



Reunión
Primavera

SCCALP

Segovia 2023 14 y 15 de abril

VOL. LXIII ■ Nº 263 ■ 1/2023

Boletín de Pediatría



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría



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
VOCALES:	
ATENCIÓN HOSPITALARIA:	Lorenzo Guerra Díez
ATENCIÓN PRIMARIA:	Gonzalo de la Fuente Echevarría
CIRUGÍA PEDIÁTRICA:	Alberto Sánchez Abuín
ASTURIAS:	Leticia Alcántara Canabal
ÁVILA:	José María Maíllo del Castillo
BURGOS:	Pedro Pablo Oyágüez Ugidos
CANTABRIA:	Montserrat Matilla Barba
LEÓN:	Ana Carro Serrano
PALENCIA:	José Elviro Fernández Alonso
SALAMANCA:	Beatriz Plata Izquierdo
SEGOVIA:	Leticia González Martín
VALLADOLID:	Ana María Vegas Álvarez
ZAMORA:	Cristina Soler Balda
RESIDENTES:	
ASTURIAS:	Clara González López
CANTABRIA:	Daniel Perez González
CASTILLA-LEÓN:	Margarita Castro Rey

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Río Hortega
C/ Dulzaina, 2
47012 Valladolid
Tel 983420400 (ext 85601; 85611; 85605)
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 Villares†
DIRECTOR:	Fernando Centeno Malfaz (Valladolid)
SUBDIRECTOR:	Antonio Hedrera Fernández (Oviedo)
CONSEJO DE REDACCIÓN:	
	Victor Álvarez Muñoz (Oviedo) – <i>Cirugía Pediátrica</i>
	Juan Arnáez Solís (Burgos) – <i>Neonatología</i>
	María Jesús Cabero Pérez (Santander) – <i>Neumología Pediátrica</i>
	Ramón Cancho Candela (Valladolid) – <i>Neuropediatría</i>
	Alfredo Cano Garcinuño (Valladolid) – <i>Pediatría Hospitalaria</i>
	Ernesto Matías de Diego García (Santander) – <i>Cirugía Pediátrica</i>
	Carla Escribano García (Valladolid) – <i>Genética Clínica y Dismorfología</i>
	Hermenegildo González García (Valladolid) – <i>Hematología y Oncología Pediátricas</i>
	Lorenzo Guerra Díez (Santander) – <i>Urgencias pediátricas</i>
	María Soledad Jiménez Casso (Segovia) – <i>Cardiología Pediátrica</i>
	Santiago Lapeña López de Armentia (León) – <i>Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica</i>
	Venancio Martínez Suárez (Gijón) – <i>Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria</i>
	Gregorio de la Mata Franco (Burgos) – <i>Nefrología Pediátrica</i>
	Carlos Ochoa Sangrador (Zamora) – <i>Investigación y Pediatría Basada en la Evidencia</i>
	Elena Pérez Gutiérrez (Valladolid) – <i>Infectología Pediátrica</i>
	David Pérez Solís (Ávila) – <i>Pediatría Hospitalaria</i>
	Pablo Prieto Matos (Salamanca) – <i>Endocrinología Pediátrica</i>
	Corsino Rey Galán (Oviedo) – <i>Cuidados Intensivos Pediátricos</i>
	Marta Sánchez Jacob (Valladolid) – <i>Bioética y Pediatría Social</i>
	Gonzalo Solís Sánchez (Oviedo) – <i>Neonatología</i>
	Ricardo Torres Peral (Salamanca) – <i>Gastroenterología y Nutrición Pediátrica</i>
	Roberto Velasco Zúñiga (Valladolid) – <i>Urgencias pediátricas</i>

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

ERGO 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
ISSN (versión impresa): 0214-2597



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

XIX 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 2023, 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 2024 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 2024.

**Menos impuestos legalmente establecidos.*

Sumario

IN MEMORIAM

- 1 Manuel Cruz Hernández y la Escuela de Valladolid
A. Blanco Quirós

REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP, ABRIL 2023

3 PROGRAMA CIENTÍFICO

MESA REDONDA: SALUD MENTAL EN PEDIATRÍA. AFRONTANDO NUEVOS RETOS

- 5 Salud mental infanto-juvenil en la época de la postpandemia
M.L. Martín García
- 12 Nuevas identidades y expresiones de género: nuevas realidades
L. Gallardo Borge
- 16 Regulación emocional por y para pediatras
R. González Pinillos

MESA REDONDA: AVANCES EN NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

- 21 El lactante hipotónico
R. Blanco Lago, N. Álvarez Álvarez
- 30 Diagnóstico genético en la Pediatría actual
P. Prieto Matos, M.J. García Salgado

34 COMUNICACIONES ORALES VIERNES 14 DE ABRIL

46 COMUNICACIONES ORALES SÁBADO 15 DE ABRIL

52 PÓSTERS VIERNES 14 DE ABRIL

69 PÓSTERS SÁBADO 15 DE ABRIL

Summary

IN MEMORIAM

- 1 Manuel Cruz Hernández and the School of Valladolid
A. Blanco Quirós

SPRING MEETING OF THE SCCALP, APRIL 2023

3 SCIENTIFIC PROGRAM

ROUND TABLE: MENTAL HEALTH IN PEDIATRICS. FACING NEW CHALLENGES

- 5 Infant-juvenile mental health in the post-pandemic era
M.L. Martín García
- 12 New gender identities and expressions: new realities
L. Gallardo Borge
- 16 Emotional regulation by and for pediatricians
R. González Pinillos

ROUND TABLE: ADVANCES IN PEDIATRIC NEUROLOGY

- 21 The hypotonic infant
R. Blanco Lago, N. Álvarez Álvarez
- 30 Genetic diagnosis in the current Pediatrics practice
P. Prieto Matos, M.J. García Salgado

34 ORAL COMMUNICATIONS FRIDAY, APRIL 14TH

46 ORAL COMMUNICATIONS SATURDAY, APRIL 15TH

52 POSTERS FRIDAY, APRIL 14TH

69 POSTERS SATURDAY, APRIL 15TH

In Memoriam

Manuel Cruz Hernández y la Escuela de Valladolid

A. BLANCO QUIRÓS

Catedrático de Pediatría. Facultad de Medicina, Universidad de Valladolid. Expresidente de la SCCALP

El pasado día 4 de abril fallecía en Barcelona el profesor Manuel Cruz Hernández a los 96 años de edad. Viudo de Ángeles Martínez Valverde, tenía 4 hijos, la mayor, Ofelia, pediatra, y 6 nietos. Había nacido en Málaga (1926) en una familia sin antecedentes sanitarios. Un hermano mayor, Miguel, llegaría a ser alcalde de Salamanca y el principal arabista de su época. Al poco, sus padres, maestros, se trasladaron a Granada donde estudió el Bachillerato y terminó la carrera de Medicina (1951) ambos con Premio Extraordinario. En 1948 obtuvo por oposición la plaza de Alumno Interno de Pediatría y sesenta años más tarde admitía, con total seguridad, que ese simple acontecimiento le condicionó toda su vida posterior.

Desde 1951 a 1957 se formó en Granada con su maestro Antonio Galdó Villegas donde coincidió con futuros catedráticos de Pediatría como Francisco Rodríguez López, Manuel Bueno Sánchez o Antonio Martínez Valverde, del que acabaría siendo cuñado. Hizo una estancia con Jean Chaptal en Montpellier, facultad con la que mantuvo un permanente intercambio científico.

En 1957, con 31 años, obtuvo la cátedra de Cádiz, siendo uno de los catedráticos de Medicina más jóvenes del país. Se desplazó con varios discípulos granadinos, entre ellos Juan Antonio Molina Font quién también le seguiría a Barcelona hasta terminar en Granada donde es profesor emérito desde el 2007; siempre lo consideró uno de sus más brillantes discípulos. En los 7 años vividos en Cádiz formó un grupo de pediatras andaluces, varios de los cuales como Rafael Jiménez o Francisco Muñoz-López le acompañarían hasta su jubilación. La cátedra de Barcelona había quedado vacante por el prematuro fallecimiento de Rafael Ramos Fernández



Prof. Manuel Cruz Hernández, Burgos, 2007

y en 1964 tomó posesión por traslado, como relata en sus memorias, el mismo día que Ernesto Sánchez Villares, hacía lo propio en la Facultad de Santiago de Compostela, aunque en su caso fuera transitorio.

La producción científica y clínica de Manuel Cruz Hernández es imposible de enumerar aunque él mismo nos facilita la labor al poner siempre en primer término su trabajo docente y el orgullo de haber creado una Escuela de Pediatría de la que no dejaron de surgir destacados discípulos. Con frecuencia nos hablaba de la semejanza con la Escuela de Valladolid de Sánchez Villares, de sus similares objetivos y

de la hermandad entre ambas, aunque nunca hubo mucho intercambio docente.

Si algún pediatra español no lo conoció personalmente, seguramente lo que sí utilizó fue su famoso Tratado de Pediatría, “*El Cruz*”, que nació como “*Los apuntes de Cádiz*” y llegó a la Xª edición. El éxito no fue casual porque no hay casualidad que dure 30 años. Los colaboradores sabíamos que leía desde la primera a la última letra y que no se limitaba a corregir comas y tildes. Por eso el Tratado mantuvo siempre una elogiada homogeneidad en extensiones, figuras (que con frecuencia añadía él) y contenidos. Pasados casi 40 años, aún recordaba y lamentaba, que Sánchez Villares “ocupado con la Pediatría Básica” hubiera declinado su invitación para colaborar en el Tratado.

Desde 1972 a 1976 fue vocal de la junta directiva de la AEP presidida entonces por Sánchez Villares. Cruz Hernández le sucedería en el siguiente período (1976-1980). Colaboraron juntos y precisamente en esa década la pediatría española empezó a cambiar. Sin embargo, a pesar de su paralela trayectoria, la relación entre los dos maestros no fue siempre fluida. Cruz, de trato social tímido y de sentimientos retenidos, a veces encontraba a Sánchez Villares “un poco agresivo”, por eso en alguna ocasión, como con los textos, buscó un acercamiento a través de Manuel Crespo. Los años fueron transformando las aristas en recuerdos. Con motivo del 20 aniversario del fallecimiento de D. Ernesto, me mandó unas comedidas, pero sinceras, palabras que tomo la licencia de publicar:

“... En nuestra larga convivencia a menudo compartimos ilusiones, proyectos y afanes. Y cuando competimos porque el sistema nos obligaba, fue para acabar con el tiempo reforzando nuestro hermanamiento personal y de nuestras Escuelas”

“Todavía no puedo librarme del peso de los recuerdos, pero predominan los que son motivo de agradecimiento como sucede en esta ocasión: ha merecido la pena tener tiempo suficiente para disfrutar de la amistad y comprobar la huella duradera de alguien tan importante para la pediatría como mi amigo Ernesto Sánchez Villares. Sigue siendo un maestro verdadero con ayuda del tiempo. (M Cruz. Mayo 2015)

En mi opinión, por su nivel científico, su autoridad moral y la buena relación con los principales grupos universitarios, merece ser considerado como la figura más representativa de la pediatría española de la segunda mitad del S XX.

El 10 de Mayo del 2007 dio la conferencia de clausura, “*Bioética en Pediatría*”, en el Curso de Excelencia de la Fundación Sánchez Villares que organizaron en Burgos Javier Domínguez, Gregorio de la Mata y Jesús Rodrigo. Ya con 85

Sánchez-Villares, Ernesto (mayo, 2015).

No todo pasa con el tiempo. Hace ya 20 años que Ernesto Sánchez Villares ya no está entre nosotros, pero su memoria persiste y crece con el tiempo. Alfredo Blanco ha sabido demostrarlo provocando tantas respuestas, presididas por la de Marta Sánchez Jacob, su hija.

En nuestra larga convivencia a menudo compartimos ilusiones, proyectos y afanes. Y cuando competimos porque el sistema nos obligaba, fue para acabar con el tiempo reforzando nuestro hermanamiento personal y de nuestras Escuelas.

Todavía no puedo librarme del peso de los recuerdos, pero predominan los que son motivo de agradecimiento como sucede en esta ocasión: ha merecido la pena tener tiempo suficiente para disfrutar de la amistad y comprobar la huella duradera de alguien tan importante para la pediatría como mi amigo Ernesto Sánchez Villares. Sigue siendo un maestro verdadero con ayuda del tiempo.

M. Cruz

Correo recibido del Prof. Cruz Hernández con motivo del 20 aniversario del fallecimiento de D. Ernesto.

años, volvería a viajar a Valladolid con motivo del Congreso Nacional invitado por el presidente, Julio Ardura. Le recogí en el aeropuerto y fue el último contacto personal, aunque seguimos intercambiando correos en Navidad y en otras celebraciones.

Nadie se muere del todo mientras sea recordado, es un pensamiento que D. Manuel dejó en su libro de Pediatría Inacabada. Sospecho que envidiaba a D. Ernesto porque sus discípulos, décadas después de su desaparición le mantenían presente y seguían hablando de él a los jóvenes que no le conocieron. Si así fuera, no es por falta de agradecimiento. Es pura biología, con su longevidad ha sobrevivido a multitud de discípulos, desde el malogrado José María Francés en 1971, hasta la alergóloga Maruja Martín Mateos en 2022, pasando por Martí Henneber, Alfredo Gallart, Rafael Jiménez y tantos otros.

Sobre Manuel Cruz Hernández escribirán los historiadores.

BIBLIOGRAFÍA

- Cruz Hernández M. *Sesenta años de Pediatría inacabada. Páginas vividas de la historia pediátrica contemporánea*. Madrid: Ergon; 2010.

