si no hay anomalías, será suficiente un control clínico hasta el tercer mes de vida, pero si las hubiera, es necesario valorar e instaurar tratamiento.

CIERRE PREMATURO DEL DUCTUS ARTERIOSO INTRAUTERO SECUNDARIO A INGESTA MATERNA DE PARACETAMOL. *Morante Martínez D, Menéndez Bango C, Bernués López E, Vega del Val C, Pérez Santaolalla E, Suárez Fernández J, Miranda Vega M, Martínez Díaz S.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El cierre prematuro del ductus arterioso es una entidad poco frecuente que conlleva una alteración de la hemodinámica fetal y neonatal, consistente en dilatación e hipertrofia ventricular derecha pudiendo desarrollar posteriormente un cuadro de hipertensión pulmonar neonatal persistente. Como principal agente etiológico se ha relacionado el consumo de AINES debido a su inhibición de la síntesis de prostaglandinas necesarias para mantener la permeabilidad del mismo. Sin embargo también se ha relacionado con consumo de paracetamol, esteroides y dietas ricas en flavonoides.

Caso clínico. Neonato a término 37+5 SG hijo de madre primípara de 20 años de edad con embarazo poco controlado, sin controles desde la semana 32 y ecografías previas normales. La madre ingresa en la 33 SG por sospecha de TEP recibiendo paracetamol y metimazol intravenoso continuando la ingesta pautada del mismo hasta el parto. Nace por cesarea presentando hipoxemia y distres respiratorio mantenido desde el nacimiento precisando soporte respiratorio desde las primeras horas de vida. Se objetiva al nacimiento un cierre del ductus arterioso en la ecocardiografía, siendo el resto del corazón estructuralmente normal. A las 20 horas de vida asocia clínica de hipertensión pulmonar y empeoramiento de función respiratoria por lo que precisa intubación endotraqueal. Se evidencia en la ecocardiografía datos de HTP moderada-severa (PAPS 70% de sistémica) asociando hipertrofia del VD y shunt D-I. Ante los datos objetivados se inicia soporte inotrópico y tratamiento con vasodilatador (Sildenafil), presentando mejoría progresiva del cuadro pudiendo retirar soporte respiratorio a los 7 días de vida. Controles ecocardiográficos posteriores sin datos de HTP.

FRACTURA CRANEAL EN RECIÉN NACIDO SIN ANTECEDENTE TRAUMÁTICO. *Hernández Peláez L, Fernández Castiñeira Sara, Carnicero Ramos Sa, Díaz Anadón LR, Quesada Colloto P, Solís Sánchez G.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La fractura por hundimiento tóporo-parietal congénito es una fractura de etiología difícil de filiar. Puede estar asociada a las fuerzas mecánicas presentes durante el período neonatal o el parto, pero también a factores intrínsecos del feto (prematuridad, bajo peso, malformaciones fetales) y maternos (talla baja, anomalías pélvicas). Sin embargo, en ocasiones este tipo de lesión aparece en ausencia de factores predisponentes claros.

Resumen del caso. Se presenta el caso de un neonato mujer que consulta en su centro de salud a los 7 días de vida porque sus padres han percibido una deformidad craneal derecha. Como antecedentes personales, nacida mediante parto eutócico a las 35+6 semanas (prematuridad tardía) y procedente de una gestación controlada y sin incidencias. No relatan antecedentes familiares de interés. A la exploración física se constata un hundimiento tóporo-parietal derecho, en ping-pong, sin estigmas cutáneos de traumatismo asociados. El resto de la exploración física y neurológica para la edad son normales. Ante estos hallazgos se decide derivación al servicio de Neonatología de un Hospital de Tercer Nivel. Se solicitan pruebas de imagen (RX y TC) donde se observa fractura hundimiento tóporo-parietal derecha con acabalgamiento de la sutura craneal del mismo lado, sin identificarse otras lesiones. Es valorada por Neurocirugía, quienes ante los hallazgos radiológicos y la ausencia de sintomatología, proponen actitud inicialmente conservadora y control evolutivo en consultas externas. Es dada de alta a domicilio sin haber presentado incidencias durante el ingreso. A las 5 semanas de vida reingresa de nuevo en Neonatología por una infección respiratoria, y en la exploración física en ese momento se

observa una evolución favorable de la fractura, con disminución del hundimiento de la misma.

Conclusiones y comentarios. Las fracturas congénitas por hundimiento son una patología poco frecuente, cuya incidencia según algunas series está en torno a 0,5-2 por cada 10.000 recién nacidos vivos. A pesar de que en ocasiones se ha asociado a factores traumáticos prenatales y perinatales, en la mayoría de ocasiones la etiología no es clara, como en nuestro niño, en la que el único antecedente de interés era su prematuridad tardía. En niños asintomáticos con hundimientos menores de 2cm y sin antecedente traumático la resolución espontánea es probable, por lo que estaría indicado el manejo conservador.

DIAGNÓSTICO FETAL DE HIPOPLASIA DE CAVIDADES IZQUIERDAS EN EMBARAZO GEMELAR. *Fernández Suárez N¹, Viadero Ubierna MT¹, Garde Basas J¹, Llorente Pelayo S¹, Montero Fanjul JJ², Álvarez Martín T³, Vilanova Fernández S⁴, Alegría Echaurre E⁴.* ¹Cardiología Infantil, Pediatría; ²Imagen obstétrica, Obstetricia y Ginecología; ³Neonatología, Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ⁴Cardiología Infantil. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas (SHCI) es una cardiopatía congénita compleja (0,02% RN) definida por atresia/estenosis mitro-aórtica, hipoplasia de aorta ascendente y ventrículo izquierdo poco o nada desarrollado. La mortalidad intrauterina es escasa (5%), pero tras el nacimiento, esta alcanza el 100% en días o semanas, sin el tratamiento oportuno. Excepcionalmente algunos casos son subsidiarios de intervencionismo fetal. Otras opciones son la interrupción voluntaria del embarazo y el tratamiento compasivo. Entre las opciones quirúrgicas existe opción de trasplante cardíaco (mortalidad elevada en espera por escasos donantes neonatales) y cirugía paliativa en estadíos (Norwood, Glenn, Fontan), con supervivencia del 70% tras 5 años.

Caso clínico. Gestante de 38 años, embarazo gemelar bicorial biamniótico (FIV) en la que en semana 21 se detecta alteración en las 4 cámaras en una de las gemelas. En la ecocardiografía se observa atresia mitroaórtica con VI con fibroelastosis endocárdica y disfunción severa, compatible con SHCI. Informados los padres de las posibles opciones, deciden continuar el embarazo en favor de la gemela sana y tratamiento compasivo de la gemela cardiópata tras el nacimiento. Nacen sin incidencias mediante cesárea en la semana 34 por preeclampsia materna. Ingresan en Neonatología, donde se confirman hallazgos prenatales mediante ecocardiografía. La gemela cardiópata recibe cuidados de confort (oxigenoterapia, alimentación enteral), falleciendo a los 7 días de vida.

Conclusiones. El SHCI es una cardiopatía de pronóstico infausto si no recibe el tratamiento oportuno. Aunque existen diferentes opciones de tratamiento quirúrgico, en la actualidad es legal el acogimiento a la IVE o tratamiento compasivo tras el nacimiento. A la dificultad inicial en la toma de decisiones de padres con fetos con esta cardiopatía, hay que sumarle el hecho de que se trate de un embarazo gemelar con un feto sano. Es indispensable la atención multidisciplinar desde el período fetal (obstetras, cardiólogos infantiles, neonatólogos).

FIEBRE COMO FACTOR DESENCADENANTE DE PATRÓN DE BRUGADA EN EL ELECTROCARDIOGRAMA. *Sánchez Moreno MG, Salamanca Zarzuela B, Fernández Arribas J, Cebrían Fernández R, Palacio Tomás L, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F.* Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid.

Introducción. El síndrome de Brugada se considera la causa de un 4-12% de todas las muertes súbitas. Los pacientes con síndrome de Brugada permanecen en su mayoría asintomáticos. Para llegar a su diagnóstico, es necesario visualizar en el trazado electrocardiográfico el definido como patrón de Brugada tipo I que consiste en elevación descendente del segmento ST > 2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1-V3) seguida de onda T negativa.

Caso clínico. Paciente mujer de 5 años de edad, derivada a consulta de cardiología pediátrica por antecedente paterno de síndrome de Brugada, diagnosticado en electrocardiograma (ECG) rutinario, sin antecedentes de eventos cardiovasculares. Estudio genético paterno negativo para las mutaciones propias de este síndrome, por lo que no se solicita genética a la paciente. Durante el seguimiento presenta ECG en estado basal normal. Se aconseja realizar ECG con procesos febriles. Se descarta inicialmente test de provocación farmacológica por edad de la edad de la paciente y la ausencia de agresividad del patrón fenotípico familiar. En uno de los ECG realizados con fiebre, se encuentra patrón electrocardiográfico de Brugada tipo I, lo que permite el diagnóstico de la paciente. Posteriormente, se realiza estudio electrofisiológico que confirma la dificultad para reproducir arritmias, y por tanto la baja agresividad del síndrome en nuestra paciente. Hasta su realización, además de la evitación de fármacos que desencadenan el patrón, se procedió a ingreso de la paciente con cada proceso febril, para su monitorización.

Conclusiones. Como en otras canalopatías, en los pacientes con síndrome de Brugada, la fiebre se comporta como factor modulador por la inactivación de los canales de sodio y puede desenmascarar el patrón electrocardiográfico típico. Esto permite estimar el riesgo de estos pacientes de presentar eventos cardiovasculares durante los procesos febriles y evitar la realización de pruebas de provocación farmacológica, por lo que resulta fundamental la realización de ECG en el seguimiento de estos pacientes.

DOLOR TORÁCICO EN PEDIATRÍA, ¿ES SIEMPRE ALGO BANAL? *Pérez A, Fernández S, Mangas C, González C, Carreras L, Quesada P, Vivanco A, Ibáñez A.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El dolor torácico es motivo de consulta frecuente en Urgencias Pediátricas. La mayoría de los casos son cuadros benignos, pero son esenciales una adecuada anamnesis y exploración física para detectar aquellos que asocien patologías más graves.

Caso clínico. Paciente de 8 años, que consulta por dolor torácico en contexto de neumonía. Asocia astenia en los últimos meses, con disnea al realizar ejercicio físico, tos nocturna y ortopnea. Exploración física: pálida, tiraje intercostal y supraesternal que se acentúa en decúbito. Se ausculta soplo V/VI en focos mitral y tricuspideo y crepitantes bibasales. Mínima hepatomegalia. Resto de la exploración sin alteraciones. Se realiza radiografía de tórax en la que se observa clara cardiomegalia y un electrocardiograma con signos de crecimiento auricular izquierdo. En analítica sanguínea destacan Troponina T 7 ng/L y NTproBNP 2535. En ecocardiograma se observa una aurícula izquierda muy dilatada asociada a una insuficiencia mitral grave. El ventrículo izquierdo se encuentra aumentado de tamaño con función sistólica conservada pero con signos de disfunción diastólica. Dada la inestabilidad hemodinámica ingresa en UCI Pediátrica, conectándose a Ventilación no invasiva durante las primeras 8 horas. Se instaura tratamiento con diuréticos, IECAS y betabloqueantes con los cuales se consigue estabilidad hemodinámica aunque con tensiones en el límite bajo de la normalidad. Durante su ingreso se realiza estudio etiológico de la insuficiencia

mitral, sospechando fiebre reumática como primera posibilidad, que posteriormente se descarta. Es valorada en Hospital Universitario de La Paz, donde se realizan ecografía transesofágica y resonancia magnética que confirman insuficiencia mitral grave. Dos meses después vuelve a ingresar en UCI Pediátrica por nueva descompensación. Se traslada al Hospital de La Paz donde es intervenida para plasta mitral reconvertida a prótesis mitral biológica.

Conclusión. La patología de la válvula mitral es poco frecuente en niños, sin embargo puede tener consecuencias importantes. Por ello es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial en pacientes con soplo cardíaco y dolor torácico y/o disnea asociados.

TAQUICARDIA VENTRICULAR IDIOPÁTICA DE CÚSPIDE AÓRTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. López Fernández C, Llorente Pelayo S, Güemes Veguillas E, Bercedo Sanz A, Hernando García JP, Fernández Valls M, Sarquella-Brugada G, Viadero Ubierna MT. *Cardiología infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia ventricular (TV) de las cúspides aórticas es una taquicardia idiopática e infrecuente con origen en el tracto de salida izquierdo. La forma clínica más común es la monomórfica repetitiva, con extrasístoles ventriculares (EV) frecuentes en dobletes, tripletes y salvos de TV no sostenida (TVNS) alternas con breves periodos de ritmo sinusal. Menos común son los episodios de TV sostenida inducidos por ejercicio o estrés separados por largos intervalos de ritmo sinusal. Predomina en jóvenes y su curso es generalmente benigno. El síntoma más común (50%) son las palpaciones, pudiendo permanecer asintomáticos. Síncope y/o muerte súbita son infrecuentes. Diagnóstico de exclusión descartando enfermedad estructural cardíaca, miocardiopatías y canalopatías. En pacientes sintomáticos y/o con disfunción ventricular se recomienda tratamiento betabloqueante. La ablación (ABL) con radiofrecuencia se reserva ante el fracaso del tratamiento médico, con un éxito del 90%.

Caso clínico. Niño de 11 años remitido por su pediatra tras objetivar arritmia cardíaca en la revisión de salud. Asintomático. Sin antecedentes familiares ni personales de interés, practica deporte federado (reconocimientos médicos bianuales sin alteraciones). ECG: bigeminismo ventricular con EV monomorfas con morfología BRI y eje inferior. Ecocardiografía normal. Ergometría: EV monomorfas que desaparecen a FC de 136 lpm y reaparecen post-esfuerzo, episodios de TVNS (hasta 8 complejos) a 160 lpm. Holter-24 hs: EV frecuentes y episodios de TVNS (hasta 20 s), con disminución de los episodios durante el sueño. AngioRMN normal. Inicia tratamiento bloqueante con ausencia de EV en ECGs de revisión. Ergometría de control con persistencia de EV que no desaparecen con esfuerzo y TVNS de hasta 10 seg y Holter-24h similar al previo por lo que se deriva a centro de referencia (HSJD) para EEF donde se realiza ABL efectiva de TV de cúspide coronaria izquierda. Al mes del procedimiento no muestra EV.

Conclusiones. Las TV idiopáticas son relativamente frecuentes en pediatría. La más frecuente es la de TSVD pero debemos saber reconocer otros orígenes más inhabituales. Ante un caso de TV siempre debemos descartar cardiopatía estructural, miocardiopatía y/o canalopatía. En nuestro paciente, la ablación con radiofrecuencia fue segura y eficaz nos hace sospechar un cierre prematuro secundario al consumo de paracetamol, apoyada por la respuesta y la evolución del paciente. El consumo de manera frecuente de paracetamol en el tercer trimestre obliga a tener un control ecográfico estrecho de la permeabilidad del ductus para evitar la presencia de patología secundaria a su cierre y sus posibles complicaciones.

Moderadores: Dra. Rosario Bachiller (Centro de Salud Pilarica, Valladolid), Dr. Santiago Lapeña (Hospital de León)

LEISHMANIASIS VISCERAL: ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA CON SOLO ANAMNESIS, CLÍNICA Y ANALÍTICA BÁSICA.

Lázaro Ramos J, Jiménez Saucedo MP, Rupérez Peña S, Jiménez Martín AM, Rubio Rodríguez F, Maíllo del Castillo JM, Martín Sanz AJ, Marrero Clavo ME. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Ávila. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. La Leishmaniasis visceral es una enfermedad potencialmente grave y endémica en España. La transmisión al hombre se produce a través de la picadura del mosquito del género *Phlebotomus*. En nuestro país el principal reservorio y a la vez el huésped más susceptible es el perro. La presentación clínica consiste en fiebre de varios días, hepato-esplenomegalia y astenia, con alteraciones analíticas frecuentes de pancitopenia, hipergammaglobulinemia e hipoalbuminemia. El diagnóstico es la detección del parásito, mediante visualización del mismo en Aspirado de Médula ósea (AMO), bazo, ganglio o mediante PCR en sangre periférica o en AMO. El tratamiento con anfotericina B liposomal en pauta corta se ha mostrado seguro y eficaz.

Caso clínico. Niño de 16 meses ingresado por fiebre de 4 días de evolución, anorexia e irritabilidad. En analítica destaca anemia de 6,8g/dl leucopenia (3.200) con neutropenia (800) y plaquetopenia (70.000) PCR 3.45mg/dl PCT 0.9 ng/ml. Al 2º día de ingreso: descenso de leucocitos (1.300), neutrófilos (200) y plaquetas (30.000). IgG en límite alto (1.631 mg/dl). Albúmina en límite bajo (3.3 g/dl) Ferritina alta (351 ng/ml). Hepatoesplenomegalia que se confirma mediante ecografía abdominal. Revisando antecedentes y entorno, destaca ambiente rural, convivencia habitual con ganado y perros y picaduras presentes en otros miembros de la familia. Se considera leishmaniasis visceral como primera impresión diagnóstica, se realiza PCR en sangre siendo positiva para *Leishmania*. No se realizó AMO por negativa familiar. Buena respuesta al tratamiento con Anfotericina B (al 2º día del inicio afebril).

Conclusiones. La Leishmaniasis visceral sigue siendo una enfermedad a tener en cuenta en nuestro medio. Es importante la anamnesis y datos epidemiológicos en fiebres de origen desconocido que nos orienten hacia una etiología determinada.

TRICOMONIASIS VAGINAL. ¿VÍCTIMA DE UNA AGRESIÓN SEXUAL? Gutiérrez Zamorano M, Romero Espinoza MD, Carranza Ferrer J, Justo Vaquero P, Nieto Sánchez R, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Sáez García LM. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Si bien el maltrato infantil, más aún en una de sus variantes más grave, el abuso sexual infantil (ASI), suponen un bajo porcentaje de consultas en los servicios de urgencia pediátricas (SUP), son causa de gran preocupación sanitaria debido a las graves secuelas físicas y psíquicas que presentan los menores afectados. Ante su sospecha, el personal sanitario deberá proporcionar protección inmediata a la víctima e iniciar un manejo urgente. La presencia de enfermedades de transmisión sexual en un niño nos obliga a descartar un ASI como primera causa de transmisión. La trichomoniasis es una infección genitourinaria causada por el protozoo *Trichomonas vaginalis*, casi siempre transmitida por contacto sexual, aunque existen reportes de transmisión a través de fómites. Esta parasitosis debe considerarse como un indicador biológico de sospecha de ASI.