Reunión de Primavera de la SCCALP

Programa científico

VIERNES 14 DE ABRIL DE 2023

10:00/ Talleres precongreso (90 min cada taller)	17:30 <i>Descanso-Café</i>
12:00 <ul style="list-style-type: none"> • Analgésia y sedación. Dr. José Luis Fernández Arribas (<i>Hospital Don Benito. Badajoz. Miembro del GT de Analgesia y sedación SEUP</i>) • Manejo práctico del debut diabético en pediatría. Dra. Ana Valladares (<i>Endocrinología Pediátrica. Complejo Asistencial de Segovia</i>), Dra. Inés Lavandera (<i>MIR Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia</i>) • Exploraciones complementarias en alergia pediátrica. Dra. Sara Castrillo (<i>Neumoalergología pediátrica. Complejo Asistencial Segovia</i>), Dra. Gloria Bartolomé (<i>MIR Pediatría. Complejo Asistencial Segovia</i>) y Dra. Noelia Pascual Álvarez (<i>DUE Pediatría. Complejo Asistencial Segovia</i>) • A vueltas con la sueroterapia. Dra. Gema Pérez (<i>Complejo Asistencial de Segovia</i>) 	18:00 INAUGURACIÓN OFICIAL DE LA LA REUNIÓN DE PRIMAVERA. BIENVENIDA Y PRESENTACIÓN
11:30 <i>Descanso</i>	18:30 MESA REDONDA: SALUD MENTAL EN PEDIATRÍA. AFRONTANDO NUEVO RETOS. <i>Moderador: Dr. Carlos Santana (Jefe de Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia)</i> <ul style="list-style-type: none"> • Salud mental en la época postpandemia, papel de las nuevas tecnologías. Dra. María Luz Martín García (<i>Psicología clínica infanto juvenil. Complejo Asistencial de Segovia</i>) • Disforia de género: Nuevas realidades. Dra. Laura Gallardo Borge (<i>Servicio de Psiquiatría. Complejo Asistencial de Segovia</i>) • Regulación emocional por y para pediatras. Dña. Rebeca González Pinillos (<i>Psicología clínica. Complejo Asistencial de Palencia</i>)
15:00 Entrega de documentación	20:30 ASAMBLEA GENERAL ORDINARIA
15:30 COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERS	21:00 <i>Cena cocktail</i>

SÁBADO 15 ABRIL 2023

09:00 MESA ELECTORAL VOTACIÓN JUNTA DIRECTIVA DE LA SCCALP

09:00 COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERS

11:00 *Descanso-café*

11:30 MESA REDONDA: AVANCES EN NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

Moderador: Dr. Ramón Cancho Candela (Neuropediatra. Unidad de Neuropediatría. Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid)

- **Hipotonía del lactante.** Dra. Raquel Blanco (*Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*)

- **Diagnóstico genético.** Dr. Pablo Prieto Matos (*Endocrinología pediátrica y enfermedades raras, Unidad de Diagnóstico de Enfermedades Raras de Castilla y León. DIERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*)

- **Avances en diagnóstico y tratamiento en epilepsia infantil.** Dr. Víctor Soto (*Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid*)

13:30 ASAMBLEA EXTRAORDINARIA Y PROCLAMACIÓN DE LA NUEVA JUNTA DIRECTIVA

13:45 ANUNCIO DE LAS COMUNICACIONES PREMIADAS

14:00 CLAUSURA DE LA REUNIÓN

Mesa Redonda: Salud mental en Pediatría. Afrontando nuevos retos

Salud mental infanto-juvenil en la época de la postpandemia

M.L. MARTÍN GARCÍA

Psicóloga Clínica Especialista. CSM Antonio Machado. Complejo Asistencial Segovia.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años, asistimos a un gran aumento de la demanda en las consultas de salud mental infanto-juvenil. La percepción clínica en nuestro quehacer diario es que este aumento se encuentra muy polarizado; por un lado, un gran aumento de los casos que denominamos patología común y por otro un gran aumento de la gravedad de los cuadros clínicos en la infancia y sobre todo en la adolescencia.

La valoración del cambio de la demanda en salud mental infanto-juvenil debe pasar por revisar aspectos relacionados con cambios sociales y familiares que repercuten en la relación con el centro escolar y que pueden explicar parte de este aumento de las consultas. Entre ellas podemos señalar: mayor individualismo sin sensación de pertenencia ni de vida en comunidad con la consiguiente sobreprotección sobre nuestros hijos, sin criterios para normalizar aspectos evolutivos; sociedad de la disponibilidad, un consumo sin fin que no se autolimita por aspectos estructurales como en la época en que fueron niños los padres que ahora tienen que educar; dos padres trabajando con horarios que no permiten conciliación y exigencias de perfección en todas las áreas (trabajo, cuidado de los hijos, aspecto físico, tiempo para ocio,...); mayor concienciación y educación respecto a salud mental con información no siempre coherente, historias psicopatológicas no tratadas o tratadas al tiempo que solicitan intervención con los hijos; desautorización y/o vigilancia respecto a los docentes sin capacidad de cooperar en la educación de los niños; campañas de educación emocional en los centros escolares,...

Otro factor estudiado en relación con el aumento de la demanda en salud mental es el efecto de las campañas de prevención y eliminación del estigma en salud mental, que habrían redundado tanto en la mejor identificación de los cuadros clínicos como en una patologización de problemas cotidianos (Foulkes, 2023).

Por otro lado, encontramos una mayor gravedad en la clínica en niños (alteraciones conductuales más graves) y sobre todo en adolescentes, con una rápida evolución en la gravedad respecto a síntomas relacionados con suicidalidad (ideación autolítica, intentos de suicidio y autolesiones sobre todo) así como alteraciones de la esfera de la ansiedad y depresión muy incapacitantes junto a los síntomas de alimentación de modo comórbido a los cuadros descritos (gran aumento de la comorbilidad) o configurando graves trastornos de la alimentación.

En la actualidad, escuchamos frecuentemente cómo la pandemia ha aumentado la prevalencia de los trastornos mentales en la población infanto-juvenil, sin embargo, la clínica y la investigación nos muestran que es una tendencia que había comenzado en las décadas previas, agravándose con la pandemia como un potente estresor social, escolar, familiar y personal.

ESTUDIOS PREPANDEMIA

En la década pasada se han identificado tasas más altas de problemas de salud mental incluidos ansiedad, depresión, trastornos de alimentación, autolesiones e intentos de

suicidio. También hay datos que señalan continuidad de una tendencia previa de las décadas anteriores (Twenge, 2020; Foulkes, 2023). Concretamente, respecto a las autolesiones, el aumento ha sido progresivo en las últimas décadas, con un incremento exponencial en los 10 últimos años. Además, en la actualidad se ha detectado un incremento notorio de las autolesiones en la población adolescente, en parte, relacionado con el estrés psicológico y el distanciamiento social causado por la pandemia por COVID-19 (Grupo de trabajo del OBPE, 2022).

Muchas de las explicaciones que analizan el aumento de esta tendencia señalan directamente al uso de internet y las redes sociales (Foulkes, 2023).

El estudio longitudinal de Holttinen (2022) en Finlandia recoge la información clínica entre 1980 y 2010 describiendo el aumento de ingresos psiquiátricos en adolescentes entre el 2000 y el 2010. Evaluaron si este aumento pudiera deberse a cambios psicosociales que explicaran los problemas de conducta violenta relacionados con los ingresos y si el efecto de sobreetiquetación de la clínica estaba distorsionando las cifras. Para ello, midieron las puntuaciones de la escala de evaluación global de funcionamiento, así como la duración del ingreso encontrando indicadores de mayor gravedad que en los años previos. También se describe el aumento de adolescentes mujeres ingresadas por ansiedad, depresión y trastornos de la conducta alimentaria.

En este estudio también se incide en la reflexión sobre cómo los programas preventivos y las políticas de intervención comunitaria no están consiguiendo los objetivos esperados respecto la disminución de los ingresos.

Estos datos se confirman en estudios realizados en otros países como Inglaterra (Ford, 2021) donde se encuentra el deterioro de la salud mental infanto-juvenil previo a la pandemia, y sobre todo el aumento de ansiedad, depresión y autolesiones en adolescentes mujeres entre el 2004 y el 2017; en Italia, en un estudio más pequeño pero evaluando varios niveles de atención (Di Lorenzo, 2016) se identifican como factores de riesgo para el ingreso psiquiátrico la enfermedad psiquiátrica de los padres y estresores vitales tempranos; y en EEUU (Pittsenbarger, 2014) se identifica con un estudio representativo a nivel nacional el aumento de visitas a las urgencias psiquiátricas en menores de 18 años.

La bibliografía referida a contextos epidémicos previos (Rogers, 2021) identifica un mayor riesgo de suicidio asociado a situaciones como la crisis económica del 2008, la primera guerra mundial, la gripe española... Se señala como en muchos casos, el impacto no es inmediato, mediando en los primeros momentos un aumento de la cohesión social.

DURANTE LA PANDEMIA

El estado de alarma y el confinamiento posterior supusieron numerosos cambios en el funcionamiento de los niños y adolescentes españoles: el cierre de los colegios con la consiguiente ruptura en sus rutinas escolares, extraescolares y de relación social, la disminución de la actividad física, el empeoramiento de la calidad de sueño y problemas de autorregulación (Amorós-Reche, 2022).

Las repercusiones más inmediatas de la pandemia pudieron evaluarse en las urgencias de psiquiatría debido a la restricción en el acceso presencial a los centros de salud y a las unidades de salud mental y al aumento de la clínica aguda.

En estudios internacionales (Ougrin, 2020 en Plenner, 2020) se recogen datos de 10 países confirmándose el aumento de pacientes en urgencias con autolesiones de abril a mayo de 2020 comparado con los datos de abril a mayo de 2019.

En un estudio en La Paz (Hernández-Calle, 2022) se identifican datos estables en las urgencias pediátricas de salud mental desde octubre de 2018 a febrero de 2020, una marcada disminución en marzo de 2020 y un marcado crecimiento a partir de abril.

Desde el inicio de la pandemia comenzaron los estudios evaluando la repercusión en la salud mental a lo largo del planeta. En el estudio de Rogers (2021), revisando los metanálisis y revisiones sistémicas, se concluye que la metodología utilizada es de baja calidad para resolver las cuestiones relevantes. Lo más llamativo en general fue encontrar como la pandemia y el confinamiento no afectaba en la misma manera a todas las personas, ni siquiera a los adolescentes entre los que encontramos mayor afectación. Por ejemplo, en la revisión sistemática realizada por Amorós-Reche (2022) en España, hubo estudios que encontraron relación entre el confinamiento y problemas emocionales (12 de los 27 seleccionados entre 356), nueve identificaron empeoramiento de la salud mental, pero dos de ellos encontraron que los problemas emocionales disminuían en la pandemia. Muchos de estos datos venían explicados por la edad, encontrando mayores puntuaciones en problemas emocionales en adolescentes frente a los niños.

La gravedad de la afectación en los adolescentes durante la pandemia se ha explicado desde la importancia del momento evolutivo. La adolescencia se configura como un periodo de vulnerabilidad (donde el adolescente deja de ser un niño, pero no llega a ser un adulto) y tiene que realizar numerosos procesos de formación de la identidad (individuación respecto al grupo familiar, desarrollo del sentido de pertenencia e identidad y toma de posición respecto del género y la sexualidad). Si, además, estos procesos se

ven afectados por experiencias adversas en la infancia y/o la adolescencia los recursos de afrontamiento se ven más deteriorados (Al Halabí, 2021). Por otro lado, es importante señalar la necesidad de los vínculos generados en esta etapa, siendo necesario el desarrollo tanto de apegos íntimos en un pequeño número de iguales como de relaciones con un grupo grande (Foulkes, 2021), y ambos procesos se han visto interferidos por la pandemia, el confinamiento y las restricciones sociales posteriores.

Analizando las variables paternas más relacionadas con problemas emocionales en los menores, encontramos baja resiliencia, alto estrés, problemas de ánimo y ansiedad, conflictos en las familias, desempleo... (Amorós-Reche, 2022).

En general, los datos de estas investigaciones presentan importantes problemas metodológicos como utilizar cuestionarios a padres, cuestionarios realizados ad hoc para la situación, diseños sin perspectiva longitudinal, deficiencias en los muestreos, ...

SITUACIÓN ACTUAL

En la encuesta realizada en 2022 con jóvenes entre 15 y 29 años (Ballesteros, 2022) podemos valorar cómo la situación clínica que estamos describiendo es percibida por estos jóvenes:

- “El porcentaje total de adolescentes y jóvenes que presentan problemas psicológicos con cierta o mucha frecuencia en la actualidad es del 24%, mientras que en 2021 era del 8,6% y en 2019 del 6,2%”.
- “La mayoría de los jóvenes considera que no ha conseguido recuperar por completo su vida anterior a la pandemia (un 75%), especialmente en el caso de las mujeres”.
- “6 de cada 10 afirman que la pandemia ha cambiado su forma de ser y sus actitudes en mayor o menor medida”.
- “55,7% considera que estos cambios serán permanentes, frente al 39,4% que los percibe como transitorios”.

En la consulta, percibimos todavía efectos duraderos de todos los cambios que se produjeron durante la pandemia, confinamiento y restricciones posteriores. Quizá la más llamativa y sobre la que profundizaremos a partir de ahora sea el aumento del tiempo de uso de pantallas.

Además, permanecen en los pacientes que comienzan a acudir en la actualidad o que comenzaron durante este proceso, efectos de otras variables como el retraso escolar que se produjo en algunos menores, con mayor repercusión en familias sin recursos y en cursos donde se producen saltos importantes (cambio a secundaria); duelos no resueltos; abandono del deporte y otras actividades extraescolares;

situaciones laborales o económicas muy precarias, cambios en custodias y situaciones de separaciones conflictivas, cambios en alimentación y estado físico.

REDES SOCIALES E INTERNET Y PSICOPATOLOGÍA INFANTO-JUVENIL

Desde la aparición de internet en 1969 hasta el momento actual, en que nos apremian los científicos más cercanos al desarrollo tecnológico respecto a un debate bioético urgente y la legislación necesaria respecto a la inteligencia artificial, solo han pasado 53 años.

En el tema que estamos desarrollando, es importante la influencia de internet y las redes sociales desde dos puntos de vista: de un modo global, la modificación de nuestra forma de vida y el modo de relacionarnos y desde la vertiente más clínica la presencia de abuso y mal uso de internet y redes sociales y su relación con la psicopatología.

En los niños y adolescentes se ha acuñado el término “nativos digitales” que plantea cómo las nuevas tecnologías están presentes en su vida desde que nacen, integrándolas como parte de su vida. Las incorporan a su vida cotidiana, a sus comunicaciones y a sus vínculos modificando todo el funcionamiento, actividades e intereses. (Arab, 2015).

Pese a que no hay acuerdo respecto a la conducta adictiva como categoría diagnóstica (no apareció como categoría adicción a internet en las clasificaciones más actuales y se encuentra en estudio la categoría de adicción a los videojuegos) nadie duda del peso en la clínica actual y la comorbilidad con otras patologías.

Las nuevas tecnologías requieren un enfoque integrador que aproveche las oportunidades que ofrece tanto en disponibilidad de información, formación, comunicación y ocio pero anticipando y corrigiendo los riesgos a los que nos somete y más en la infancia y la adolescencia: problemas médicos y cognitivos del uso prolongado, situaciones de riesgo en los contactos por redes sociales, modelos que proporcionan; pero sobre todo todas las actividades que no realizan por utilizar las redes sociales, visionado de películas y videos y navegar por internet (horas de sueño, actividades creativas, deporte y vida activa, lectura, juegos de mesa, tiempo con los demás...).

Los datos previos a la pandemia ya indicaban alta prevalencia entre los adolescentes de numerosos países (Mo, 2018). Si nos centramos en los datos españoles (INE, 2020), nos encontramos entre los menores de 10 a 15 años un uso del ordenador muy elevado (91,5% de los menores frente al 89,7% en 2019) y del uso de internet del 94,5% (92,9% en

2019); el 69,5% de la población de 10 a 15 años dispone de teléfono móvil frente al 66,0% de 2019 y en redes sociales, los más participativos son los estudiantes (el 93,8%) y los jóvenes de 16 a 24 años (93,0%). En los datos recogidos en las entrevistas realizadas por Kuric (2020) en España en jóvenes entre los 15 y los 29 años, el 89,9% de los adolescentes tienen un smartphone, el 76% un ordenador portátil, el 69% tiene Tablet, la presencia de las apps de redes sociales se encuentra en el 84,1% de los móviles.

Los datos posteriores van confirmando que con la pandemia y el confinamiento los niños y adolescentes han incrementado el tiempo de exposición a internet tanto en tareas relacionadas con el estudio, jugando a juegos online, uso de redes sociales y videos, series y películas (Rathi, 2022). Datos del 2023 en España reflejan un abuso diario del consumo de internet, mayor a 5 horas diarias en el 85,7% de los casos de los menores evaluados de 16 a 18 años. (López Iglesias, 2023).

En general, el acuerdo mayoritario es definir la adicción como el excesivo uso o pobre control de la urgencia por el uso y acceso a internet. Se suelen utilizar como términos equivalentes adicción a internet y uso problemático de internet.

Young, en 2004, define la adicción a internet como un patrón maladaptativo de uso de internet, con presencia de discapacidad o malestar clínicamente significativo que se refleja en las siguientes características: preocupación por actividades de internet, fallo recurrente a resistir el impulso a usar internet, tolerancia y abstinencia, mayor uso del que planea, deseo persistente de acceder, intentos ineficaces por parar o reducir el uso de internet, gran esfuerzo en tareas para conseguir el acceso y uso excesivo a pesar de saber los problemas físicos y psicológicos que le genera (Liu, 2016).

Son numerosos los estudios que relacionan abuso de internet con sintomatología y cuadros clínicos: Trastorno por déficit de atención e hiperactividad, depresión, hostilidad y riesgo aumentado de presentar conductas agresivas (Liu, 2016); problemas interpersonales, rendimiento académico pobre, insomnio, ideación suicida, bajos niveles de satisfacción vitales, problemas conductuales, uso de sustancias, pobre salud física y pobre salud mental (Mo, 2018); los mayores usuarios de internet son dos veces más propensos a padecer depresión o bajo bienestar percibido que los que lo usan menos (Twenge, 2020); el uso problemático de internet está estrechamente relacionado con suicidalidad y conductas autolesivas (Fan et al, 2021; Tang et al, 2020 en Liu, 2023); depresión y baja autoestima (Rathi, 2022); insomnio, depresión y ansiedad (Méndez, 2022).

Como factores asociados nos encontramos en factor protector el apoyo familiar y como factor de ries-

go los problemas de regulación emocional (Mo, 2018). Se identifican también variables parentales entre los factores de riesgo como uso de internet, depresión y familias disfuncionales; variables de personalidad como baja autoestima, pobre autorregulación, perfeccionismo, empatía y meticulosidad y problemas psicológicos que hemos revisado en comorbilidad (Rathi, 2022).

Respecto a la falta de apoyo familiar encontramos como puede ser compensado por diferentes fuentes de soporte como iguales y otros adultos (Liu, 2016; Rathi, 2022) pudiendo explicar la necesidad de buscar en los contactos por redes una fuente alternativa para sentirse conectado otros.

El concepto de soledad interconectada se ha utilizado para describir la percepción de muchos adolescentes de tener muchos "amigos" en redes y no sentir apoyo social (Al Halabí, 2021).

AUTOLESIONES Y SÍNTOMAS DE ALIMENTACIÓN

Dos fenómenos clínicos se han convertido en el cambio más característico de la psicopatología infanto-juvenil en el momento presente: las autolesiones y los síntomas de alimentación. Las autolesiones se pueden presentar como síntoma aislado y motivo de consulta; como parte de otros trastornos clínicos como ansiedad y depresión y como trastorno en estudio añadido en la clasificación DSM 5. Los síntomas de alimentación (insatisfacción con el cuerpo, vómitos, restricción alimentaria...) se presentan de modo comórbido, asociados a otros cuadros clínicos, o como trastornos de alimentación con clínica completa.

El aumento de las autolesiones en la adolescencia ha sido progresivo en las últimas décadas, con un incremento exponencial en los 10 últimos años. Además, en la actualidad se ha detectado un incremento notorio de las autolesiones en la población adolescente, en parte, relacionado con el estrés psicológico y el distanciamiento social causado por la pandemia por COVID-19 (Grupo de trabajo del OBPE, 2022).

Los estudios reflejan este aumento de la prevalencia en la población clínica y no clínica desde antes de la pandemia (Nock, 2004; Swannell, 2014). La prevalencia encontrada tanto en muestras clínicas (30-40%) como en muestras comunitarias (13-29%, llegando al 40% en algunas ciudades metropolitanas) hace necesario el esfuerzo actual, tanto a nivel de revisión científica como de trabajo clínico, para poder intervenir del modo más eficaz posible.

Podría ser más frecuente en mujeres, sobre todo en la adolescencia temprana, aunque algunos estudios no han encontrado diferencias; probablemente por una menor edad

de inicio. Mientras que las chicas tienden a usar los cortes como principal método, los chicos suelen golpearse o quemarse (Grupo de trabajo del OBPE, 2022).

Datos muy similares se han encontrado en los estudios con población clínica española, prevalencia de 58% de autolesiones no suicidas en una muestra de 228 adolescentes (Méndez, 2022) y con gran continuidad respecto a las conductas autolesivas y la suicidalidad entendida de modo más general: 20,6% de los adolescentes afirmaron haber tenido ideación suicida; 2,2% planes suicidas; 9,4% gestos suicidas; 4,5% intentos de suicidio y 21,7% autolesiones al menos una vez a lo largo de su vida en una muestra clínica en adolescentes entre 11 y 18 años (Díaz de Neira, 2015).

En el DSM 5 se incorpora para la investigación el trastorno de autolesiones definiendo criterios de frecuencia (5 días en el último año) y distintas funcionalidades (alivio malestar, generar emoción positiva, resolver conflicto interpersonal) y con componentes cognitivos, emocionales y sociales persistentes que provocan interferencia en el funcionamiento y/o malestar clínicamente significativo.

Sin embargo, sin cumplir estos criterios nos encontramos con la presencia de modo comórbido en numerosos trastornos (trastornos de ansiedad, trastornos depresivos, trastornos de alimentación y trastorno límite de la personalidad: 52% de personas con autolesiones cumplen criterios de TLP y el 78% de personas con TLP cumplen criterios de autolesiones) (Vega, 2018). Lo que plantean muchos autores es que las autolesiones se convierten en el punto inicial de una trayectoria heterotípica (Vega, 2018) o en palabras de Méndez (2022) en precursoras inespecíficas de psicopatología y suicidio (Mendez, 2022).

Las conductas y los pensamientos autolesivos también se han incrementado en los preadolescentes en los años más recientes; aunque sea extraña la presencia de suicidios consumados, otros pensamientos y conductas ocurren con preocupante frecuencia, asociados a trastorno por déficit de atención e hiperactividad, maltrato infantil y depresión (Liu, 2022).

Los factores de riesgo encontrados en la bibliografía se pueden dividir en familiares (disfunción familiar, historia de abuso sexual y violencia física,...) y sociales (rechazo social, aislamiento, victimización, bullying, baja percepción subjetiva de aceptación, bajo apoyo social percibido, población adolescente LGTBIQ+) siendo en muchos casos la misma conducta autolesiva la generadora de mayor rechazo y estigma por la familia y amigos generando aún menor apoyo social (Grupo de trabajo del OBPE, 2022).

La exposición a autolesiones en internet se convierte en un importante factor de riesgo para los adolescentes, inde-

pendientemente de vulnerabilidades previas como depresión o autolesiones previas (Liu, 2016). Los procesos de aprendizaje social e imitación juegan un papel importante en el inicio de las conductas de autolesión, presenciar este tipo de conductas en compañeros, escuela, televisión o internet, forma parte del estudiado "contagio social" (Grupo de trabajo del OBPE, 2022). El peso del anonimato también juega un papel importante, consiguiendo aceptación, validación y apoyo en muchos contextos de redes sociales.

Los estudios recogidos por Vega, analizan el peso de aplicaciones como Instagram donde buscando con alternativas adecuadas se eluden mecanismos de control (#cat #selfinjuryyy), el 10% de las imágenes eran directamente heridas de cortes y se encuentra que la media de los usuarios era muy baja (Moreno, 2016 en Vega, 2018); en Google se encuentran 42 millones de búsquedas anuales sobre términos relacionados con ANS, habiendo buscado en internet uno de cada tres jóvenes entre 14 y 25 años (Lewis, 2014 en Vega 2018); y analizando cómo son presentadas las autolesiones en internet se plantea que se podría estar contribuyendo a la normalización, aceptación, estigmatización o refuerzo social: 91,55% un mecanismo de afrontamiento, 87,23% adictivas y difíciles de parar, 23,94% un comportamiento no siempre doloroso y 29,58% contenían material gráfico (Lewis, 2011 en Vega, 2018). Mientras que si la información se presenta de un modo adecuado puede ayudar a aquellos jóvenes en riesgo reduciendo el aislamiento, animando a la recuperación y reduciendo la urgencia de las autolesiones (Vega, 2018).

En los trastornos de alimentación nos encontramos con una mayor presentación comórbida y un aumento de los casos. En datos oficiales de registros ingleses se doblan los datos de derivaciones urgentes respecto a los trastornos de alimentación durante el 2020 y un pequeño aumento de derivaciones no urgentes. Estrechamente relacionado con el confinamiento y las restricciones sociales nos encontramos cómo se redujeron o eliminaron los factores de protección frente a los trastornos de alimentación: Apoyo social, estrategias de afrontamiento positivo, cambios patrones de ejercicio, alimentación y sueño mientras que aumentaron los factores de riesgo: Cambios rutinas, aumento preocupación coger peso, dificultad de acceso a tratamiento, mayor exposición a cuerpos en las redes... (NHS England, 2021).

Si los factores de riesgo influyeron en todas las edades, la exposición a contenidos peligrosos en un periodo vulnerable como es la adolescencia puede ser todavía más perjudicial y contribuir al inicio de un trastorno de la conducta alimentaria, en general se afirma que las redes sociales difunden contenidos altamente perjudiciales para la salud relacionados con la pérdida de peso (Lladó, 2017). Especialmente rela-

cionado con el modelo de cuerpo ideal y relacionado con la insatisfacción corporal se encuentra la red social Instagram.

Un estudio realizado en 2012 con estudiantes de 12 a 18 años encontró que el 75% de los encuestados utilizó internet para buscar información sobre salud; sobre aspecto físico el 36,1%, sobre dietas y nutrición el 27,8% y sobre problemas de alimentación el 20,3% (López Iglesias, 2023).

PROPUESTAS DE CAMBIO

En primer lugar, insistir en la dotación de los servicios de salud mental de mayor personal, en este caso mayor dotación de puestos de psicología clínica en infanto-juvenil que permitan no solo dar una respuesta más rápida a la demanda polarizada que hemos venido describiendo si no una respuesta de calidad donde se priorice el seguimiento de la intervención en mayores frecuencias en las citas que permita un tratamiento más ajustado a la evidencia que disponemos.

Con la aprobación de la especialidad de psiquiatría infantil y de la adolescencia hemos dado un paso muy importante en la formación de los profesionales que intervienen con esta población, siendo necesaria la aprobación de la especialidad de psicología clínica de la infancia y la adolescencia.

Como hemos señalado respecto a los cambios sociales y familiares y la concienciación desde organizaciones escolares y sociales de la necesidad de la educación emocional y la prevención respecto a salud mental infanto-juvenil, mantener programas de educación emocional, pero ampliando el peso del entrenamiento en habilidades de regulación y afrontamiento a los estresores de cada momento evolutivo.

Respecto al aumento de la demanda respecto a patología mental común y la necesidad de realizar intervención de prevención primaria y secundaria lo más cercana posible al paciente, sería necesaria la valoración de la incorporación de los psicólogos clínicos a la atención primaria, pudiendo trabajar en estrecha relación con la medicina de atención primaria y pediatría y realizando un trabajo diferencial con el que se realice en las unidades de salud mental.

Si nos situamos en el polo contrario, ante el aumento de la gravedad de los cuadros clínicos en adolescentes con gran afectación del funcionamiento cotidiano incluso de su propia vida, sería necesario dotar cada provincia con su hospital de día infanto-juvenil. No solo permitiría una intervención diferencial y con mayor eficacia respecto a los cuadros más graves, si no que repercutiría en una menor necesidad de las plazas en hospitalización breve, dispositivos que en estos momentos se encuentran saturados. En nuestro caso, repercutiendo incluso en la hospitalización

en pediatría hospitalaria y en la unidad de hospitalización breve de adultos.

Mientras todos estos recursos se ponen en marcha, a corto plazo, sería importante adecuar la intervención, con los recursos de los que disponemos, a la distinta necesidad de los pacientes que acuden a nuestras consultas. Por ejemplo, mediante el diseño de programas específicos que definan aspectos como los tiempos de espera en la entrada a la unidad, la frecuencia de las citas de seguimiento, la implicación de los distintos profesionales o la coordinación entre niveles asistenciales y administraciones que trabajan con el menor.

BIBLIOGRAFÍA

- Al-Halabí S, García Haro JM, Gutiérrez López B. Tratamientos psicológicos para la conducta suicida en niños y adolescentes. En: Fonseca Pedrero, E. Coord. Manual de tratamientos psicológicos infancia y adolescencia. Ed. Pirámide; 2021.
- Al-Halabí S, Fonseca-Pedrero E. Are there common components in effective psychotherapies for suicidal behavior? Implications for professional practice. *Rev Psicoterapia*. 2023; 34(124): 83-99. <https://doi.org/10.5944/rdp.v34i124.37050>
- Amorós-Reche V, Belzunegui-Pastor A, Hurtado G, Espada JP. Emotional problems in Spanish children and adolescents during the COVID-19 pandemic: A systematic review. *Clínica y Salud*. 2022; 33(1): 19-28.
- Arab LE, Díaz GA. Impacto de las redes sociales e internet en la adolescencia: aspectos positivos y negativos. *Rev Méd Clínica Las Condes*. 2015; 26(1): 7-13.
- Asociación Americana de Psiquiatría. Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM 5. Arlington, VA: Asociación Americana de Psiquiatría; 2013.
- Ballesteros JC, Gómez A, Kuric S, Sanmartín A. (). Jóvenes en pleno desarrollo y crisis pandémica. *Cómo miran al futuro*. Madrid: Centro Reina Sofía sobre Adolescencia y Juventud, Fundación FAD Juventud; 2022. Disponible en: https://www.centroreinasofia.org/publicacion/impacto_covid_juventud/
- Díaz de Neira M, García-Nieto R, de León-Martínez V, Pérez Fominaya M, Baca-García E, Carballo JJ. Prevalencia y funciones de los pensamientos y conductas autoagresivas en una muestra de adolescentes evaluados en consultas externas de salud mental. *Rev Psiquiatr Salud Ment (Barc)*. 2015; 8: 137-45.
- Di Lorenzo R, Cimino N, Di Pietro E, Pollutri G, Neviani V, Ferri P. A 5-year retrospective study of demographic, anamnestic, and clinical factors related to psychiatric hospitalizations of adolescent patients. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2016; 12: 191-201.
- Ford T, John A, Gunnell D. Mental health of children and young people during pandemic deterioration is clearest among families already struggling. *BMJ*. 2021; 372: n614.
- Foulkes L, Blakemore S-J. (2021) Individual differences in adolescent mental health during COVID-19: The importance of peer relationship quality. *Neuron*. 2021; 109(20): 3203-5.