Caso clínico. Niña de 9 años valorada en el SUP por prurito vaginal. Ante presencia de vulvovaginitis inespecífica, se recogieron muestras

microbiológicas y fue dada de alta con baños de asiento. Tras positividad para PCR de *Trichomonas* en el frotis vaginal, la paciente fue nuevamente valorada, previo contacto telefónico. Se activó el protocolo de maltrato infantil elaborado por la Junta de Castilla y León, incluyendo notificación del caso al Juez de Guardia, Médico forense y Policía Judicial. Se atendió a la menor en presencia de sus padres, con la colaboración del Servicio de Ginecología, descartándose la presencia de indicadores de maltrato. En la anamnesis se tuvieron en cuenta factores ambientales, familiares y conductuales, recabando información sobre las conductas sexuales de los progenitores y recogiendo muestras genitales para su estudio, previo consentimiento. Se obtuvo positividad para PCR de *Trichomonas* en el frotis vaginal de la madre. Pudo documentarse de este modo la transmisión por fómites madre-hija mediante el uso común de una toalla de aseo. Se completó el estudio de otras ETS en la menor con resultados negativos.

Conclusiones. Ante el aislamiento de gérmenes causantes de ETS en un niño se deben poner en marcha los protocolos de sospecha de maltrato activos en cada Comunidad Autónoma. La tricomoniasis se engloba dentro de las ETS, sin embargo, están descritos casos de transmisión sin contacto sexual a través de uso compartido de objetos que actúan como fómites.

HEMOGLOBINOPATÍA Y OBSTRUCCIÓN BILIAR, ¿INTERMITENTE? *Lázaro Ramos J, de Pedro del Valle S, Jiménez Saucedo M, Marrero Calvo ME, Martín Bahamontes C, Maillo del Castillo Mendoza JM, García Serrano E, Rubio Rodríguez F. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. La litiasis biliar se define como la presencia de cálculos en cualquier lugar de la vía biliar pudiendo ocasionar clínica obstructiva. Aunque es poco frecuente en edad pediátrica debemos incidir en su diagnóstico en pacientes con patologías que causen hemólisis.

Caso clínico. Escolar 10 años. Diagnóstico de Beta-Talasemia intermedia a los 4 años. No ha precisado transfusiones hasta el momento. Consulta por cuadro de dolor abdominal, vómitos aislados y coloración icterica de piel y mucosas de 48 horas de evolución. En analítica, hipertransaminasemia y parámetros de colestasis. Amilasa normal. Reactantes de fase aguda negativos. Mantiene hemoglobina en cifras habituales. La ecografía muestra litiasis milimétricas en vesícula biliar sin signos de colecistitis. Vía biliar discretamente engrosada pero sin elementos que sugieran obstrucción aguda. Se baraja como primera posibilidad la hepatitis viral y es dada de alta con mejora clínico-analítica. Sin embargo, reaparece clínica similar hasta en 3 ocasiones a lo largo de un mes que se resuelven de manera espontánea con dieta y sueroterapia. Las imágenes ecográficas y la colangioRMN no evidencian en ningún momento una clara obstrucción aguda a nivel de vía biliar.

Conclusión. Los diferentes fenotipos de talasemia se basan principalmente en la clínica. En la talasemia intermedia existe un desequilibrio en la producción de cadenas alfa y beta pero menos acusado que en una talasemia mayor. La litiasis biliar es una complicación habitual, incluso más prevalente en la talasemia intermedia, por tener una hemólisis más acusada. Aunque las pruebas de imagen no sean concluyentes, una patología de base que genere hemólisis sumado a episodios sucesivos sospechosos de obstrucción biliar justifica una colecistectomía en estos pacientes.

EMPIEMA SUBDURAL SECUNDARIO A SINUSITIS DE ORIGEN ODONTÓGENO. *Palacio Tomás L, Bolívar Ruiz P, Hedrera Fernández A, Velasco Zúñiga R, Sánchez Moreno MG, Fernández García A, Jiménez Arribas P, Montes Tomé AA. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Los empiemas subdurales son colecciones purulentas intracraneales localizadas entre la duramadre y la aracnoides, poco frecuentes en la edad pediátrica, generalmente secundarias a sinusitis, aunque también pueden producirse por invasión directa tras un traumatismo craneoencefálico o neurocirugía.

Casos clínicos. Paciente mujer de 13 años que inicia fiebre 48 horas después de haberse sometido a un procedimiento odontológico y, a su vez, haber sufrido un traumatismo craneoencefálico accidental. Asocia cefalea frontal opresiva que no cede a pesar de analgesia oral. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico por sospecha de flemón dentario, sin mejoría. Tras 5 días de fiebre consulta en urgencias, presentando somnolencia y disminución de la producción del lenguaje, con bradilalia, por lo que se realiza TC craneal en el que se objetiva mínima hiperséñal en región subaracnoidea frontal izquierda, ocupación de senos maxilar, etmoidal y frontal izquierdos, con dudosa fractura de paredes medial y lateral de seno maxilar. Ante estos hallazgos, ingresa en planta de hospitalización para observación y antibioterapia intravenosa empírica con amoxicilina-clavulánico. Tras 48 horas presenta un episodio de desconexión del medio de 20 segundos de duración, con revulsión ocular, sialorrea, hipertonia e hiperextensión cervical, que cede espontáneamente. Se realiza TC y RM de cráneo urgentes, observándose colección subdural fronto-parieto-temporal derecha, sugestiva de empiema, por lo que es derivada al servicio de Neurocirugía del hospital de referencia para craniectomía descompresiva urgente, que se realiza sin incidencias. En el cultivo del empiema se aisló *Streptococcus anginosus* por lo que recibe tratamiento antibiótico intravenoso con vancomicina, cefotaxima y metronidazol. Presenta crisis convulsivas en primeras horas tras cirugía, con recuperación completa posterior. Buena evolución, siendo dada de alta a los 30 días de ingreso.

Comentarios. Se trata de un empiema subdural secundario a sinusitis de origen odontógeno, debido a una fístula oroantral entre la cavidad oral y el seno maxilar. No es posible determinar el papel causal directo del traumatismo craneoencefálico, aunque probablemente haya sido el responsable de la migración de la infección. Debe destacarse la importancia de una anamnesis detallada y una alta sospecha clínica, para un diagnóstico y tratamiento precoces, evitando su elevada morbimortalidad.

UNA IMAGEN VALE MÁS QUE 276 PALABRAS. *Fernández Rodríguez H, Pérez Alba M, Rodríguez Fernández S, Álvarez Álvarez A, Valverde Pérez N, González Acero A, Higuelmo Gómez H, González García J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El eritema crónico migratorio (ECM) es la manifestación más temprana de la Enfermedad de Lyme. Aparece unos 7-15 días después de la picadura de la garrapata infectada y tiende a la resolución espontánea entre 3 días y 8 semanas. Suele localizarse en el tronco o la raíz de las extremidades. Se inicia como una mácula o pápula eritematosa en el punto de inoculación. Posteriormente se expande de forma rápida para formar una placa eritematosa uniforme o anular con aclaramiento central. Generalmente es asintomático.

Caso clínico. Presentamos el caso de un niño de 23 meses que acudió a urgencias por una lesión cutánea en flanco izquierdo de 4 días de evolución. Asociaba fiebre desde 24 horas antes. A tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral y mupirocina tópica (llevaba 2 dosis) por sospecha de picadura de insecto impetiginizada. En la exploración se objetivó una lesión de aproximadamente 3,5 x 3 centímetros, de bordes bien definidos, eritematosa, dolorosa y caliente al tacto, con exudado purulento, justo por encima de la cresta iliaca izquierda. En esos momentos, la lesión impresionaba de una sobreinfección bacteriana, por lo que se recomendó continuar con el tratamiento pautado en su

Centro de Salud. Al reinterrogar al padre sobre el inicio y la evolución de la lesión, mostró una foto en la que se observaba una lesión anular eritematosa, con centro claro y punto central de inoculación, compatible con un eritema crónico migratorio (ECM). Dada la sospecha de Enfermedad de Lyme, se pautó amoxicilina oral durante 14 días, con buena evolución clínica posterior.

Comentario. Como pediatras, debemos conocer las características típicas del ECM, para poder tratarlo de forma precoz, puesto que es la manifestación cutánea inicial de una enfermedad sistémica.

EXOFTALMOS UNILATERAL EN NIÑA DE 7 AÑOS ASINTOMÁTICA. *Valdés Montejo I, De Castro Vecino M, Muñiz Fontán M, Sigüenza GM. Servicio de Pediatría y Otorrinolaringología. Hospital Universitario de León.*

Introducción. La presencia de exoftalmos puede ser el resultado de diversas patologías, tanto enfermedades sistémicas como patologías primarias de la órbita. Sin embargo, ante un exoftalmos unilateral de cualquier grado, debe siempre investigarse la presencia de procesos expansivos orbitarios.

Caso clínico. Niña de 7 años de edad sana, con antecedentes de amigdalectomía. Consulta por proptosis derecha de un mes de evolución, sin cefalea ni afectación visual. En la exploración se aprecia leve exoftalmos derecho, con retracción del párpado superior y movimientos oculares intrínsecos y extrínsecos simétricos y normales. Se realiza examen oftalmológico, con fondo de ojo normal y presión intraocular bilateral dentro de la normalidad. Se decide realizar RNM de cráneo en la que se evidencia una lesión polilobulada de 45 x 34 x 38 mm, en fosa nasal derecha, con comportamiento agresivo y extensión hacia fosa nasal contralateral, celdillas etmoidales, seno maxilar derecho y órbita derecha. Se completa el estudio con una TAC, observando una tumoración con destrucción ósea e invasión local. Es intervenida mediante cirugía endoscopia nasosinusal, extirpándose una masa de 7 x 6 cm de tamaño. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de hamartoma condromesenquimal nasal. Actualmente asintomática, en seguimiento por Oftalmología y Otorrinolaringología con buena evolución clínica pendiente de neuroimagen de control.