- Foulkes L, Andrews JL. Are mental health awareness efforts contributing to the rise in reported mental health problems? A call to test the prevalence inflation hypothesis. *New Ideas in Psychology*. 2023; 69: 101010.
- Grupo de trabajo del OPBE sobre evaluación y manejo clínico de las autolesiones en la adolescencia: protocolo basado en la evidencia. Evaluación y manejo clínico de las autolesiones en la adolescencia: protocolo basado en la evidencia. Madrid: Ministerio de Sanidad; Santiago de Compostela: Agencia Gallega para la Gestión del Conocimiento en Salud, ACIS, Unidad de Asesoramiento Científico-técnico, Avalia-t; 2022.
- Hernández-Calle D, Andreo-Jover J, Curto-Ramos J, García Martínez D, Valor LV, Juárez G, et al. (2022). Pediatric mental health emergency visits during the COVID-19 pandemic. *Scand J Child Adolesc Psychiatr Psychol*. 2022;10(1): 53-5.
- Holttinen T, Pirkola S, Rimpelä M, Kaltiala R. Factors behind a remarkable increase in adolescent psychiatric inpatient treatment between 1980 and 2010 – a nationwide register study. *Nord J Psychiatry*. 2022; 76(2): 120-8.
- INE. Encuesta sobre equipamiento y uso de tecnologías de la información y comunicación en hogares. INE: Instituto Nacional de Estadística; 2020. Disponible en: https://www.ine.es/ss/Satellite?L=0yc=INEPublicacion_C&cid=1259925186941&p=1254735110606&pagename=ProductosYServicios%2FPYSLayout
- Kuric Kardelis S, Sanmartín Ortí A, Ballesteros Guerra JC, Calderón Gómez D. Jóvenes en pleno desarrollo y en plena pandemia. Cómo hacen frente a la emergencia sanitaria. Madrid: Centro Reina Sofía sobre Adolescencia y Juventud, FAD; 2020. Disponible en: <https://doi.org/10.5281/zenodo.4290170>
- Liu HC, Liu SI, Tjung JJ, Sun FJ, Huang HC, Fang CK. Self-harm and its association with internet addiction and internet exposure to suicidal thought in adolescents. *J Formos Med Assoc*. 2017; 116(3): 153-60.
- Liu M, Xiao J, Kamper-DeMarco KE, Fu Z. Problematic internet use and suicidality and self-injurious behaviors in adolescents: Effects of negative affectivity and social support. *J Affect Disord*. 2023; 325: 289-96.
- Liu RT, Walsh RFL, Sheehan AE, Cheek SM, Sanzari CM. Prevalence and correlates of suicide and nonsuicidal self-injury in children: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Psychiatry*. 2022; 79(7): 718-26.
- Lladó G, González-Soltero R, Blanco MJ. Anorexia y bulimia nerviosas: difusión virtual de la enfermedad como estilo de vida. *Nutr Hosp*. 2017; 34: 693-701.
- López-Iglesias M, Tapia-Frade A, Ruiz-Velazco CM. Patologías y dependencias que provocan las Redes Sociales en los jóvenes nativos digitales. *Revista de Comunicación y Salud*. 2023; 13: 1-22.
- Mendez I, Sintés A, Pascual JC, Puntí J, Lara A, Briones-Buixassa L, et al. Borderline personality traits mediate the relationship between low perceived social support and non-suicidal self-injury in a clinical sample of adolescents. *J Affect Disord*. 2022; 302: 204-13.
- Mo PKH, Chan VWY, Chan SW, Lau JTF. The role of social support on emotion dysregulation and Internet addiction among Chinese adolescents: A structural equation model. *Addict Behav*. 2018; 82: 86-93.
- NHS England. CYP-ED waiting times time-series. 2021. Disponible en: <https://www.england.nhs.uk/statistics/wpcontent/uploads/sites/2/2021/02/CYP-ED-Waiting-Times-Timeseries-Q3-2020-21.xls>
- Nock MK, Prinstein MJ. A functional approach to the assessment of self-mutilative behavior. *J Consult Clin Psychol*. 2004; 72(5): 885-90.
- Pittsenbarger ZE, Mannix R. Trends in pediatric visits to the emergency department for psychiatric illnesses. *Acad Emerg Med*. 2014; 21(1): 25-30.
- Plener PL. COVID-19 and nonsuicidal self-injury: the pandemic's influence on an adolescent epidemic. *Am J Public Health*. 2021; 111(2): 195-6.
- Rathí M, Guha P, Neogi R. Internet addiction in adolescents: Role of family, personality and comorbid psychopathology in school children in Eastern India. *Indian J Psychiatry*. 2022; 64(4): 408-14.
- Rogers JP, Chesney E, Oliver D, Begum N, Saini A, Wang S, et al. Suicide, self-harm and thoughts of suicide or self-harm in infectious disease epidemics: a systematic review and meta-analysis. *Epidemiol Psychiatr Sci*. 2021; 30: e32.
- Swannell SV, Martin GE, Page A, Hasking P, St John NJ. Prevalence of nonsuicidal self-injury in nonclinical samples: systematic review, meta-analysis and meta-regression. *Suicide Life Threat Behav*. 2014; 44(3): 273-303.
- Twenge JM. Why increases in adolescent depression may be linked to the technological environment. *Curr Opin Psychol*. 2020; 32: 89-94.
- Vega D, Sintés A, Fernández M, Puntí J, Soler J, Santamarina P, et al. Review and update on non-suicidal self-injury: who, how and why? *Actas Esp Psiquiatr*. 2018; 46(4): 146-55.

Mesa Redonda: Salud mental en Pediatría. Afrontando nuevos retos

Nuevas identidades y expresiones de género: nuevas realidades

L. GALLARDO BORGE

Servicio de Psiquiatría. Complejo Asistencial de Segovia.

La palabra género a día de hoy forma parte de múltiples noticias de los medios de comunicación y de nuestro vocabulario, pero ¿tenemos claro las diferencias entre género, sexo, identidad de género, transexualidad, expresión de género y otros conceptos?

Para empezar intentaremos diferenciar algunos de estos términos para luego centrarnos en las nuevas identidades y expresiones de género.

- **Sexo biológico:** hace referencia a los órganos sexuales objetivables, las hormonas y los cromosomas. En el 99% de la población existe una coincidencia entre el sexo cromosómico, gonadal y genital (externo e interno), pero existe un 1% de la población en los que no se da esta coincidencia, los denominados intersexuales.
- **Expresión de género:** manifestación externa del género de una persona (apariciencia, rol, comportamiento). Todas las personas expresan un género, este puede ser femenino, masculino, andrógino o neutrógino y esta expresión puede ser congruente o no con la identidad de género.
- **Orientación sexual:** sentimientos de atracción de una persona hacia otra. Se inicia hacia los 10 años y suele clarificarse en la adolescencia o al inicio de la etapa adulta. Según la orientación se puede clasificar al sujeto en homosexual, heterosexual, bisexual y asexual. Las investigaciones sugieren que la orientación sexual no puede ser cambiada.
- **Identidad de género:** percepción subjetiva de una persona sobre su propio género. Se considera un sentimiento interno y suele establecerse a partir de los 3 años de edad. Cuando existe una identificación con el género masculino y femenino, se habla del **género binario**; por



el contrario, si no existe esta identificación dicotómica del género, se denomina **género no-binario**.

- **Conformidad de género:** según exista o no concordancia entre la identidad de género deseado y el sexo asignado al nacer, se clasifica a los sujetos como: **cisgénero**

© 2023 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.

(*cis*), si existe concordancia, o *transgénero (trans)*, si hay discordancia. Dentro de los sujetos transgéneros se debería diferenciar a los *transexuales* como las personas que se sienten identificadas con un género opuesto al asignado al nacer y generalmente realizan cambios corporales a través de tratamiento para adquirir la apariencia deseada.

- **Travesti:** persona que utiliza vestimentas en la forma que lo hace el sexo opuesto. No tiene porque identificarse con el género que busca en apariencia.
- **VARIABLES DE GÉNERO:** grado en que la identidad, el rol o la expresión de género difieren de las normas culturales prescritas para personas de un sexo en particular.

Las teorías acerca de la construcción de la identidad de género son complejas y multifactoriales. Los diferentes estudios parecen estar de acuerdo en que existen unos factores biológicos sobre los que actúan diferentes factores psicosociales y culturales. Esta identidad se constituye, modifica y clarifica durante toda la infancia y la adolescencia.

Ya desde su estancia en el útero al bebé se le asigna un género. Está demostrado que la mayor parte de los progenitores muestran expectativas e interacciones diferentes si este género es masculino o femenino. Tras el nacimiento, el bebé no tiene conciencia de sí mismo, no tiene conocimiento del sexo ni del género propio. Es a medida que van pasando los meses, cuando el bebé va reconociendo voces y asociándolos con personas de género masculino o femenino, asociando generalmente antes las del género femenino.

La predilección de los infantes por un color u otro fue estudiado por Jeong Mee You en su "*Pink and Blue Project*". A través de una revisión histórica se dio cuenta de que las preferencias por el rosa y el azul según el género es posterior a los años 40 y secundario a la aparición de esta relación en la publicidad de EE.UU. Previamente, la preferencia era opuesta, niños, rosa de coraje y niñas, azul de tranquilidad. Los gustos por los colores cambian durante el crecimiento de los niños, pero están mediatizados cultural y socialmente.

A partir de los 18 meses, los agentes socializadores realizan un tratamiento diferente a niños y niñas utilizando en muchas ocasiones verbalizaciones y tipificaciones de actividades y juegos "por género". El conocimiento estereotipado sobre el género va surgiendo alrededor de los 2 años, en los que los sujetos pueden sorprenderse ante actos "incongruentes" con respecto al género. Esta etapa coincide con la adquisición del lenguaje y del control de esfínteres, y es a través de estos dos hitos cuando comienza a simbolizarse la representación del género y su relación con la genitalidad.

Alrededor de los 3 años, comienzan a ser conscientes de la estabilidad de su identidad de género en el tiempo y a

identificar el sexo con el género asignado al nacer. Esta etapa preescolar mantiene aún el pensamiento mágico y por ello, pueden llegar a tener la creencia "mágica" de que cambiando el género, cambia su sexo, es decir, que si les cambiaran los genitales, podrían llegar a adquirir el género opuesto. En esta etapa, también se incrementan las creencias estereotipadas acerca de los géneros debido a la socialización y se considera que se establece la identidad de género. La socialización con sus pares produce la segregación por sexos, observada sobretudo en el juego, debido a la presión por los iguales y permite la exploración de los diferentes roles de género y estilos de juego.

Durante su etapa escolar, se establece la idea de consistencia e inmutabilidad de la genitalidad y los estereotipos de género son más flexibles y mejor aceptados. Además, a partir de los 10 años, comienza los primeros vestigios de la atracción sexual

La pubertad, es una época de cambios físicos y psicológicos en las que se busca constantemente la aprobación de los otros y por ello, genera un importante vulnerabilidad a las críticas, sobre todo de los iguales. Esta etapa de múltiples cambios físicos y psicológicos, se caracteriza por la búsqueda de identidad a todos los niveles (personal, social, familiar, laboral). Por ello, no es de extrañar que durante esta época de exploración, aparezcan muchas verbalizaciones de sentirse en un cuerpo no correspondido y la búsqueda de identificación con nuevas expresiones e identidades de género.

Numerosas investigaciones han intentado establecer una base biológica de la incongruencia de género pero aún, hoy en día, se desconocen cuales son los factores biológicos implicados. Teorías como la estría terminal o la BNST han ido perdiendo fuerza con el paso de los años. Los estudios más recientes refieren patrones de conectividad funcional diferentes en niños y adolescentes con incongruencia de género.

Pero si bien la genética y la biología aún no nos ha dado el quid de la cuestión, tampoco se ha demostrado que esta incongruencia se deba únicamente a factores socioculturales y educacionales. Sin ir más lejos, mencionaremos al psicólogo John Money quien aplicando su teoría de la neutralidad de género, consideraba que la identidad de género se adquiría por aprendizaje social y no de forma innata. Por ello, realizó su investigación en una pareja de gemelos varones, uno de los cuales, Bruce, fue reasignado a mujer a los pocos meses de vida tras una destrucción de su pene en una circuncisión médica. A pesar de que John Money nunca redactó el caso como un fracaso sino como un éxito, la propia niña describió que nunca se identificó como tal y de hecho, tras la pubertad asumió ser varón y se cambió de

nuevo el nombre. Además comenzó a presentar episodios depresivos con ideas de suicidio y finalmente, tras la muerte por sobredosis de su gemelo a los 36 años, 2 años más tarde emprendería el mismo camino por autolisis.

Sin saber ciertamente la etiología que lo produce, pero reconociendo que estarían implicados factores biológicos y socioculturales, la incongruencia de género en la infancia y en la adolescencia es un hecho que afecta a un pequeño porcentaje de la población. En la infancia, la incongruencia de género suele manifestarse como una discordancia con el sexo asignado al nacer y el deseo de pertenecer al otro sexo; suelen presentar preferencia por usar vestimentas, juguetes y relacionarse con pares del otro sexo. Además prefieren ser tratado como personas del sexo opuesto y rechazan su anatomía genital.

En la adolescencia, se percibe sobre todo una aversión importante hacia los caracteres sexuales secundarios que aparecen durante la pubertad y una convicción de tener reacciones típicas y sentimientos del otro sexo. En algunos casos, esta incongruencia de género conlleva un estado anímico desagradable que es lo que se denomina disforia, pero no siempre está presente.

La incongruencia de género en la infancia no necesariamente persiste en la etapa adolescente ni adulta; en cambio esta persistencia si es mucho más elevada de la adolescencia a la edad adulta.

Podríamos definir lo trans como la disonancia entre cuerpo y mente, entre lo anatómico y lo biológico, lo sentido y lo verbalizado. Esta disonancia muestra su mayor apogeo en el rechazo ante los primeros cambios puberales, ante la conciencia de no cambiar hacia lo deseado sino hacia lo preestablecido biológicamente. Esta disconformidad entre lo sentido y lo vivido en una época tan vulnerable de la vida como es la adolescencia, unida al posible estrés de la minoría que puedan sufrir, puede conllevar a un importante sufrimiento reflejado con la aparición de alteraciones psicopatológicas como la ansiedad, la depresión e incluso el peor de los finales, el suicidio.

La identidad de género no es una elección sino un descubrimiento del propio sujeto. Actualmente, las redes sociales y las asociaciones tienen un papel muy importante en esta búsqueda. Tradicionalmente se ha considerado que se debe poseer un género binario, como una opción estricta entre hombre y mujer, en base al sexo asignado al nacer. En la actualidad se considera al género como no binario, considerando que existe un amplio espectro de identidades y expresiones de género. Palabras como agénero, pangénero, género fluido, genderqueer... se están colando poco a poco un nuestro vocabulario. Las nuevas o no tan nuevas

realidades reflejan lo rápido que está cambiando nuestra sociedad en esta materia. Si tuviésemos que definir estas nuevas identidades y expresiones de género serían subjetivas, caóticas y fluidas.

Actualmente, se describen más de 40 variantes de género, aunque solo una mínima parte de ellas precisan de una actuación médica. La sociedad está cambiando y con ella los modelos asistenciales a las personas trans. La nueva ley para la igualdad real y efectiva de las personas trans y para la garantía de los derechos de las personas LGTBI ha hecho que cambien los modelos asistenciales, dejando al acompañamiento psicológico como algo opcional y voluntario cuando antes era el la puerta de entrada a la transición. La personas trans no son personas enfermas, son personas que en muchas ocasiones necesitan un acompañamiento durante su transición.

Existen también un pequeño número de personas no conformes con las transiciones realizadas al sexo opuesto, hablamos de arrepentimientos o regrets. Esto puede conllevar a detransicionar (o destransicionar) cuando los sujetos revierten los cambios físicos, sociales y administrativos conseguidos. En estudios recientes refieren una prevalencia estable de 2.5% y no de una prevalencia emergente como intentan mostrar algunos medios. Esta destransición puede acompañarse o no de desistencia identitaria, es decir, de reidentificación con el sexo asignado al nacer.

La ley 4/2023, de 28 de febrero, para la igualdad real y efectiva de las personas trans y para la garantía de los derechos de las personas LGTBI somete a una serie de cambios importantes para este colectivo. A nivel administrativo se facilita el cambio de nombre en el registro civil a cualquier edad. El cambio de sexo viene condicionado por la franja de edad pero de cualquier modo, elimina la necesidad de un informe médico, la terapia hormonal obligatoria, las cirugías o la evaluación psicológica. Se prohíbe las terapias de conversión con incremento de las penas. Si bien es verdad, que a pesar de incluir numerosos cambios, se han olvidado de las personas que presentan un género no binario, cuya género en la actualidad, pese a no sentirlo, tiene que ubicarlo administrativamente en la dicotomía de masculino o femenino.

Como conclusión, existen multitud de variantes, identidades y expresiones de género. Cada persona debe explorar y decidir sobre su trayectoria vital contando con la mayor información posible y sabiendo que no todas las situaciones se benefician de una terapia médica y/o quirúrgica. Se necesitan equipos multidisciplinares para una mejor asesoría y seguimiento a todas estas personas que nos solicitan una atención sanitaria.

BIBLIOGRAFÍA

- Gómez-Gil E, Esteva de Antonio I, Almaraz MC, Asenjo N, Fernández Rodríguez M, Hurtado F, et al. Atención sanitaria en España a personas transexuales y con variantes de género: Historia y evolución. *Psicosom Psiquiatr.* 2019; 11: 63-75.
- Gómez-Gil E, Esteva de Antonio I, editores. *Ser transexual.* Barcelona: Editorial Glosa; 2006.
- Gómez-Gil E, Esteva de Antonio I, Fernández Rodríguez M, Almaraz MC, Hurtado Murillo F, Gómez Balaguer M, et al. Nuevos modelos de atención sanitaria para las personas transgénero en el sistema sanitario español: demandas, controversias y reflexiones. *Rev Esp Salud Pública.* 2020; 94: e1-14.
- Pazos Guerra M, Gómez Balaguer M, Gomes Porras M, Hurtado Murillo F, Solá Izquierdo E, Morillas Ariño C. Transexualidad: transiciones, detransiciones y arrepentimiento en España. *Endocrinol Diabetes Nutr.* 2020; 67(9): 562-7.
- Olson KR, Durwood L, Horton R, Gallagher NM, Devor A. Gender identity 5 years after social transition. *Pediatrics.* 2022; 150(2): e2021056082.
- Ranz Angulo R, Macipe Costa RM, Lafuente Hidalgo M, Gimeno Feliu L, Navarra B, Manero Oteiza A. Estudio descriptivo de la situación actual de menores trans en España. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2020; 22(Suppl 28): 124.
- Wiepjes CM, Nota NM, de Blok CJM, Klaver M, de Vries ALC, Wensing-Kruger SA, et al. The Amsterdam Cohort of Gender Dysphoria Study (1972-2015): Trends in prevalence, treatment and regrets. *J Sex Med.* 2018; 15: 582-90.
- Coleman E, Radix AE, Bouman WP, Brown GR, de Vries ALC, Deutsch MB, et al. Standards of care for the health of transgender and gender diverse people, Version 8. *Int J Transgend Health.* 2022; 23(Suppl 1): S1-S259.

Mesa Redonda: Salud mental en Pediatría. Afrontando nuevos retos

Regulación emocional por y para pediatras

R. GONZÁLEZ PINILLOS

Psicología clínica. Complejo Asistencial de Palencia.

EMOCIONES

Si hablamos de las emociones básicas casi todos sabemos identificarlas y nombrarlas, más o menos podemos ser conscientes de cómo aparecen en nuestro cuerpo, que sensaciones tenemos, pensamientos relacionados, y lo que nos llevan a hacer (conducta impulsada por la emoción), etc. El problema empieza cuando de esas emociones básicas aparecen otras, o incluso cuando son más de una las que sentimos a la vez. Matices de rabia, de tristeza, etc. En esos casos nos resulta complicado poder definirla, describirla o explicarla a otros/as.

¿Qué es una emoción?

Proviene del verbo en latín movere (“moverse”) y el prefijo e- (“moverse hacia”): son reacciones automáticas a estímulos relevantes para nosotros, tanto externos (situaciones, personas, etc.) como internos (imágenes mentales, pensamientos, sensaciones fisiológicas, etc.). Debemos conocer la importancia de las emociones y su relación con los pensamientos, sensaciones fisiológicas y conductas.

Cada emoción tiene su propio correlato fisiológico más o menos compartido entre todos los seres humanos, aunque también hay idiosincrasias.

Tenemos reconocidas 6 emociones básicas que son: alegría, tristeza, asco, miedo, enfado y sorpresa.

Las emociones básicas surgen en nuestros primeros años de vida (pueden reconocerse respuestas asociadas a las mismas durante el primer año de vida) y sirven de base para el desarrollo de emociones y sentimientos de mayor complejidad.

Las emociones secundarias tienen un componente más cognitivo, responden a la combinación de un estado afecti-

vo primario junto con aspectos culturales y experienciales. Aunque se desarrollan posteriormente siguen teniendo lugar en momentos vitales tempranos.

No hay emociones buenas o malas, adecuadas e inadecuadas, todas ellas son evolutivas y están ahí y se han mantenido por su utilidad para el ser humano. En algunas ocasiones podemos hablar de emociones agradables o desagradables, dependiendo de si nos generan malestar o no. Pero un exceso de alegría nos puede llevar al desbordamiento y ser desagradable para nosotros.

Qué funciones cumplen las emociones:

- Supervivencia: nos dan información importante sobre el ambiente y garantizan nuestra supervivencia. El proceso emocional tiene la característica de ser especialmente rápido, lo que es una ventaja evolutiva importante: sentimos las emociones antes de que podamos procesar la información del entorno (muy conveniente si estamos en peligro).
- Comunicación: los seres humanos necesitamos comunicarnos para sobrevivir. El ser humano es un ser social y gracias a la cooperación hemos podido evolucionar como especie. Las emociones permiten funciones sociales, como son las de facilitar la interacción social, permitir la comunicación de los estados afectivos, o promover la conducta prosocial.

INTELIGENCIA EMOCIONAL

La inteligencia emocional supone en primer lugar un proceso de reconocimiento de la emoción (ser consciente de

lo que uno siente en el momento en que lo está sintiendo) y, en segundo lugar, un proceso de gestión de la emoción (no reaccionar de forma automática, no dejarse arrastrar por la emoción, sino ponderar de forma responsable todos los pensamientos y las respuestas posibles a esa emoción y elegir el más adecuado).

Es una habilidad que se puede aprender, desarrollar y potenciar. Por lo tanto, el papel de los cuidadores principales (padres, madres, abuelos/as, etc.) y el entorno más cercano (como pueden ser maestros, profesores, educadores, pediatras, etc.) es crucial para el desarrollo de esta habilidad en niños/as.

REGULACIÓN EMOCIONAL

Autorregulación como la capacidad de los individuos para modificar su conducta en virtud de las demandas de situaciones específicas (Block y Block, 1980; Kopp, 1982; Rothbart, 1989).

En la infancia el desarrollo de la autorregulación emocional ha sido caracterizado como la transición de una regulación externa - dirigida mayormente por los padres o por las características del contexto-, a una regulación interna, - caracterizada por una mayor autonomía e independencia-, en la que el niño interioriza y asume los mecanismos de control.

Como causas del desarrollo de la autorregulación se han identificado factores de origen endógeno (maduración de redes atencionales, capacidades motoras y cognitivo-lingüísticas), factores exógenos (padres como guías en el proceso de desarrollo de sus hijos), diferencias individuales, etc.

Las definiciones actuales de regulación emocional se centran en los beneficios a nivel adaptativo que supone ser capaz de ajustar el estado emocional.

La regulación supone el manejo de la emoción a favor de un mejor funcionamiento del individuo en una situación dada. Este aspecto de "adaptación" a una situación específica le concede un carácter flexible, lo que le hace diferenciarse del rígido concepto de control de emociones o impulsos; este último, requiere energía y atención, disminuyendo la capacidad del individuo de implicarse en su ambiente (Kopp, 1989; Block y Block, 1980), y cuya utilización de forma crónica se ha asociado a la aparición de problemas comportamentales y psicopatologías (Cole, Michel y Teti, 1994).

¿QUÉ OCURRE A NIVEL CEREBRAL?

La región más primitiva del cerebro, el tallo encefálico, es la región que regula las funciones vitales básicas como la

respiración, los movimientos automáticos... Rodeando esta región, se encuentra el cerebro emocional o sistema límbico, donde llegan todas las emociones. Y sobre estas dos regiones se asienta el cerebro racional o neocórtex.

Por su importancia en la regulación emocional, destacamos dos estructuras: la amígdala, localizada en el cerebro límbico y responsable de los impulsos emocionales, y la corteza prefrontal (o lóbulos prefrontales), ubicada en el cerebro racional, encargada de planificar, analizar, anticipar, pensar, razonar y comprender.

Cuando un estímulo es captado por el ojo, el oído, la nariz u otro órgano sensorial, su señal llega al tálamo, donde se traduce al lenguaje del cerebro. Desde el tálamo, la señal es enviada al cerebro emocional y al cerebro racional. El neocórtex y la amígdala están a su vez conectados. La base de la regulación y la inteligencia emocional se encuentra en esta conexión.

La vía que une el tálamo y la amígdala es mucho más corta y más rápida que la vía que une el tálamo con el neocórtex. Esta vía rápida está relacionada con la supervivencia de la especie, pero también con las reacciones impulsivas, automáticas y en muchas ocasiones inadecuadas (estallidos emocionales).

En circunstancias normales, los lóbulos prefrontales analizan toda la información recibida, amortiguan los impulsos de la amígdala y ponderan todas las posibles maneras de interpretar (dando lugar a distintos tipos de pensamientos) y de responder al estímulo, eligiendo la más adecuada. El objetivo de esta regulación no es la represión de las emociones, sino el reconocimiento y aceptación de la emoción acompañada de una valoración y un análisis de la acción que la emoción pone en marcha en nuestro cuerpo. Se regula la acción secundaria a la emoción, en ningún caso la emoción.

Pero, ante situaciones que la amígdala percibe como una amenaza, como un peligro, ya sea este real o irreal, se produce una hiperactivación amigdalár, de tal forma que las señales que emite la amígdala sabotean la capacidad de la corteza prefrontal para realizar sus funciones de regulador emocional y de discernimiento.

CÓMO EXPLICAMOS ESTO A LOS NIÑOS Y LOS MA/PADRES: SIEGEL: EXPLICACIÓN DE LAS PARTES DEL CEREBRO-MANO

Sabemos que el cerebro no está del todo desarrollado cuando somos pequeños, y que la parte que más tarda en desarrollarse es la parte que nos hace humanos, la corteza prefrontal. Quien se encarga del control inhibitorio, inhi-

bición de impulsos, regulación emocional, etc. No solo se adquiere con el paso del tiempo sino con la práctica, con las estrategias que nos van resultando efectivas.

Sabemos también que esa parte del cerebro se va a ir desarrollando hasta la adolescencia, hasta los 25 años aproximadamente no alcanzará el punto máximo de desarrollo.

Gracias a la ayuda de los padres, a los dos años comenzamos a narrar y describir todo lo que sentimos y experimentamos, es lo que llamamos mentalización.

Por lo tanto, necesitamos de unos adultos regulados para poder ayudar a los niños a regularse. Ese es el primer punto que tenemos que explicar a los padres. Si los adultos reaccionamos con el cerebro destapado un niño reaccionará en espejo probablemente y con un sistema de defensa de lucha al sentir una amenaza.

Podemos utilizar el modelo cerebral de la mano de Dan Siegel para explicarlo en consulta. De tal manera que la parte de la muñeca representa la médula espinal y tronco cerebral donde ubicamos la parte más instintiva, las necesidades básicas. Al doblar el pulgar indicamos la zona del sistema límbico, la parte de las emociones donde colocamos a la amígdala. Y en la parte de los dedos, si la doblamos por encima del resto ubicamos la parte del neocórtex, esa parte en la que se sitúan las funciones ejecutivas y que nos tapa el cerebro destapado.

APEGO

Cobra gran importancia el apego para esa regulación, el cariño y afecto que nos dedican cuando somos pequeños es fundamental para aprender a relacionarnos y gestionar nuestras emociones cuando seamos mayores.

La presencia activa de la madre favorece el uso de estrategias de autorregulación emocional más sofisticadas por parte del niño, y la sensibilidad del cuidador y su capacidad para proporcionar ambientes y estrategias adecuadas, son una fuente de influencia muy importante en el desarrollo de las habilidades del niño.

ADOLESCENCIA

Hay dos grandes momentos de reorganización cerebral que se dan desde el nacimiento a los 3 años, y de los 10 a los 15 años aproximadamente. Por lo tanto, la adolescencia es una segunda oportunidad donde hay una segunda proliferación de prolongaciones y conexiones neuronales. (La actualización del sistema).

Existe una gran descoordinación entre las principales zonas del subcórte (amígalas cerebrales y núcleo accumbens) con neocórtex, corteza prefrontal. Debido a esa inmadurez de la corteza prefrontal no puede gestionar todas las emociones, necesidades e impulsos que vienen del subcórte.

Si en los niños eran los padres los que tenían el papel fundamental en la regulación, en la adolescencia se añaden otras figuras de referencia para él/ella que es su grupo de pares.

Con los adolescentes no solo hay que trabajar esa identificación de emociones sino que resulta útil explorar las estrategias que están utilizando en su gestión emocional, ya que en ocasiones no son adaptativas. Intentaremos buscar estrategias activas y adecuadas para que puedan disponer de ellas en un futuro.

AUTOCUIDADO PEDIATRA

¿Por qué es necesaria la regulación emocional en el pediatra?