Discusión y conclusiones. Ante la presencia de un exoftalmos, especialmente unilateral, de lenta evolución, debemos investigar la presencia de un proceso expansivo orbitario o de fosas y senos nasales. En nuestro caso se confirmó la presencia de un hamartoma condromesenquimal, tumor benigno aunque de crecimiento local agresivo, requiriendo exéresis quirúrgica por la falta de regresión espontánea. Es un tumor infrecuente en la edad pediátrica y recientemente se ha relacionado con el síndrome DICER1.

NEUROBLASTOMA METASTÁSICO: FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA. *Maíllo-del Castillo Mendoza JM, Rubio Rodríguez F, Jiménez Saucedo MP, Martín Sanz AJ, Marrero Calvo MF, Martín Bahamontes C, de Pedro Del Valle S, Rupérez Peña S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Ávila. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. El neuroblastoma es el tumor sólido extra-craneal más frecuente en la infancia. Clínica diversa, varía en función de edad, localización y metástasis. Masa asintomática (más frecuente) o clínica compresiva. Localización típica: suprarrenal, seguido de pelvis, torácica y cervical. Otros: óseo, articular y paravertebral. Diagnóstico: anamnesis, exploración, análisis de sangre con iones, coagulación, LDH, ferritina (valor pronóstico), enolasa neuroespecífica y catecolaminas (orina, 85% positivas). Ecografía orienta y precisa TAC para mejorar

definición y extensión. RMN valora invasión del canal medular. Biopsia tumoral y de médula ósea (extensión). Tratamiento: curativo solo con cirugía en casos localizados, precisando quimioterapia, radioterapia y trasplante de médula ósea además de la cirugía (si metástasis o tumores irreseccables). Pronóstico variable en función de distintos grupos de riesgo establecidos según: estadiaje, edad (mejor a menor edad), histología, N-myc, cromosoma 11q y ploidía.

Caso clínico. Niño de 3 años con fiebre intermitente de 3 semanas de evolución diagnosticado inicialmente de otitis y faringitis tratadas en 2 ocasiones con beta-lactámicos. A los 10 días asocia rigidez de nuca y cojera (transitorias y leves). Exploración con rigidez de nuca difícilmente valorable y leve palidez. Hemograma con leve anemia, PCR 9 mg/dl y PCT 0,8 ng/ml. Serologías, cultivos, Rx de tórax, Eco abdomen, punción lumbar y estudio inmunológico normales. Ante recurrencia de fiebre, rigidez de nuca y cojera se realiza TAC de cráneo y cuello objetivándose lesión epidural extraaxial y epidural en convexidad parietal derecha con afectación ósea (probable metástasis). Se amplía estudio objetivando lesión paravertebral izquierda D9-D11 con invasión del agujero de conjunción. Diagnosticado de Neuroblastoma metastásico mediante histología, se cataloga de alto riesgo. Recibe actualmente quimioterapia.

Conclusiones. El neuroblastoma (y gran parte de los tumores malignos infantiles) producen cuadros clínicos muy diversos. Es importante pensar en ellos y realizar pruebas analíticas y/o de imagen ante síndromes febriles de inesperada evolución o clínica neurológica con signos de alarma.

HALLAZGO DE MUTACIÓN EN GEN RUNX1 EN PACIENTE CON TROMBOCITOPENIA Y NEUTROPENIA PERSISTENTES. *Sánchez Sierra N, Castro Rey M, Moreno Carrasco JL, Herraiz Cristóbal R, González García H. Servicio de Oncohematología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El factor 1 de transcripción relacionado con RUNT (*RUNX1*) es una proteína reguladora de la hematopoyesis cuyo gen se transmite mediante herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable. Mutaciones en el gen *RUNX1* se han asociado con el desarrollo de trastornos plaquetarios familiares produciendo trombocitopenia y alteración en la funcionalidad plaquetaria. Mutaciones germinales de dicho gen se han relacionado con una mayor predisposición al desarrollo de ciertas enfermedades medulares malignas, como la leucemia mieloide aguda (LMA), leucemia linfoblástica aguda tipo T (LLA-T) y síndromes mielodisplásicos (SMD), cuya incidencia aún no es bien conocida.

Caso clínico. Mujer de 12 años derivada desde su Hospital de referencia por neutropenia y trombopenia persistentes de 8 años de evolución. Bicitopenia inicial como hallazgo casual en contexto de faringoamigdalitis aguda, que persiste tras la resolución del cuadro infeccioso, con recuento de neutrófilos oscilante entre 320-1.000/ μ l y plaquetas 82.000-130.000/ μ l. Antecedente de déficit congénito de GH y déficit de 21-hidroxilasa en homocigosis con hiperplasia suprarrenal secundaria asintomática, sin precisar tratamiento. No antecedentes familiares hematológicos de interés. No infecciones graves de repetición (solo faringoamigdalitis recurrentes en la infancia) ni clínica hemorrágica cutáneo-mucosa. En Hospital de origen se realiza perfil inmunológico, extensión en sangre periférica y biopsia de médula ósea, normales. Se descarta ciclicidad de la neutropenia. A su llegada a nuestro servicio la paciente se encuentra asintomática y con exploración física normal aunque persiste la bicitopenia. Durante la reevaluación del caso se detecta positividad de anticuerpos antineutrófilos y ANA positivos a título 1/160 con estudio del gen *ELANE*, fragilidad cromosómica y médula

ósea normales. Ante dichos hallazgos se decide ampliar estudio con panel de trombopatías encontrando mutación RUNX1 en heterocigosis variante “nonsense”, probablemente patogénica con estudio genético en familiares normal (ambos padres y dos hermanos). Ante alta predisposición a enfermedad hematológica maligna se decide seguimiento periódico clínico y con biopsia de médula ósea.

Comentario. Los trastornos plaquetarios familiares asociados a mutaciones del gen *RUNX1* son una entidad poco conocida en la actualidad y, probablemente, infradiagnosticada. Por ello, la introducción reciente de paneles de secuenciación genética de trombopatías ha supuesto un gran avance en su diagnóstico en pacientes con alta sospecha clínica y analítica. Por otro lado, es importante tener en cuenta la gran predisposición a enfermedades malignas medulares, sobre todo de estirpe mielóide, que pueden asociar, siendo conveniente un seguimiento y estudio medular periódico para su diagnóstico y tratamiento precoz.

ATROFODERMIA DE PASINI-PIERINI COMO EXPRESIÓN DE EICH CUTÁNEO CRÓNICO: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Marco Sánchez JM, García Castro R, González Prieto A, Mendoza Sánchez MC, Riesco Riesco S, Romero García C, Martínez Pereira A, Román Curto C. Servicio de Pediatría. Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) alogénico consiste en la sustitución de un sistema hematopoyético ineficaz por otro sano de un donante (familiar o no). Las indicaciones del TPH alogénico en pediatría son variadas, como hemopatías malignas, inmunodeficiencias, aplasias o algunas enfermedades genéticas. La enfermedad injerto contra huésped (EICH), aguda o crónica, constituye la complicación más frecuente y aparece como consecuencia de la interacción de los linfocitos T alorreactivos del donante frente a los tejidos del receptor. Es la principal causa de morbimortalidad de estos pacientes. A nivel cutáneo, la clínica es variada afectando tanto a piel como a mucosas, de forma aguda y/o crónica. Entre las formas crónicas, la esclerodermiforme y la liquenoide son las más frecuentes, resultando infrecuente encontrar lesiones de tipo atrofodermia de Pasini-Pierini.

Caso clínico. Presentamos a un escolar de 7 años diagnosticado en enero de 2015 de leucemia linfoblástica aguda tipo T (LLA-T) de muy alto riesgo (MAR), al que se le realiza trasplante alogénico mieloablativo con acondicionamiento previo, de donante emparentado HLA idéntico, en julio de 2015. Como consecuencia, el día +305 post-TPH el paciente inicia lesiones de tipo placa eritematosa con pseudovesiculación en ambas manos, flancos, axilas, plantas y dorso de pies. Se realiza biopsia, compatible con EICH cutáneo agudo grado 2, con resolución de la clínica al aplicar corticoide tópico. Dos años más tarde, tras la suspensión de la inmunosupresión sistémica, aparecen placas eritematosas en flancos, axilas y dorso de manos; lesiones hipopigmentadas tipo liquen escleroso en región cervical posterior y flexura de rodillas; y placas escleróticas morfeiformes en dorso de pies. A pesar del tratamiento corticoideo e inmunosupresor tópico y sistémico, progresa a un cuadro de tipo atrofodermia de Pasini y Pierini en tronco. A las placas morfeiformes en dorso de ambos pies se añade posteriormente induración edematosa desde rodillas hasta región distal de miembros inferiores, iniciándose corticoide oral a dosis de 0,5mg/kg, con estabilización de las lesiones. Actualmente, está pendiente de iniciar fotoaféresis que permita reducir la necesidad de corticoide oral e inmunosupresión sistémica.

Conclusión. En el seguimiento de los pacientes sometidos a TPH alogénico siempre debemos buscar la presencia de signos o síntomas sugestivos de EICH. La piel es el órgano más frecuentemente afecto, y la atrofodermia de Pasini y Pierini constituye una manifestación excepcional dentro del espectro del EICH cutáneo crónico esclerodermiforme.

FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO Y MICROABSCESOS ESPLÉNICOS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO SISTÉMICA. *Pérez Alba M, Fernández Rodríguez H, Álvarez Álvarez A, Rodríguez Fernández S, González Acero A, Valverde Pérez A, Míguez Martín L, Pérez Méndez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. La enfermedad por arañazo de gato se produce por la inoculación de *Bartonella hensellae*. Es, por lo general, una enfermedad autolimitada, que se presenta con una adenopatía regional subaguda. Sin embargo, en algunos casos puede dar lugar a manifestaciones sistémicas. Se presentan dos casos que se presentaron como fiebre prolongada de origen desconocido:

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 9 años que consulta por fiebre de 12 días de evolución, dolor abdominal, astenia y pérdida de 4 kilos de peso. En la exploración física presentaba eritema nodoso en región pretibial y adenopatía laterocervical izquierda. Antecedente de contacto con gatos jóvenes. En la ecografía abdominal se visualizaron varias lesiones redondeadas hipoecoicas en parénquimas esplénico y hepático, compatibles con microabscesos. El estudio serológico confirmó el diagnóstico de infección por *B. hensellae* (Ac IgM positivos). Evolución favorable con azitromicina oral.

Caso 2. Niño de 6 años que consulta por fiebre de 16 días de evolución, cefalea y dolor en hipocondrio izquierdo. Antecedente de contacto con un perro y un gato de 3 meses, con arañazos superficiales. En la exploración física se palpaba polo de bazo. En la ecografía abdominal se observaron pequeñas lesiones hipoecoicas compatibles con microabscesos esplénicos. La IgM para *B. hensellae* fue positiva y, posteriormente, se confirmó la seroconversión. Evaluación favorable con azitromicina oral.

Comentario. En todo niño con fiebre de origen desconocido es importante realizar una minuciosa anamnesis que incluya antecedentes de contacto con gatos. En estos casos, el hallazgo de microabscesos hepáticos o esplénicos en la ecografía abdominal es muy sugestivo de infección diseminada por *B. hensellae*. Aunque no hay acuerdo sobre el tratamiento de elección, en pacientes inmunocompetentes, la azitromicina oral es una buena opción terapéutica.

Sábado 6 de abril, 10:00 h – Sesión 3

Moderadores: *Dra. Ana Fierro (Centro de Salud Pisuegra, Valladolid), Dr. Carlos Santana (Hospital de Segovia)*

TUMOR DE PLEXOS COROIDEOS EN LA INFANCIA. *Bernués López E, Aguerrevere Machado M, Arteta Sáenz E, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, Valencia Ramos J, Elizondo Alzola A, Ibañez Llorente R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El tumor de plexos coroideos es una entidad infrecuente en niños, representando menos del 0.5% de los tumores del SNC. Derivan del epitelio del plexo coroideo (neuroectodermo) siendo la mayoría papilomas benignos. El 25% pueden malignizar y producir una diseminación leptomeníngea. Son tumores productores de LCR, por lo que la clínica principal es secundaria a la hidrocefalia que producen.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 4 meses de edad nacido en nuestro hospital, con padre francés y madre natural de El Salvador, que es derivado por su pediatra de Atención Primaria por aumento del perímetro cefálico (10.5 cm desde el nacimiento) con regresión de los hitos del desarrollo (pérdida de la fijación de la mirada, sostén cefálico, sonrisa social y sedestación pasiva). A su llegada, las constantes eran normales para su edad (T: 36.4°C FC: 127 lpm SatO₂: 98%, TA: 81/33 (40) FR 35rpm). En la exploración destacaba una fonta-

nela anterior amplia y abombada, con ojos en sol poniente. El estudio del fondo de ojo reveló un edema papilar bilateral. El estudio de LCR fue normal. La RM cráneo-espinal mostró una masa sólida intraventricular izquierda muy vascularizada con hidrocefalia secundaria sin datos de diseminación leptomenígea. Se realizó resección completa de la lesión y el estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de papiloma atípico de plexos coroides (Grado II de la OMS). La RM postcirugía mostró una desaparición completa de la lesión sin datos de hidrocefalia. Se decidió realizar seguimiento del paciente con controles radiológicos periódicos, sin necesidad hasta el momento de haber administrado otros tratamientos complementarios.

Conclusiones. El pronóstico de los tumores de plexos coroides depende de la histología, extensión y grado de resección. La supervivencia libre de enfermedad a los 10 años del papiloma se estima en el 77% mientras que en los carcinomas es del 35%. El tratamiento más importante en estos tumores es la cirugía con el objetivo de realizar una resección completa. En casos de carcinomas, papilomas atípicos con resección incompleta o en caso de tumores diseminados se requiere tratamiento complementario con radioterapia y/o quimioterapia. En nuestro caso, la evolución fue favorable. El paciente actualmente se encuentra vivo y en remisión de su enfermedad.

IMPORTANCIA DE LA GENÉTICA CLÍNICA EN EL DIAGNÓSTICO DE PATOLOGÍA POCO FRECUENTE: SÍNDROME DE SCHAAF-YANG. *Hontoria E, Fernández AN, González C, Hevia A, Rodríguez A, Terroba S, Castañón L, Rodríguez S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Actualmente se sabe que prácticamente todas las patologías humanas tienen un componente genético y es por esto que la genética es una ciencia básica para entender la patogenia de las enfermedades. Los avances en la comprensión del genoma humano han permitido no solo una mejora del abordaje clínico y diagnóstico sino, en ocasiones, ofrecer nuevos tratamientos y medidas preventivas frente a un amplio abanico de entidades clínicas.

Caso clínico. Neonato varón que ingresa en la unidad de cuidados intensivos de neonatología por depresión perinatal. En el periodo neonatal inmediato precisa ventilación con presión positiva durante 10 minutos iniciando llanto y mejoría progresiva del tono y del color. Apgar: 4/6. A la exploración física llama la atención su fenotipo: facies peculiar con puente nasal ancho, ojos hundidos, filtrum largo, microretrognatía, tórax estrecho, segmentos proximales de las cuatro extremidades cortos, tercer y cuarto metacarpianos cortos y quinto dedo acabalgado sobre cuarto en ambas manos, así como discreta artrogriposis de muñecas y codos. A la exploración neurológica presenta escasos movimientos espontáneos, pobre interacción con el entorno, hipotonía axial moderada, hipertonia de predominio en extremidades inferiores; movimientos disarmónicos y succión débil. Durante su ingreso se realiza estudio genético y se traslada a hospital de referencia para seguimiento y estudio, donde precisa realización de traqueostomía y gastrostomía por episodios de apneas frecuentes e imposibilidad deglutoria. En el estudio genético se objetiva una mutación puntual en el gen MAGEL2, diagnosticándose de síndrome de Schaaf-Yang.

Conclusión. El síndrome de Schaaf-Yang fue descrito por primera vez en el año 2013. Hasta la fecha se han diagnosticado 118 pacientes. Se debe a una mutación puntual en el gen MAGEL2 situado en el cromosoma 15. Se manifiesta principalmente por un retraso en el desarrollo, discapacidad intelectual e hipotonía, pudiendo asociar otras alteraciones como dificultad para la alimentación, apneas, convulsiones así como trastorno del espectro autista y contracturas articulares. El diagnóstico se establece mediante la secuenciación de todo el exoma

o del gen MAGEL2. El tratamiento se basa en una intervención temprana dirigida al manejo de las complicaciones, así como terapia física y rehabilitadora.

COMBINACIÓN DE MANCHAS HIPOMELANÓNICAS Y ESPASMOS EPILÉPTICOS COMO SÍNTOMAS INICIALES DE ESCLEROSIS TUBEROSA: APORTACIÓN DE DOS CASOS. *Librán Peña A, Andrés de Álvaro M, Cancho Candela R, Mulero Collantes I, Morales Luengo F, Fernández Arribas J, Urbano Martín M, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La esclerosis tuberosa (ET) es una enfermedad multisistémica con clínica neurocutánea, de base genética, debida a mutaciones en los genes TSC1 o TSC2. Dado que muestra expresividad variable, el diagnóstico se basa en el cumplimiento de criterios clínicos.

Caso clínico. Caso 1: Niña de 5 meses de edad con debut de espasmos asimétricos izquierdos en flexión, con electroencefalograma en el que se objetiva actividad paroxística focal rolándica derecha. La paciente mostraba varias manchas hipopigmentadas y nevus verrucoso en antebrazo. Se inicia vigabatrina con buen control de crisis, con resonancia magnética con nódulos subependimarios múltiples; resto de estudios de extensión sin hallazgos. Pendiente resultado de genética. **Caso 2:** Niña de 7 meses de edad con espasmos en flexión e impresión de regresión en desarrollo en mes previo, con electroencefalograma en el que se objetiva hipsarritmia (Síndrome de West). La paciente mostraba varias manchas hipopigmentadas. Se inicia vigabatrina con buen control de crisis, con resonancia magnética con nódulos subependimarios y tuberos corticales múltiples. Mutación patogénica en TSC2 (c.2407C> 52T) de tipo non-sense. Desarrollo posterior de angiomiolipomas.

Conclusiones. Existen algunas combinaciones de síntomas especialmente sugerentes de ET. La aparición en un lactante con manchas hipomelanóticas de epilepsia tipo espasmos (con o sin hipsarritmia) es altamente sospechosa de ET. En estos casos, la orientación diagnóstica directa debe ser la de RMN cerebral de manera preferente sobre otros estudios genéticos, metabólicos, etc. La vigabatrina resulta especialmente efectiva en los espasmos epilépticos por ET, en comparación con los secundarios a otras causas.

IMPORTANCIA DEL EXOMA TRÍO EN PACIENTES SELECCIONADOS. *Pérez González D, Sariego Jamardo A, González-Lamuño Leguina D, Justel Rodríguez M, Ansó Mota M, Pérez Poyato MS, Gómez Arce A, Fontalba Romero AM. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El exoma es una potente técnica de biología molecular que nos ayuda al diagnóstico de pacientes con enfermedades de etiología no filiada e incluso a la caracterización de nuevos fenotipos asociados a mutaciones ya conocidas.