Con todos los cambios a nivel asistencial en los últimos años, la carga asistencial, la falta de recursos personales y materiales, los tiempos con los que nos hacen trabajar, etc. parece evidente que existe un desgaste en los profesionales sanitarios. En los pediatras, al trabajar con una población que en muchas ocasiones necesita otros tiempos y ritmos me resulta difícil pensar que los profesionales no se quemem.

La relación personal sanitario-paciente es una relación dinámica que moviliza afectos. Esta particular mirada al paciente exige más a los profesionales, en cuanto a formación académica, técnicas psicoterapéuticas y recursos emocionales, que se combinan, en muchas ocasiones, con condiciones no muy favorables de trabajo (Die, 2003).

Estrés laboral

Es el desequilibrio percibido entre las demandas laborales y la capacidad de control, aspiraciones de la persona y la realidad de sus condiciones de trabajo, y una reacción individual congruente con la percepción del estresor/es laboral/es.

Es, por lo tanto, una respuesta adaptativa, una reacción individual del trabajador/a ante una situación relacionada con su trabajo, percibida y valorada como un desafío o reto positivo, o como amenazante o dañina, a partir de la relación entre las demandas laborales y los recursos necesarios para atenderla.

La percepción de falta de control sobre la situación y el sentimiento de sobre esfuerzo, originan desgaste por exceso de activación, manifestándose de diferentes formas (físicas, emocionales y conductuales).

Distintos estudios (recogido en Tobón, 2021) señalan que la calidad de vida laboral de los profesionales sanitarios se altera principalmente debido a factores organizacionales y sociales, ambos materializados en dinámicas comunicativas y de apoyo. El estrés aumenta con una elevada asignación de tareas y de pacientes, lo que acaba sobrecargando las responsabilidades y los turnos, sumado a otras condiciones como falta de capacitación, salarios bajos, realimentación pertinente sobre el trabajo y las dificultades, etc.

Basados en Bresó (2008) y Dolan *et al.* (2005) podemos indicar tres factores intervinientes en el estrés laboral:

- Recursos personales: características del trabajador tales como habilidades, aspiraciones, necesidades, valores, creencias de eficacia personal (autoeficacia), capacidad de control del medio (locus de control), entre otros aspectos.
- Recursos laborales: características del trabajo que reducen las demandas y sus costos asociados; y / o estimulan el crecimiento personal, el aprendizaje y la consecución de metas.
- Demandas laborales: características del trabajo que requieren un esfuerzo físico y/o psicológico (mental y emocional) y por tanto tiene costes físicos y/o psicológicos.

Síndrome de *burnout* (SQT)

El SQT es una respuesta al estrés laboral crónico. Es una experiencia subjetiva, de carácter negativo compuesta por cogniciones, emociones y actitudes negativas hacia el trabajo, hacia las personas con las que se relaciona en su trabajo, y hacia el propio rol profesional.

Es un proceso que se desarrolla de manera progresiva debido a la utilización de estrategias de afrontamiento, poco funcionales en este caso, con las que los profesionales intentan autoprotgerse del estrés laboral.

La definición del SQT que se maneja actualmente lo define como “un síndrome de agotamiento emocional, despersonalización y falta de realización personal en el trabajo que puede desarrollarse en aquellas personas en cualquier tipo de actividad”.

Los síntomas se agrupan en torno a estos ejes, formando un síndrome tridimensional:

- Cansancio y agotamiento emocional.
- Despersonalización.
- Sentimientos de baja o falta de realización personal y/o profesional.

Las acciones dirigidas a la prevención del SQT pueden dividirse en tres tipos de medidas:

- Provocar cambios en la organización.
- Promover cambios y capacidades en las personas.
- Promover dinámicas de grupo.

Centrándonos en las herramientas y estrategias que se pueden utilizar de manera individual, para poder elaborar un plan de autocuidado efectivo y realizable, Claramunt (1999) nos expone los siguientes factores a tener en cuenta:

- Identificar las fuentes de tensión (externas e internas) que emergen durante el desempeño de sus funciones.
- Conocer las formas en que la propia salud puede verse afectada durante el desempeño del rol.
- Reconocer que se puede necesitar ayuda profesional (psicoterapia y revisiones médicas).
- Necesidad de incorporar otras acciones y estrategias elementales de autocuidado, como: ejercicio físico, promover el sentido del humor, incorporar actividades recreativas y de celebración en la vida cotidiana.
- Asumir la responsabilidad de cuidar de sí mismo desde acciones como alimentarse bien y dentro del horario establecido; dormir las horas necesarias y en horario adecuado, no automedicarse.
- Administración del tiempo, procurar mantener límites entre la actividad laboral y la vida personal.

Benito *et al.* (2011) proponen algunas técnicas para fomentar la autorregulación emocional en el profesional, muy relacionado con el desarrollo de la autoconciencia y autoobservación. De este modo, indica la necesidad de parar, conectar con la respiración dejando espacio a la conciencia para elaborar una respuesta más coherente con los propios objetivos y valores.

Estos autores también exponen algunos pasos que podemos realizar para conseguir centrarnos en situaciones de alto impacto emocional:

- Cultivar el propio equilibrio emocional, desarrollando la autoconciencia para poder escucharse.
- Identificar y gestionar las emociones y los pensamientos conscientemente, lo que nos permite entenderse.
- Decidir incorporar en nuestra rutina hábitos de autocuidado emocional, lo que nos facilita atenderse.

GUÍA BREVE SOBRE PAUTAS PARA FAVORECER UNA ADECUADA GESTIÓN EMOCIONAL

1. Identificar ¿Qué estoy sintiendo? ¿Dónde lo siento? ¿Qué situación o pensamientos me está causando esta emoción?

La primera parte para poder gestionar nuestro mundo interno es una correcta identificación. En ocasiones necesitamos parar para ser conscientes de ellas.

El cuerpo nos puede dar bastantes pistas sobre lo que nos ocurre, localizar qué se siente y “dónde” nos permitirá identifi-

car las emociones correctamente. Posteriormente, es necesario conocer qué pensamientos, estímulos externos o situaciones suelen desatar las reacciones emocionales en nosotros.

2. Pautas de autocuidado

A veces las emociones se ven aumentadas o son señales de que estamos desatendiendo nuestro organismo. Cuando no dormimos, no hacemos deporte o no nos alimentamos bien es frecuente sentirse cansado, triste o irritable (y estas reacciones facilitan que sigamos desatendiendo nuestro organismo). Es difícil sentirse bien si nuestro cuerpo no está bien.

Podemos usar la regla mnemotécnica MESA, como la mayoría de mesas hay 4 patas que tienen que estar equilibradas. Mente-Ejercicio-Sueño-Alimentación.

3. Expresión y comunicación

Las emociones “necesitan” para su regulación que las exterioricemos de alguna manera. La expresión verbal es una de las primeras estrategias de regulación.

La comunicación permite que no solo gestionemos mediante autorregulación, sino que favorece la co-regulación o “regularnos a través de los otros”, que es necesaria por todos los organismos y sobre todo en fases tempranas como la niñez y la adolescencia.

4. Regulación fisiológica

Las estrategias de regulación fisiológica, conocidas como estrategias de primer nivel, son aquellas que hacen referencia a volver a regular al organismo cambiando el estado físico del mismo. La respiración, el deporte u otras actividades como el yoga; hasta técnicas más específicas como la relajación muscular progresiva de Jacobson o la relajación autógena de Schultz.

5. Vigila tus pensamientos

Una vez identificadas las emociones y el correlato fisiológico y corporal de las mismas, puede ser de ayuda analizar los pensamientos y cogniciones que se asocian con estas.

6. Permítete sentir (aceptación)

Es importante aprender a aceptar, nombrar, analizar y permitir que nuestras emociones se desarrollen sin juzgar. Escuchar lo que nuestro cuerpo nos dice y validar las emociones de otros cuando estos nos las transmiten es la clave para una adecuada salud emocional.

ESTRATEGIAS PARA EL PEDIATRA EN CONSULTA

1. Escucha activa y empática: no es un acto pasivo, sino un proceso activo de interés, reflejo y empatía que nos ayuda a comprender, profundizar e indagar en su mundo interior.
2. Permitir y validar emociones: no minimizar, ni evitar sus emociones. Todas las emociones son legítimas.
3. Ponernos a su altura y mirarle a los ojos.
4. Servir de reflejo: poner en palabras lo que no dice, hacer saber que vemos lo que está ocurriendo.
5. Dar espacio y seguridad: para que sea un lugar donde poder expresar y sentirse escuchados.
6. Preguntar y esperar sus respuestas: siempre adaptando el lenguaje a su nivel de desarrollo. Dar tiempo para que puedan expresarlo.
7. Ofrecer explicaciones descriptivas, ejemplos, historias, etc.
8. Busca que te resuena, utiliza tus neuronas espejo e interocepción: conecta con el estado emocional del otro.

Mesa Redonda: Avances en Neurología pediátrica

El lactante hipotónico

R. BLANCO LAGO¹, N. ÁLVAREZ ÁLVAREZ²

¹AGC Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

²Pediatría. Neuropediatría. Hospital Álvarez Buylla. Mieres, Asturias.

RESUMEN

En la presente revisión pretendemos repasar conceptos básicos sobre la exploración y enfoque diagnóstico inicial del lactante hipotónico, centrándonos exclusivamente en aspectos recogidos mediante la anamnesis y la exploración, pilares fundamentales a la hora de abordar correctamente el diagnóstico de la hipotonía en el lactante. Mencionaremos las principales enfermedades que puedan manifestarse con hipotonía como síntoma guía, facilitando algunos datos clínicos “clave” para la adecuada clasificación y enfoque diagnóstico. Subrayaremos la gran importancia en el momento actual de la identificación del lactante hipotónico arrefléxico, que exige de un despistaje urgente de la Atrofia Muscular Espinal (AME), que precisa de un tratamiento urgente (*código AME*).

INTRODUCCIÓN

En la práctica clínica habitual, la hipotonía como signo clínico en un lactante aparece con relativa frecuencia. Puede ser que ese sea el motivo de consulta o puede que lo encontremos en una exploración física por cualquier otro motivo (incluso en la revisión del niño sano).

Se trata de un signo clínico frecuente que puede estar presente en múltiples y variadas entidades clínicas, algunas de ellas graves. En los últimos años además, con la llegada de terapias modificadoras de enfermedad de algunas enfermedades previamente mortales o muy discapacitantes, la identificación y diagnóstico del lactante hipotónico ha

pasado a convertirse, si se asocia a ciertas características, en una auténtica urgencia neurológica.

CONCEPTO DE HIPOTONÍA EN EL LACTANTE.

La hipotonía es un signo clínico caracterizado por un descenso en el tono muscular de tronco, extremidades y/o musculatura craneofacial. Entendiendo por “descenso del tono muscular” como la disminución de la resistencia a la movilización pasiva de una articulación (que tendrá como consecuencia un aumento del rango articular de movimiento).

Por otro lado, la debilidad muscular se define como la disminución de la fuerza máxima que puede ser generada. Un lactante hipotónico puede tener o no debilidad. Debemos tener en cuenta que la presencia de debilidad muscular siempre es patológica.

El estudio del lactante hipotónico es complejo y debe realizarse de manera secuencial aunque debemos tener en mente que la presencia de determinados signos de alarma (como la arreflexia en un lactante débil e hipotónico) obligan al estudio inmediato en un Centro con neuropediatra.

HISTORIA CLÍNICA

Como en cualquier otra entidad, la historia clínica, junto con la exploración física resultan imprescindibles para la correcta aproximación diagnóstica. Dado que pretendemos

© 2023 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. PREGUNTAS BÁSICAS EN LA ANAMNESIS DEL LACTANTE HIPOTÓNICO.

Antecedentes familiares		Antecedentes personales		Historia actual	
Dato clínico	Pensar en...	Dato clínico	Pensar en...	Dato clínico	Pensar en...
Padres consanguíneos	Patologías de herencia AR	Teratógenos	Malformación del SNC	Nivel de alerta/conexión con el medio alterado	Patología central (SNC)
Éxitus previos infantiles	EIM	Polihidramnios, baja movilidad fetal	ENM*	Progresión de la hipotonía	AME
Abortos de repetición	Cromosomopatías, EIM, ENM	Infección durante el embarazo	TORCH..	Deterioro tras un periodo libre de síntomas	EIM
Edad parental elevada	Cromosomopatías	Parto distócico	EHI, lesión medular, ENM si presentación anómala	Otros datos a recoger: <ul style="list-style-type: none"> - Edad debut (en congénitas > ventilación periodo neonatal, dificultades succión..) - Progresión - Qué lo mejora/empeora - Dismorfias - Otras enfermedades 	
Miastenia materna	Miastenia transitoria neonatal	Ph o Apgar bajos	EHI		
Cualquier patología previa o actual	Valorar en función de la misma	Acidosis, hiperamoniemia, hipoglucemia	EIM		
		Convulsiones	Patología central (SNC)		
		Succión-deglución alterada	Afectación musculatura facial		

AR: autosómico recesiva; EIM: error innato del metabolismo; ENM: enfermedad neuromuscular; EHI: encefalopatía hipóxico-isquémica; SNC: sistema nervioso central; AME: atrofia muscular espinal.

*En polihidramnios fijarse si el niño asocia debilidad facial. En la luxación congénita caderas = pensar en colagenopatía (ENM).

que el presente texto tenga un enfoque sintético y práctico, a modo de resumen facilitamos en la tabla I los principales datos a recoger durante la entrevista clínica del lactante hipotónico. En ella se recogen las principales preguntas a realizar y en qué entidad pensar si la respuesta a las mismas es positiva. Se trata obviamente de generalidades que tendrían la utilidad de orientarnos en el estudio diagnóstico.

CLAVES EN LA EXPLORACIÓN DEL LACTANTE HIPOTÓNICO

La exploración en el lactante hipotónico (como cualquier exploración en neuropediatría) debería realizarse con el niño despierto (no recién despertado), en un ambiente tranquilo e idealmente sin prisas. A continuación reflejamos algunas claves en la valoración del lactante hipotónico, centrándonos en la hipotonía como síntoma guía. Obviamente la exploración neurológica completa del lactante es mucho más que esto y excede con creces los objetivos del artículo.

Proponemos una sistemática de exploración (tan válida como otra cualquiera) dividida en 4 puntos:

1. Observar sin tocar

Fundamental, observar al niño en decúbito supino (DS), decúbito prono (DP) y en sedestación (S) si esta existiese, sin ropa (a veces, si es un niño muy irritable se puede intentar primero con ropa y luego sin ella). En esta fase debemos fijarnos en la postura que adquiere el lactante en diferentes planos (DS, DP, S).

Conociendo los hitos básicos de la ontogénesis postural resulta posible solo con la observación, por un lado identificar si existe un retraso en el desarrollo postural y por otro si existe o no hipotonía/debilidad e incluso en algunos casos, si aquella muestra características de tener un origen central o periférico.

En los casos más típicos de hipotonía de origen periférico tendríamos a un lactante perfectamente conectado con el medio, sonriente, que te “come” con la mirada.. pero que sin embargo apenas hace movimientos espontáneos (ni provocados).