Caso clínico. Presentamos los casos de dos hermanos (varón y mujer) con discapacidad intelectual, historia de retraso psicomotor global, síndrome hipotónico sin datos de miopatía claros y hallazgos en RM compatibles con leucoencefalopatía. La paciente mujer presenta asimismo epilepsia con buena respuesta a levetiracetam. Capaces de sedestación y deambulación (de mayor edad). Ninguno muestra rasgos dismórficos ni estigmas cutáneos. La paciente mujer tiene antecedentes de sufrimiento perinatal, pero no así el paciente varón. Son hijos de padres no consanguíneos y tienen una hermana mujer sana con RM cerebral normal. Se realiza panel génico de miopatías, estudio metabólico en sangre, orina y LCR, estudio genético de Prader-Willi y síndrome

de Steinert y biopsia muscular que resultan normales. Posteriormente, dado que se sospecha de una herencia autosómica recesiva se solicita exoma trío, hallándose mutaciones en heterocigosis c.1111G> A missense en exón 11 patogénica y c.248G> A en exón 3 de significado incierto en gen UBA5 en ambos pacientes afectados y la primera de las mutaciones en su madre y la segunda en su padre y hermana sana.

Conclusiones. Estos casos muestran la utilidad del exoma trío, principalmente en aquellos casos bien caracterizados clínicamente y en los que por la historia familiar tengamos claro un tipo de herencia o segregación familiar del rasgo. El empleo del exoma nos ha permitido filiar el diagnóstico de estos pacientes, con un fenotipo no descrito en la literatura médica hasta la fecha para mutaciones en UBA5.

INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN EDAD PEDIÁTRICA EN EL PERÍODO 2013-2019 EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS. *Mateos Benito AF, Bolea Muguruza G, Elizondo Alzola A, Esteban Sanz R, Arteta Sáenz E, Santamaría Sanz P, Ferragut Ferretjans F, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría y Áreas específicas. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Las infecciones osteoarticulares (IOA) en pediatría son una entidad poco frecuente pero altamente invalidante si el cuadro clínico no evoluciona favorablemente. La dificultad en su identificación por un cuadro tórpido y concomitante con otro tipo de infecciones (infección respiratoria de vías altas o cuadros gastrointestinales) las hace difícilmente reconocibles en sus fases precoces de enfermedad pudiendo producir un retraso diagnóstico.

Métodos y objetivos. El objetivo de este estudio es analizar las características de los pacientes ingresados a consecuencia de una IOA en el Servicio de Pediatría desde el año 2013 hasta el año 2019 a través de un análisis descriptivo y retrospectivo de los siguientes datos: sexo, edad, tiempo de evolución, clínica osteomuscular presentada, procedimientos diagnóstico-terapéuticos realizados y el tratamiento antibiótico aplicado. Dichas IOA fueron clasificadas en: osteomielitis, artritis séptica y osteoartritis.

Conclusiones. En nuestra serie el cuadro clínico más frecuente fue la artritis séptica (77%), seguido de la osteomielitis (16%) y de la osteoartritis (6%). La clínica se basa principalmente en la presencia de fiebre y dolor más impotencia funcional, aunque dicha asociación en nuestra muestra solo ocurre en un 25% de los casos, por lo que su ausencia no es excluyente de enfermedad. A pesar de que en nuestro estudio solo presentan complicaciones un 10% de los pacientes, continúa siendo primordial el abordaje urgente. Sin un tratamiento antimicrobiano y/o quirúrgico adecuado, aumenta el número de complicaciones a largo plazo y disminuye la calidad de vida.

UNA FORMA DIFERENTE DE DEBUT EPILÉPTICO. *Fernández Castiñeira S, Díaz Anadón LR, Quesada Colloto P, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Alonso Álvarez MA. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La epilepsia generalizada idiopática es frecuente en niños y adolescentes. Las crisis se inician en ambos hemisferios cerebrales y presentan variada semiología, por lo que el diagnóstico es dificultoso y va a requerir una anamnesis completa, exploración física adecuada y pruebas complementarias correctamente dirigidas.

Caso clínico. Niña de 9 años traída a Urgencias por alteración del comportamiento en el ámbito escolar. Uno de sus profesores alerta a la familia al objetivar durante un examen respuestas incongruentes (aporta fotografía del mismo) y bradipsiquia. La exploración inicial

muestra facies extraña, lentitud y, a veces, incoherencia en las respuestas, aunque permanece conectada con el medio y no presenta otra clínica neurológica, siendo el resto de la exploración estrictamente normal. Las pruebas complementarias realizadas inicialmente (hemograma, bioquímica, gasometría, tóxicos en orina, PCR múltiple de virus en exudado faríngeo) fueron normales, y la paciente es ingresada para observación, realizándose un videoelectroencefalograma (vEEG) en el que se observa "ocasional actividad epileptiforme generalizada en forma de brotes de escasa duración sobre un trazado de base dentro de los límites fisiológicos para la edad de la paciente". Ante la sospecha de epilepsia generalizada idiopática se inicia tratamiento con ácido valproico, presentando nuevo episodio similar al que motivó el ingreso y de mayor duración, por lo que se realiza 2º vEEG, informado como "ocasional actividad epileptiforme generalizada y continua, sin claro correlato clínico, compatible con estado epiléptico eléctrico". Ante esta eventualidad se administra bolo de midazolam y levetiracetam, con resolución de la sintomatología y normalización posterior del vEEG. Durante el ingreso se realizó estudio de líquido cefalorraquídeo (bioquímica, microbiología, serología, perfil de aminoácidos, anti-receptor NMDA, anti-neuropilo y neurotransmisores) así como estudio genético con array CGH, cariotipo y resonancia magnética craneal, con resultado normal. La paciente sigue tratamiento desde el diagnóstico con ácido valproico y permanece asintomática.

Conclusiones. El caso que se presenta documenta una forma poco común de debut epiléptico. A veces es necesario un alto índice de sospecha para dirigir correctamente los estudios complementarios e iniciar precozmente el tratamiento en ciertas formas de epilepsia.

NO TODO LO QUE PARECE UNA FRACTURA DE CLAVÍCULA OBSTÉTRICA LO ES. *Elizondo Alzola A, Portugal Rodríguez R, Menéndez Bango C, Ibáñez Llorente R, Cuervas-Mons Tejedor M, Bolea Muguruza G, Arteta Sáenz E, Aguerrevere Machado M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La pseudoartrosis congénita de clavícula es una entidad infrecuente que se caracteriza por la existencia de una clavícula constituida intraútero por dos segmentos independientes entre sí, generalmente de afectación unilateral y más frecuentemente derecha. La existencia de varios casos de afectación familiar sugiere una base genética, pero se desconoce el modelo de transmisión y se han propuesto diferentes teorías para explicar su etiología. Es raro que produzca dolor o afectación a la movilidad del miembro. La clínica y la radiología son suficientes para realizar el diagnóstico. Es importante realizar diagnóstico diferencial con la fractura obstétrica, siendo el estudio radiológico el que permite confirmar la ausencia de callo de fractura. Otras entidades con las que debemos realizar diagnóstico diferencial son la disostosis cleidocraneana, la pseudoartrosis traumática y la pseudoartrosis relacionada a neurofibromatosis tipo 1. Respecto al tratamiento, al cursar de forma asintomática en la mayoría de los casos no suele precisar corrección quirúrgica. Si existe deformidad importante o progresiva, dolor funcional o deseo familiar se realiza cirugía a la edad de 3-5 años.

Caso clínico. Paciente varón de 2 años y 3 meses derivado a consulta de Pediatría general por su Pediatra de Atención Primaria para valoración de tumefacción en tercio medio de clavícula derecha detectada al nacimiento (diagnóstico previo de fractura de clavícula derecha) con aumento progresivo de tamaño. Asintomático, con movilidad de extremidad superior derecha conservada y sin dolor. En la exploración física no se detectan otras anomalías asociadas. Se solicita estudio radiológico donde se observa falta de fusión en ambos extremos, sin callo de fractura. Ante estos hallazgos, se diagnostica pseudoartrosis congénita

de clavícula. Se realiza seguimiento del paciente con consulta anual, continua asintomático por lo que no ha precisado hasta el momento tratamiento quirúrgico.

Conclusión. A pesar de ser una enfermedad rara, su importancia radica en que debemos realizar diagnóstico diferencial con una entidad tan frecuente en la práctica clínica como la fractura de clavícula obstétrica. Respecto al tratamiento es una entidad que presenta buenos resultados funcionales con tratamiento conservador por lo que el tratamiento quirúrgico se reserva para pacientes sintomáticos, con gran deformidad o en lo que existe deseo familiar.

ESTANCAMIENTO EN TALLA CLAVE PARA EL DIAGNÓSTICO.

González-Lamuño Sanchís C, López Casillas P, Palomares Cardador M, González Uribealra S, Fraile García L, Alonso López P, Alonso Vicente C, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El seguimiento del niño en una consulta pediátrica debe ser estrecho, registrando en todas las visitas la antropometría realizada, ya que una alteración en las gráficas de crecimiento puede orientar el diagnóstico de una patología crónica. Presentamos un caso clínico en el que se describe una afectación en la gráfica de talla como manifestación principal al debut de una enfermedad crónica.