En los casos característicos de hipotonía de origen central apreciaremos que el lactante muestra una conducta errática, con escaso contacto con el medio (contacto, persecución ocular y sonrisa social subóptimos/alterados) y que además



Figura 1. Imagen típica de lactante hipotónico, hipotonía axial evidente en maniobra de suspensión axilar y postura de extremidades inferiores “en libro abierto” con los cuatro miembros pegados al plano horizontal. (Imagen tomada de: revista pediatría electrónica).

puede mostrar retraso en todos los hitos del neurodesarrollo. Además de esto observaremos una pobreza de movimientos (aunque suele ser menos llamativa que en el caso de origen periférico) pero conservando en ocasiones movimiento de extremidades contra gravedad.

Datos observables que sugieren hipotonía/debilidad: pobre repertorio en la movilidad espontánea, ausencia o dificultad para realizar movimientos contra gravedad (elevar brazos o piernas sobre el plano horizontal) o contra mínima resistencia, atrofia muscular, fasciculaciones linguales (dato de alarma AME) o musculares, llanto débil, dificultad para la deglución, esfuerzo respiratorio evidente, facies hipomímica, alteración de los movimientos oculares motores... postura “en libro abierto” de los miembros inferiores (Fig. 1).

Además en esta parte de la exploración debemos fijarnos en el fenotipo del niño, ya que existen algunos síndromes reconocibles que cursan con hipotonía, entre ellos los más frecuentes y característicos son: el síndrome (Sd) de Prader-Willi, Trisomías (21,12,18), Del 1p36, Del22q11, Sd. Williams, Sd. Smith-Magenis, Sd. Wolf-Hirschhorn, Sd. Kabuki, Sd. Sotos, Sd. Smith-Lemli-Opitz, etc. Si ya lo reconocemos esto puede ayudar mucho a dirigir el estudio.

2. “Tocar” y evaluar el tono muscular

En esta parte ya entraremos en contacto con el lactante. Existen varias maneras de valorar el tono muscular del lactante, proponemos en nuestro caso algunas de las maniobras

de Vojta como son las maniobras de tracción, de suspensión axilar y ventral (Fig. 2). En la figura 2 se detalla la reactividad postural de un lactante sano durante el primer año de vida (recomendable estudiarla si no se conoce bien para entender lo patológico, que es lo que indicamos a continuación). En el caso de un lactante hipotónico observaremos lo siguiente (todo esto son generalidades, hay excepciones):

- *En la maniobra de tracción:* la cabeza se queda atrás (cae). Los hipotónicos de origen periférico suelen asociar además una importante debilidad de miembros que se manifiesta con unos brazos totalmente estirados a la tracción y unas piernas en “libro abierto”
- *En la maniobra de suspensión axilar/vertical:* tendremos la sensación al realizarla (se debe hacer correctamente, el lactante debe estar en decúbito supino, tranquilo y se debe sujetar a nivel costal -a nivel medio, no justo bajo las axilas- y colocar en suspensión vertical de manera rápida) de que el lactante “se nos escurre” entre las manos (esto traduce hipotonía axial). La postura de las extremidades también debe ser valorada (el hipotónico dejará las extremidades en extensión aunque por edad todavía deba flexionarlas sobre abdomen)
- *En la maniobra de suspensión ventral:* el lactante hipotónico la cabeza no tenderá a enderezarse con el tronco y las extremidades quedarán extendidas, “colgantes” (Fig. 3). Además de con estas tres maniobras, el tono de las extremidades se evalúa mediante la movilización pasiva de las

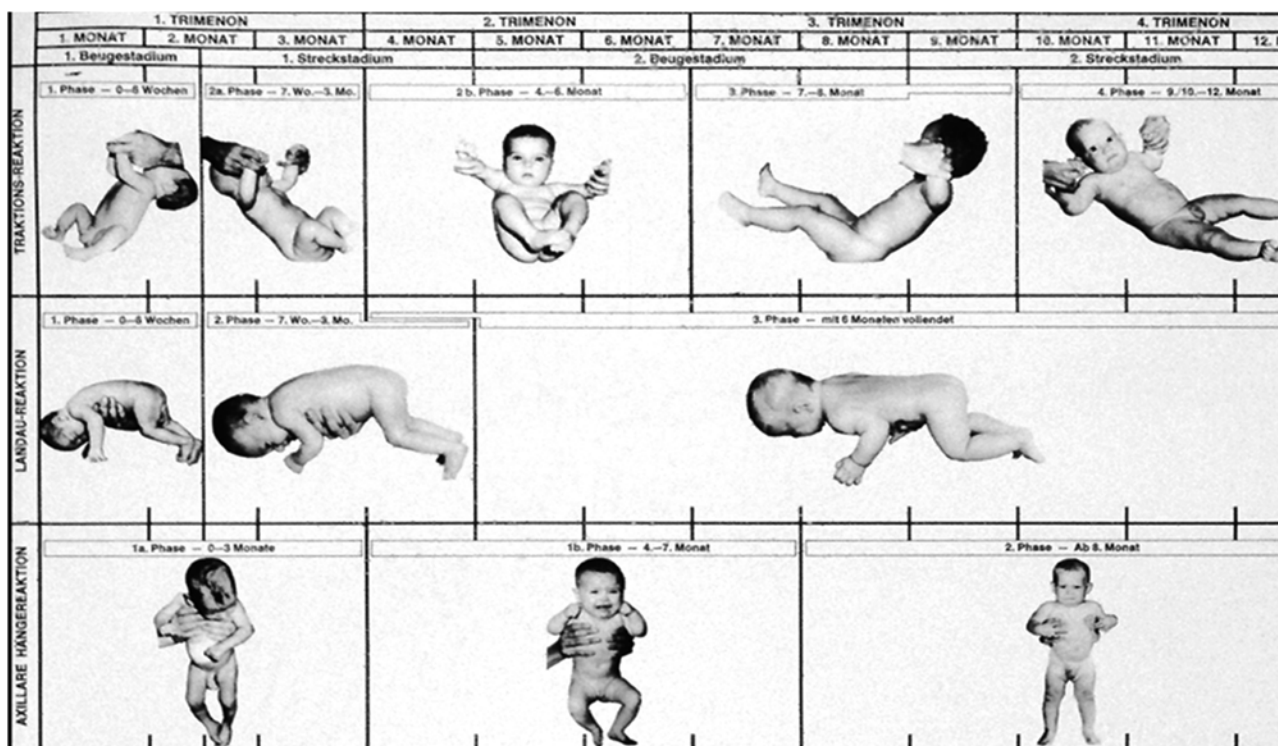


Figura 2. Patrones de las reacciones posturales en un lactante con desarrollo motor normal durante su primer año de vida (Vojta). (Tomado de: <https://www.vojta.com/es/principio-vojta/diagnostico-vojta/reacciones-posturales#affix0>)

mismas. Atendiendo a la definición de hipotonía, esta estará presente cuando la resistencia a dicha movilización sea anormalmente baja. El tono muscular del lactante sano durante el primer año de vida varía (desde un tono predominantemente flexor en el neonato a tono más extensor hacia los 12 meses de vida). La exploración de muchos lactantes sanos es el mejor entrenamiento para después poder identificar anomalías en el tono muscular (por exceso y por defecto).

3. "Tocar" y evaluar la fuerza muscular

Valorar la fuerza equivale a evaluar la potencia de la contracción muscular y la presencia o no de fatigabilidad. En este paso intentaremos evaluar la fuerza muscular del lactante mediante la movilización de extremidades, ofreciendo un objeto si tiene edad para sujetarlo y apreciando la resistencia a que se lo retiremos, valorar la fuerza ejercida frente a la resistencia ejercida por el explorador con la mano, etc.

Pero antes de esto recordar que ya tendremos una idea de la fuerza del niño mediante la observación (si es capaz de elevar los miembros contra gravedad, cómo hace la flexión o extensión del cuello, si observamos debilidad en el llanto o en la respiración...), es decir, existen formas indirectas para valorar la fuerza del lactante basados en la observación de

TABLA II. PUNTACIÓN DE LA FUERZA MUSCULAR

0	Ausencia de contracción muscular
1	Indicios de contracción (por observación o palpación)
2	Contracción muy débil a favor de la gravedad
3	Contracción débil contra gravedad
4	Movimiento débil o moderado contra resistencia
5	Fuerza normal

movimientos en reposo y ante estímulos táctiles o reflejos arcaicos.

En la tabla II reproducimos la escala habitual utilizada para medir la fuerza. En el caso del lactante debemos adaptarnos a la edad y situación clínica del niño para evaluarla. Además de graduar el nivel de fuerza, debemos describir si la debilidad aparece de forma generalizada o en ciertas secciones corporales (predominio proximal, distal, unilateral..) y si afecta o no a la musculatura facial, deglución y/o respiración

En el lactante con hipotonía de origen central la movilidad espontánea del niño será inferior a la que se logra al

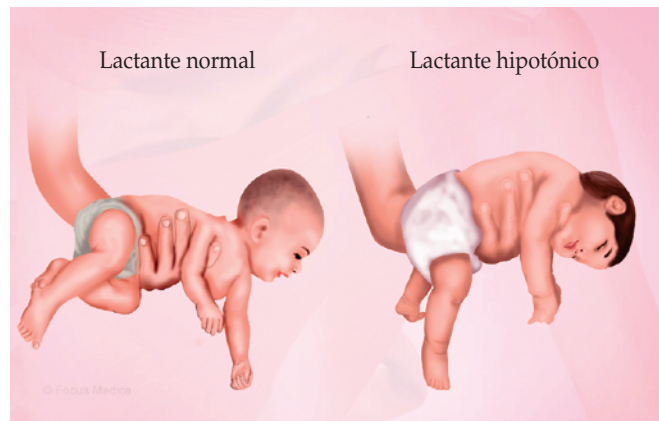
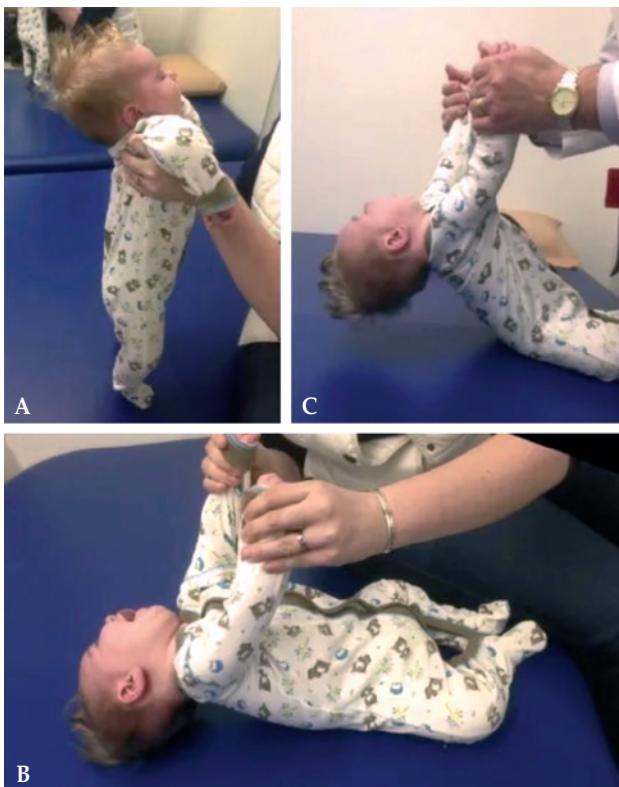


Figura 3. Maniobras de tracción, suspensión axilar y ventral en el lactante hipotónico (Fuente: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https://neupsykey.com/neonatal-hypotonia-4/&psig=AOvVaw2ex7V0mF3pQgjYCjm0-egl&ust=1680696573831000&source=images&cd=vfe&ved=0CBEQjhXqFwoTCKiipOSYkP4CFQAAAAAdAAAAABAZ> y <https://www.google.com/url?sa=i&url=https://www.msn.com/en-ca/health/condition/floppy-baby-syndrome&psig=AOvVaw2ex7V0mF3pQgjYCjm0-egl&ust=1680696573831000&source=images&cd=vfe&ved=0CBEQjhXqFwoTCKiipOSYkP4CFQAAAAAdAAAAABAN>).

provocar el movimiento a través de estímulos táctiles o reflejos arcaicos (el lactante tiene “poco interés” por explorar el entorno) Es típico en estos casos que la hipotonía (axial) sea más grave que la debilidad y que los reflejos osteotendinosos estén presentes o incluso estén exaltados.

Por el contrario, en el caso del lactante que presenta una hipotonía de origen periférico la debilidad es marcada sea cual sea la situación (en reposo o estimulado). El rango de movimiento y la contracción muscular están profundamente afectados pese a que estimulemos al niño (por tacto o a través de la provocación de reflejos) para que se mueva. Es típico apreciar una mirada viva, con gran interés por el entorno, aunque la movilidad esté muy afectada (fuerza y tono afectados por igual). En ellos, además, los reflejos osteotendinosos serán débiles o estarán abolidos.

Nota: la presencia de arreflexia en un lactante hipotónico representa hoy en día una urgencia. Debe evaluarse cuanto antes ya que si se trata de una AME ya que si es así, el tiempo es crucial.

4. Tocar y explorar lo que queda

En este apartado quedaría la valoración de los reflejos osteotendinosos, que resultarán fundamentales para el enfo-

que diagnóstico en algunos casos. Si encontramos ROTs vivos la hipotonía probablemente tenga un origen central. Pueden encontrarse normales en algunas miopatías y alteraciones cromosómicas y se encontrarán abolidos o disminuidos en la hipotonía de origen periférico.

Además, se debe completar la exploración que debe incluir: somatometría (peso, talla, perímetro craneal –usar percentiles por edad y sexo–) y exploración pediátrica general, con especial atención a la presencia de discromías o visceromegalias así como completar la exploración neurológica del lactante (incluyendo ontogénesis postural, reacciones posturales, etc.).

CLASIFICACIÓN

A nivel clínico, existen diversas clasificaciones aunque la más empleada es la que diferencia la hipotonía que tiene un origen en el Sistema Nervioso Central (SNC), antiguamente denominada “no parálítica” de la que tiene su origen en el Sistema Nervioso Periférico (SNP), conocida de manera clásica como “parálítica” (término en desuso en el momento actual). Con la práctica clínica nos encontramos sin embargo a pacientes que presentan manifestaciones clínicas propias

TABLA III. ALGUNOS DATOS CLÍNICOS “CLAVE” PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA HIPOTONÍA DE ORIGEN CENTRAL.

Hipotonía de origen central (función cognitiva afectada; ROTs exaltados; crisis)	
Enfermedad	Algunas “claves” clínicas para sospecharla
Cromosomopatías y síndromes – reevaluar resultados de estudios genéticos (constantes actualizaciones)	Dismorfias/fenotipo. Cariotipo, CGHArray, test específicos, EXOMA Sd. Pradder Willi/Angelman, MECP2 (CDKL5)
Enfermedades peroxisomales	Retinopatía/cataratas, hepatopatía, sordera, condrodisplasia punctata, fontanela amplia, facies aplanada
Sd. de Smith-Lemli-Opitz (SLO)*	CIR y retraso crecimiento, sindactilia, paladar hendido, cataratas, sordera, fisuras palpebrales oblicuas hacia abajo, epicanthus, narinas antevertidas
Trastornos por déficit de creatinina*	Epilepsia, RMC con retraso en la mielinización + pálido hiperintenso en T2, cognitivo afectado, extrapiramidismo
Otras metabolopatías (déficit AADC, -Nts)*	Crisis oculogiras, fluctuación, disfunción autonómica, coreoatetosis, distonía, epilepsia
Hipotonía congénita benigna	Mejoría clínica evidente y progresiva. Poco frecuente, diagnóstico de exclusión. Término en desuso por descripción recinte de alteraciones genéticas asociadas

CIR: retraso del crecimiento intrauterino; RM: resonancia magnética craneal; déficit AADC: deficiencia de L-aminoácido aromático descarboxilasa; Nts: neurotransmisores.