Caso clínico. Varón en seguimiento en consultas de Digestivo infantil desde los 8 años por cuadro de dolor abdominal de carácter funcional inicialmente sin síntomas de alarma. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: seguimiento en Nefrología infantil por reflujo vesicoureteral bilateral grado II-III, resto sin interés. A los 9 años presenta empeoramiento del dolor abdominal, llegando a ser diario con episodios de cambio en la consistencia de las heces, 3 al día pastosas, sin sangre ni moco. Se realizan controles analíticos seriados, incluyendo hormonas tiroideas, IGF1 y serología de celiaca, sin alteraciones salvo discreta elevación oscilante de reactantes de fase aguda y elevación de calprotectina fecal. En los meses posteriores se encuentra clínicamente asintomático pero se observa un estancamiento en talla con un paso de percentil 3-10 a percentil 3 (velocidad de crecimiento (VC): 1,5 cm/año, $p < 1$, -3,56 DE), con peso conservado, ante lo que se realiza una colonoscopia y gastroscopia. Se describe una gastritis antral crónica con crecimiento de *Helicobacter pylori* y en colon se objetiva actividad inflamatoria crónica intensa en toda su extensión, más acentuada en ciego e ileon terminal compatible con enfermedad de Crohn por la presencia de úlceras superficiales y granulomas. Se amplía estudio mediante enterorresonancia sin alteraciones. Se indica terapia de inducción mediante nutrición enteral exclusiva con fórmula polimérica durante 8 semanas mientras se actualiza calendario vacunal, iniciándose Azatioprina posteriormente. Presenta un incremento en talla de 3,7 cm en 6 meses (VC: 7.2 cm/año, $p 99$, +2,99 DE).

Conclusiones. El retraso diagnóstico en la enfermedad inflamatoria intestinal es frecuente en las formas poco sintomáticas. Es fundamental mantener una alta sospecha clínica y no demorar los estudios endoscópicos para confirmar o descartar el diagnóstico. En nuestro caso el retraso de talla solo fue significativo tras completar un período de seguimiento prolongado ya que desde el punto de vista digestivo se encontraba asintomático.

TRASTORNO DE CONDUCTA, NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE.

Castro Rey M, González Uribealra S, Fraile García L, López Casillas P, López Balboa P, Vázquez Martín S, Melero González A. Servicio de Pediatría y Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La aparición aguda o subaguda de síntomas psiquiátricos en pacientes previamente asintomáticos debe hacernos descartar una posible etiología orgánica del cuadro. Inicialmente son necesarias una adecuada anamnesis y exploración física, el cribado del consumo de fármacos o tóxicos que justifiquen dichos cambios en el comportamiento y secundariamente otras exploraciones específicas dependiendo de la sospecha diagnóstica (neuroimagen, despistaje infeccioso y de patología sistémica, EEG, estudios metabólicos o neuroinmunológicos).

Caso clínico. Varón 10 años, cuadro de seis meses de evolución de cambios en su conducta consistentes en marcada irritabilidad y agresividad en contexto familiar y escolar, disminución del rendimiento académico, ingesta compulsiva con ganancia ponderal de 19 kilos y dificultades para conciliar y mantener el sueño. Ausencia de desencadenante claro. Ingresó en unidad de psiquiatría infanto-juvenil para valoración clínica y tratamiento. Durante su ingreso cuadro de diarrea y vómitos presentando en este contexto síntomas vegetativos y desconexión parcial del medio. En anamnesis dirigida describen episodios nocturnos de despertar brusco, mirada perdida, midriasis, comportamiento hipermotor y confusión de breve duración. Se amplían pruebas complementarias: video-EEG crisis electro-clínicas en sueño, actividad punta-onda 4-6 Hz bilateral de inicio en región temporal derecha. RMN cerebral normal. Estudio infeccioso y neuroinmunológico sin alteraciones. Inicia tratamiento con Lacosamida 400 mg/día sin recurrencia de crisis y mejoría de la conducta.

Conclusión. La epilepsia focal del lóbulo temporal presenta manifestaciones clínicas heterogéneas en la edad pediátrica incluyendo trastornos de la conducta y alteraciones sensorio-perceptivas que pueden ser interpretados como patología psiquiátrica. Para su diagnóstico es relevante la información aportada por la anamnesis, el trazado EEG en vigilia y sueño y la neuroimagen. El tratamiento antiepiléptico puede, además de inhibir las crisis, mejorar los síntomas de la esfera psiquiátrica en algunos casos.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL, TRAS UN TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO BANAL.

Aguerrevere Machado M, Bernués López E, Elizondo Alzola A, Esteban Sanz R, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, García González M, Del Blanco Gómez I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Las trombosis venosas cerebrales (TVC) son una reconocida causa de ictus en la infancia, con una incidencia anual de 0,67 casos por cada 100.000 habitantes. Durante el primer año de vida la prevalencia es 40 veces superior. En más del 97% de los casos, son necesarios la presencia de 1 o más factores de riesgos protrombóticos, hematológicos, infecciosos, o traumatismos craneoencefálicos (TCE) en un 4% de los casos. La presentación clínica más frecuente son las crisis convulsivas o los síntomas de hipertensión intracraneal (HTIC). La técnica de elección para su diagnóstico es la RMN craneal con fase venosa. Su tratamiento ha sido durante años controvertido, recomendándose actualmente la anticoagulación.

Caso clínico. Niño de 4 años de edad, sin antecedentes de interés, que ingresa en el servicio de Pediatría 72 horas posteriores a sufrir TCE en región occipital tras caída desde su propia altura. Asocia a las 20 horas del episodio, vómitos frecuentes, cefalea y decaimiento. Exploración neurológica normal. Al inicio de los síntomas se realiza TAC craneal con resultado normal. Por persistencia de los síntomas a los 5 días se realiza RMN craneal con datos que sugieren edema en circunvoluciones supra orbitarias izquierdas, punción lumbar con aumento de la presión de salida del LCR y fondo de ojo con papiledema bilateral. Se diagnostica de HTIC post-traumática, y se inicia tratamiento con Dexametasona y Acetazolamida. A los 11 días del traumatismo precisa nueva RMN craneal por empeoramiento de los síntomas, visua-

lizándose trombosis venosas a nivel de la vena yugular derecha, seno transverso y longitudinal superior en su totalidad. Se ingresa en UCIP y se inicia tratamiento anticoagulante con Heparina de bajo peso molecular (HBPM). A los 17 días del TCE se resuelve la clínica. Seguimiento radiológico con normalización a los 4 meses, momento en el que se suspende la HBPM. Estudio de trombofilia normal. Actualmente se encuentra asintomático, sin nuevos episodios de trombosis.

Conclusión. Las TVC son una causa de ictus infra diagnosticada en la infancia, cuyo diagnóstico y pronóstico ha aumentado en los últimos años debido a los avances de la Neuroimagen, permitiendo un diagnóstico y tratamiento precoz. Su presencia tras un TCE es una rara complicación que implican un peor pronóstico, progresando en un 50% de los casos a infartos venosos, con una mortalidad que puede alcanzar el 10% de los casos.

Noticario



Fundación Ernesto Sánchez Villares
Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

ACTIVIDADES REALIZADAS DURANTE EL AÑO 2018

XXI CONVOCATORIA DE AYUDAS A LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLOGICA EN PEDIATRÍA

En el año 2018 se ha concedido financiación a los siguientes proyectos:

Proyecto 01/2018

“Utilidad del ECG en los controles de niño sano en pediatría”

- Investigador principal: Patricia González Ildefonso.
- Investigadores colaboradores: Manuel Felipe Marrero Calvo, Beatriz Plata Izquierdo, Haydee Expósito de Mena, Almudena González Prieto, Pablo Prieto Matos, Irene Real Gallego, Manuela Aurelia Del Pozo Jiménez, Isabel María Hernández López, M^a Sol Garrosa.
- Centro de trabajo: CS Ávila Norte, Hospital Nuestra Sra. de Sonsoles de Ávila, Hospital Universitario Salamanca.
- Duración: 2 años.
- Ayuda concedida: 1.000 €.

Proyecto 06/2018

“Factores de riesgo cardiovascular en adultos supervivientes de leucemia en edad infantil”

- Investigador principal: Aránzazu López Martínez.

- Investigadores colaboradores: Juan José Díaz Martín, Santiago Jiménez Treviño, Carlos Bousoño García, Pilar Palomo Moraleda, Soledad González Muñiz, Marta Suárez González
- Centro de trabajo: Centro de Salud La Felguera, Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo..
- Duración: 1 año.
- Ayuda concedida: 3.500 €.

Proyecto 07/2018

“Educación diabetológica personalizada durante el uso de monitores continuos de glucosa”

- Investigador principal: Alba Megido Armada.
- Investigadores colaboradores: Pablo Alonso Rubio, Belén Huidobro Fernández, Cristina J. Blázquez Gómez, Rebeca García García, Begoña Mayoral González, Cristina Rodríguez Dehli, Isolina Riaño Galán, Ana Rosa Blanco Sánchez, Begoña Raquel García Suárez.
- Centro de trabajo: Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Hospital Universitario San Agustín de Avilés.
- Duración: 1 año.
- Ayuda concedida: 1.800 €.

Proyecto 08/2018

“Ecografía pulmonar a pie de cama en el diagnóstico de la neumonía adquirida en la comunidad”

- Investigador principal: Paula Quesada Colloto.
- Investigadores colaboradores: Juan Mayordomo Colunga, Ana Vivanco Allende, Reyes Fernández Montes, Lucas Ramón Díaz Anadón.
- Centro de trabajo: Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.
- Duración: 1 año.
- Ayuda concedida: 656 €.

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Proyecto 09/2018

“Obesidad en la gestación: Comorbilidades obstétricas y neonatales asociadas, y alteraciones metabólicas precoces presentes desde el periodo de lactante”

- Investigador principal: Cristina Naranjo González.
- Investigadores colaboradores: María Pilar Gortázar Arias, Rocío Sancho Gutiérrez, Ana Isabel Merino Fernández, Eugenio Carrasco Marín.
- Centro de trabajo: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla de Santander, Instituto de Investigación Sanitaria Valdecilla de Santander
- Duración: 2 años.
- Ayuda concedida: 2.200 €.

XXI CURSO DE EXCELENCIA EN PEDIATRÍA

“INFECTOLOGÍA INFANTIL”

Gijón, 16-17 de marzo de 2018

Sede

Palacio de Congresos de Gijón

Comité Organizador

- José Manuel Fernández Menéndez
- Julián Rodríguez Suárez
- Carlos Pérez Méndez
- Corsino Rey Galán
- Elisa García García
- M. Luz Begoña García Norniella
- Jacinto Juan Martínez Blanco
- Gonzalo Solís Sánchez
- Sonsoles Suárez Saavedra

Programa

Viernes 16 de marzo

- 16:30 h. Inauguración.
- 16:45 h. Nombramiento de D. Enrique Castro (Quini) como miembro de honor de la SCCALP.
- 16:50 h. Enfoque clínico del niño previamente sano con neutropenia febril.
- 17:10 h. Infecciones en pacientes con enfermedades crónicas.
 - Vacunaciones en enfermos crónicos y en inmunodeprimidos.
 - Infecciones en pacientes pediátricos con patología crónica compleja.
 - Infecciones en el paciente oncológico.
- 18:30 h. Descanso.
- 18:50 h. Sesión clínica interactiva: bacteriemia oculta. Actitud ante un hemocultivo positivo.

Sábado, 17 de marzo

- 09:00 h. Hacia un cribado unificado de infecciones congénitas (serología de enf. infecciosas en el embarazo).
- 09:30 h. Infecciones osteoarticulares.
- 10:00 h. Biomarcadores diagnósticos y pronósticos: utilidad en la práctica clínica.
- 10:30 h. Descanso
- 11:00 h. Riesgo infeccioso en pacientes pediátricos tratados con terapias biológicas. Complicaciones infecciosas asociadas al uso de fármacos modificadores de enfermedad (FAME).
- 11:30 h. Resistencia a antibióticos como amenaza para la salud pública.
- 12:00 h. Infecciones respiratorias recurrentes en el lactante y pre-escolar.
 - Virus y sibilancias en el lactante: certezas o dudas.
 - Macrólidos: uso o abuso.
- 13:00 h. Conferencia de clausura. Un nombre para un bacilo: Koch.
- 13:30 h. Clausura del curso.

Ponentes

- Carlos Pérez Méndez. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*
- María Fernández Prada. *Unidad de Vacunas – Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*
- Luis Albajara Velasco. *Unidad de Patología Crónica Compleja. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*
- José Antonio Villegas Rubio. *Unidad de Oncología Pediátrica. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*
- Javier González García. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*
- Laura Calle Miguel. *AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*
- Ismael Huerta González. *Jefe de Servicio de Vigilancia Epidemiológica. Dirección General de Salud Pública. Consejería de Sanidad. Principado de Asturias.*
- Sara Murias Loza. *Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*
- Corsino Rey Galán. *Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*
- Agustín Remesal Camba. *Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.*
- José María Eiros Bouza. *Jefe de Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Río Ortega. Catedrático de Microbiología. Facultad de Medicina. Valladolid.*
- Alfredo Cano Garcinuño. *Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud de Villamuriel de Cerrato. Palencia.*

- Jesús María Andrés de Llano. *Jefe de Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario Río Carrión. Palencia.*
- Juan José Fernández Teijeiro. *Real Academia de Medicina de Cantabria.*

CURSO DE "DISEÑO Y ANÁLISIS EN LA INVESTIGACIÓN" SEMIPRESENCIAL
Zamora, 23 y 24 de febrero de 2018)

Fase presencial

Sede Aula de informática 6 Escuela de Magisterio de Zamora "Campus Universitario Viriato"

Programa

Viernes 23

- 16:00-16:30 h: Teoría 1: La memoria de investigación: definir la pregunta, elegir el diseño y las variables.
- 16:30-18:00 h: Práctica 1: Diseño de bases de datos clínicas I (Access).
- 18:30-19:00 h: Teoría 2: Muestreo y aleatorización. Estadística descriptiva.
- 19:00-20:00 h: Práctica 2: Cálculo de tamaño muestral. Diseño de bases de datos clínicas II (Access-Excel).

Sábado 24

- 9:00-9:30 h: Teoría 3: Inferencia estadística (elegir el test estadístico). Medidas de frecuencia, riesgo e impacto.
- 9:30-11:00 h: Práctica 3: Análisis estadístico I (SPSS). Calculadoras epidemiológicas.
- 11:30-12:00 h: Teoría 4: Limitaciones y errores (confusión e interacción). Métodos de ajuste.
- 12:00-13:30 h: Práctica 4: Análisis estadístico II (SPSS).
- 13:30-14:00 h: Práctica de evaluación final.

Objetivos

1. Aprender a elaborar la memoria de un proyecto de investigación, apartados y criterios de calidad.
2. Aprender a elegir el diseño y los tipos de variables.
3. Practicar el diseño de bases de datos clínicas (Access y Excel).
4. Revisar las técnicas de muestreo y aprender a calcular el tamaño muestral.
5. Revisar las medidas de frecuencia, riesgo e impacto para cada tipo de estudio y aprender a estimarlas con calculadoras epidemiológicas.
6. Revisar los fundamentos de la estadística descriptiva e inferencial.
7. Aprender a realizar estadística básica en SPSS.
Aprender a elegir el test estadístico.

8. Revisar los errores epidemiológicos más comunes y los métodos de ajuste.

Ponentes

- Dr. Jesús María Andrés de Llano. *Jefe de Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia.*
- Dr. Carlos Ochoa Sangrador. *Servicio de Pediatría. Responsable de la Unidad de Apoyo a la Investigación. Complejo Asistencial de Zamora.*

BECAS MIR "CURSO DE MANEJO AVANZADO DEL POLITRAUMATISMO INFANTIL" 2018

La Fundación Ernesto Sánchez Villares otorgó 18 becas de ayuda a la inscripción al curso que se celebró en Oviedo, por un importe total de 3.600 €, a los siguientes MIR de pediatría socios de la SCCALP:

- Sandra Rodríguez Bodero, *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*
- Virginia Fernández Provencio, *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*
- Soraya Gutiérrez Marqués, *Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*
- Gema Domínguez Cendal, *Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*
- Noelia Arévalo Martín, *Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*
- Carlos Ocaña Alcober, *Complejo Hospitalario de León.*
- Sandra Terroba Seara, *Complejo Hospitalario de León.*
- Aida M. Fernández Villar, *Complejo Hospitalario de León.*
- Ana Noelia Fernández Rodríguez, *Complejo Hospitalario de León.*
- Laura Miguez Martín, *Hospital de Cabueñes, Gijón.*
- Ana González Acero, *Hospital de Cabueñes, Gijón.*
- Izaro Sánchez Hernández, *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.*
- Pablo Alonso Rubio, *Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*
- Laura Carreras Ugarte, *Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*
- Silvia Álvarez Álvarez, *Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*
- Virginia Ainhoa Oreña Ansorena, *Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*
- Sandra Navarro Campo, *Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*
- Silvia Martín Ramos, *Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*



REUNIÓN DE PRIVAMERA DE LA SCCALP

Valladolid, 5 y 6 de abril de 2019

VIERNES 5 DE ABRIL

- 14.30 Entrega de Documentación
- 15.30 Comunicaciones Orales y Pósters proyectados con defensa en sala
- 17.00 Pausa-Café
- 17.30 Inauguración Oficial
Sala Paraninfo
- 18.00 MESA REDONDA: Neurología infantil: “de lo simple a lo complejo”
Sala Paraninfo

Moderador: **Ignacio Málaga Diéguez**

Ponentes:

- De las convulsiones febriles a las epilepsias relacionadas. **Cristina Rodríguez Fernández**
- Unidad Multidisciplinar de Ortoneuropediatría: la importancia del manejo integral del paciente con patología neurológica compleja. **Selma Vázquez Martín** y **Alejandra Melero González**
- Diagnóstico precoz de enfermedades neuromusculares potencialmente tratables: orientación clínica. **Ramón Cancho Candela**

- 19.30 VAC TALK: Hablemos de prevención
Sala Paraninfo
Moderador: **Francisco José Álvarez García**
Ponentes: **Cristina Regojo Balboa, Rosario Bachiller Luque, Teresa de la Calle Cabrera**

- 20.45 Encuentro informal. Cóctel

SÁBADO 6 DE ABRIL

- 08.30 TALLERES Y SEMINARIOS
- Taller de investigación: De la pregunta a la memoria de investigación, paso a paso. **Carlos Ochoa Sangrador** y **Jesús Andrés de Llano**
 - Taller de comunicación y manejo de situaciones difíciles: Cómo comunicarnos con nuestros pacientes y sus familias en la consulta. **Marta Ester Vázquez Fernández**
 - Taller de actualización en Odontopediatría. **Ricardo Cartagena Cepeda** y **Natalia Cartagena Figueredo**
 - Taller de Traumatología y Ortopedia infantil. **María Plata García** y **Clarisa Simón Pérez**
- 10.00 Comunicaciones Orales y Pósters proyectados con defensa en sala
- 10.00 REUNIÓN DE GRUPOS DE TRABAJO
- 11.00 Pausa-Café
- 11.30 Asamblea General Ordinaria de la SCCALP y Asamblea General Extraordinaria de la SCCALP: proclamación de la nueva Junta Directiva
Sala Paraninfo