**Existen tratamientos en algunas de ellas, procurar diagnóstico precoz.*

de ambos tipos con lo que se ha generado otra categoría denominada hipotonías de origen “mixto”.

Hipotonía de origen central

Los datos clínicos característicos de estos pacientes son: presencia de un desarrollo psicomotor/función cognitiva alterados, reflejos osteotendinosos (ROT) exaltados y en ocasiones epilepsia.

Las principales entidades clínicas que se relacionan con una hipotonía de origen central son:

- Cromosomopatías.
- Síndromes genéticos.
- Metabolopatías.
- Malformaciones del sistema nervioso central.
- Daño cerebral adquirido.

Hipotonía de origen periférico

Los datos clínicos característicos de estos pacientes son: presencia de debilidad muscular, ausencia o descenso de movimientos antigravitatorios, atrofia muscular, presencia de fasciculaciones y ROTs débiles o ausentes en un lactante con un desarrollo psicomotor normal (fuera de los ítems motores), con una función cognitiva preservada (buena conexión con el medio, interés comunicativo, etc.).

En la presente revisión se exponen generalidades y nociones básicas del abordaje del lactante hipotónico. Señalar que

siempre existen excepciones y matices. Por ejemplo en este aspecto de la clasificación señalaremos que algunas formas de distrofia miotónica congénita y miopatía congénita grave (que condicionan una hipotonía de origen periférico) los lactantes pueden presentar una hipotonía grave (que incluso condicione su función respiratoria y deglutoria) pero sin embargo ser capaces de realizar movimientos contra gravedad.

Las principales entidades clínicas que se relacionan con una hipotonía de origen periférico son:

- Enfermedades de la motoneurona alfa de la médula espinal.
- Enfermedades del nervio periférico.
- Enfermedades de la unión neuromuscular.
- Miopatías.

ALGUNAS CLAVES DIAGNÓSTICAS DE LAS PRINCIPALES ENTIDADES RESPONSABLES DE LA HIPOTONÍA DEL LACTANTE

Queda muy lejos del objetivo del presente artículo realizar una descripción clínica de las múltiples patologías que pueden provocar hipotonía en el lactante. Nos limitaremos a facilitar algunos datos clínicos que pueden guiarnos para orientar las pruebas complementarias en una u otra dirección (Tablas III, IV y V).

TABLA IV. ALGUNOS DATOS CLÍNICOS “CLAVE” PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA HIPOTONÍA DE ORIGEN PERIFÉRICO.

Hipotonía de origen periférico (debilidad muscular con falta de movimientos antigravitatorios, atrofia muscular, fasciculaciones; función cognitiva conservada; ROTs débiles o ausentes)	
Enfermedad	Algunas “claves” clínicas para sospecharla
Atrofia muscular espinal (AME) ¹	ARREFLEXIA, debilidad predominio proximal, fasciculaciones linguales, contracturas, tórax campana, cognitivo conservado. CÓDIGO AME ²
Distrofia miotónica congénita ³	Diplejía facial con llanto y succión pobres, historia materna de: debilidad y miotonía, DB II, cataratas. Neonato débil que precisa ventilación. Labio superior en carpa, paladar ojival. EKG (ritmo)
Distrofias musculares congénitas ⁴	<ul style="list-style-type: none"> - MDC1A: alterada SB en RM, contracturas, CPK+ - Tipo Ullrich: contracturas proximales e hipermovilidad distal, tortícolis, cifoescoliosis. CPK n/+. - Col VI con rigidez espinal: hipot./debilidad axial pero va avanzando bien en lo demás. Rigidez espinal y escoliosis (> 3a) que genera gran compromiso respiratorio (discrepancia respiratorio-resto)
Miopatías congénitas ^{4,5}	<p>También pueden tener debilidad facial. CPK N/ligemente +</p> <ul style="list-style-type: none"> - Central core/multiminicore: dislocación congénita de cadera, escoliosis - Nemalínica: escoliosis, contracturas, ± miocardiopatía - Miotubular: varones, insuficiencia respiratoria, macrocefalia, arcanodactilia, criptorquidia, pies y dedos grandes (H^a familiar X-linked debilidad mm)
Síndromes miasténicos congénitos ¹	PTOSIS, debilidad facial, succión-llanto débiles, ± artrogriposis, fatigabilidad, debilidad oculomotores intermitente. Respeta músculo cardíaco. Dificultad respiratoria/apnea/cianosis (neonatos > lactantes)
Enfermedad de Pompe ¹	Tipos: del lactante y LOPD Cardiomiopatía, hepatomegalia, PR corto, actividad alfa-glucosidasa para el diagnóstico
Miopatías metabólicas (déficit carnitina palmitoiltransferasa tipo 2)	<ul style="list-style-type: none"> - Forma neonatal: fallo hepático, cardiomiopatía, hipoglucemia hipocetósica, distrés, tornos migración, calcificaciones y quistes (hepatorrenales) - Formal infantil: fallo hepático, cardiomiopatía - Forma miopática: calambres, mioglobulinuria *acidosis metabólica, amonio, carnitina total y libre bajas con perfil alterado <p>Tratamiento dietético específico</p>
Sd. Barth	Varón, neutropenia, cardiopatía, retraso del crecimiento, fatiga. Debilidad no progresa, sí la cardiopatía. 3-metilglutacónico y colesterol bajos.
Botulismo infantil ¹	Perinatal sin incidencias. Estreñimiento, dificultad respiratoria, movilidad ocular alterada, pares craneales alterados, babeo, debilidad para llanto y succión, midriasis, ptosis. Estudio en heces para c.botulism
Charcot-Marie-Tooth polineuropatía	Debilidad distal, pérdida sensitiva, atrofia. Grupo heterogéneo. VCN reducida, genética
Trastornos del tejido conectivo	<p>Hipermovilidad articular, pectus, pies planos, craneosinostosis, cardiopatía.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sd. Marfan: hipermovilidad articular, dilatación raíz Ao, escoliosis, pectus, arcanodactilia, talla alta - Sd. Loeys-Dietz: hipertelorismo, úvula bífida-paladar hendido, vasos tortuosos en RMC, craneosinostosis, ± anomalías SNC

ROT: reflejos osteotendinosos; DB II: diabetes mellitus tipo II; SB: sustancia blanca; RMC: resonancia magnética craneal; CPK+: creatinfosfoquinasa elevada; CPK N: niveles normales de CPK; LOPD (Late-Onset Pompe Disease -Forma tardía de enfermedad de Pompe); VCN: velocidad de conducción nerviosa; SNC: Sistema Nervioso Central.

¹Tratamientos específicos.

²CÓDIGO AME: ante sospecha AME → diagnóstico urgente e inicio de tratamiento (tiempo son neuronas). El tratamiento precoz condicionará el pronóstico.

³Fenómeno miotónico en madre: dificultad en la relajación muscular después de apretar las manos (estrechar la mano a la madre).

⁴Grupo muy amplio y heterogéneo, con múltiples categorías, aquí se mencionan características solo de algunas.

⁵Importante papel de la anatomía patológica en el diagnóstico (biopsia muscular), riesgo de hipertermia maligna en algunos tipos.

TABLA V. ALGUNOS DATOS CLÍNICOS “CLAVE” PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA HIPOTONÍA DE ORIGEN COMBINADO.

Hipotonía de origen combinado (manifestaciones clínicas de ambos tipos)	
Enfermedad	Algunas “claves” clínicas para sospecharla
Distroglicanopatías	Lisencefalia “cobblestone”, trastornos migración neuronal, patología oftalmológica, CPK+ Walker-Warburg, enf. músculo-ojo-cerebro, distrofia mm congénita tipo Fukuyama, distrofia mm congénita tipos 1C-D; distrofia mm cinturas 2I Grupo heterogéneo, herencia AR, varios genes descritos.
Trastornos congénitos de la glicosilación de las proteínas	También clínica digestiva, endocrino e inmunológica y/o trastornos de coagulación – Tipo Ia: Dismorfias, distribución anómala grasa, pezones invertidos (el más frecuente) – Tipo II: hidrocefalia (válvula), sd colestático transitorio, coagulopatía – Tipo IE: gran afectación cognitiva, epilepsia resistente, microcefalia postnatal, atrofia frontal Utilidad diagnóstica del isoelectroenfoque/espectrómetro de masas
Enf. de Canavan	Macrocefalia, atrofia óptica, crisis, degeneración espongiiforme SB Formas neonatal, infantil y juvenil Determinación de NAA
Encefalomiopatías mitocondriales* (congénitas, infancia o tardías)	Intolerancia al ejercicio, crisis, migraña, ataxia, miocardiopatía, oftalmoplejía externa, sordera, atrofia óptica, hipotiroidismo, diabetes, historia materna o por esa rama de estas patologías – Oftalmoplejía externa crónica progresiva – Sd. Kearns-Sayre – Sd. de depresión de DNA mitocondrias – MELAS – Epilepsia mioclónica con fibras rojo rasgada; Sd. Leigh; neuropatía-ataxia y retinitis pigmentaria Incremento de lactato, reducción de piruvato, alteración perfil carnitinas, aminoácidos, ác. orgánicos. Genética
Pelizaeus-Merzbacher (PMD)	Hipotonía con espasticidad progresiva, ataxia, nistagmus, disartria, desmielinización SB (tigroide), temblor miembros superiores, – Forma congénita (letal, ausencia de mielina) – Forma leve tardía (formas leves dd paraparesia espástica tipo 2) Progresivo > la mielina no se forma bien (dd otras leucodistrofias) Gen <i>PLP1</i>

AR: autosómico recesivo; SB: sustancia blanca; NAA:n-acetil-aspartato; MELAS: encefalomiopatía, acidosis láctica y episodios que simulan ictus; dd: diagnóstico diferencial.

*Existen tratamientos en algunas de ellas, procurar diagnóstico precoz.

COMENTARIOS

Con esta breve revisión pretendemos haber facilitado el abordaje inicial del lactante hipotónico desde la consulta de Atención Primaria o ante cualquier situación en la que apreciemos en la exploración la presencia de hipotonía.

Esperamos haber dado un enfoque clínico que nos ayude a: reconocer a un lactante hipotónico, orientar si el origen de dicha hipotonía pueda ser central, periférico o mixto (porque las pruebas complementarias a solicitar variarán) e identificar situaciones urgentes (lactante hipotónico, débil e hiporrefléxico) para así dirigir de la mejor manera los estudios complementarios pertinentes para llegar a un

diagnóstico. Estos estudios no han sido mencionados en el texto ya que suelen solicitarse desde la consulta de neuropediatría. En líneas generales solemos precisar estudios analíticos que incluyan cifras de CPK, función hepatorenal, iones, estudios metabólicos en sangre y orina (y en ocasiones también en LCR), estudios neurofisiológicos donde la EMG/VCN (electromiografía y estudio de velocidad de conducción nerviosa) tienen un papel fundamental, estudios de neuroimagen y sobre todo genéticos. El papel de la anatomía patológica (biopsia muscular, de nervio periférico...) sigue activo, aunque se recurre a ella con mucha menor frecuencia que hace una década gracias a los importantes avances en genética.

Además, se suele solicitar la valoración por parte de muchos otros profesionales (oftalmología, cardiología, respiratorio, rehabilitación) para conseguir un diagnóstico que permitirá establecer el adecuado tratamiento multifidisciplinar que suelen requerir estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lisi EC, Cohn RD. Genetic evaluation of the pediatric patient with hypotonia: perspective from a hypotonia specialty clinic and review of the literature. *Dev Med Child Neurol.* 2011; 53(7): 586-99.
2. Martí Carrera I, Lafuente Hidalgo M. Enfoque diagnóstico del lactante hipotónico. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022; 1: 217-25.
3. Peredo DE, Hannibal MC. The floppy infant: evaluation of hypotonia. *Pediatr Rev.* 2009; 3: e66-76.
4. Bodensteiner JB. The evaluation of the hypotonic infant. *Semin Pediatr Neurol.* 2008; 15(1): 10-20.
5. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscul Disord.* 2018; 28(2): 103-15.
6. Butterfield RJ. Spinal muscular atrophy treatments, newborn screening, and the creation of a neurogenetics urgency. *Semin Pediatr Neurol.* 2021; 38: 100899.

Mesa Redonda: Avances en Neurología pediátrica

Diagnóstico genético en la Pediatría actual

P. PRIETO MATOS¹, M.J. GARCÍA SALGADO²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. Departamento de Ciencias Biomédicas y del Diagnóstico. Universidad de Salamanca. Pediatría Clínica. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca. ²Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario de Salamanca. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca.

INTRODUCCIÓN

En las últimas décadas, la genética ha experimentado un rápido avance con la introducción de nuevas técnicas de diagnóstico genómico que están revolucionando la medicina. Es probable que la especialidad médica que más esté notando estos cambios sea la pediatría, ya que la gran mayoría de las enfermedades genéticas muestran sus primeros síntomas en los primeros años de vida. Actualmente, existen técnicas que permiten una evaluación precisa y rápida de la información genética de los pacientes, mejorando significativamente la capacidad diagnóstica para identificar enfermedades genéticas. En este artículo, revisaremos unos conceptos básicos de genética que todo pediatra debe conocer y exploraremos las técnicas clásicas y los avances más recientes que incluyen la secuenciación de nueva generación con acceso a la información de todo el genoma, y cómo estas técnicas han transformado y están transformando el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades genéticas.

CONCEPTOS IMPORTANTES

Ácido desoxirribonucleico (ADN)

Es la molécula básica que posee la información genética de los seres vivos. Está compuesto por una combinación de cuatro nucleótidos distintos que son adenina, citosina, guanina y timina, los cuales están unidos a un grupo fosfato y a una pentosa. Se encuentra en el núcleo de las células, formando una doble cadena complementaria unida por

puentes de hidrógeno unidos dos a dos (Adenina-Timina y Citosina-Guanina).

Gen

Es la unidad básica que tiene la información que está codificada en una secuencia de ADN. De forma general, los genes están compuestos por los exones y los intrones. Los exones son secciones del ADN que tienen su representación en el ARN y que codifican las proteínas, mientras que los intrones, son eliminados en el proceso de formación del ARN, y por tanto no tienen representación directa en la síntesis de la proteína, pero por el contrario tienen funciones reguladoras de todo el proceso.

Genoma

Es el conjunto de toda la información genética que se encuentra en el ADN de las células y fue secuenciado en su totalidad en el proyecto genoma humano^(1,2). En la raza humana está compuesto por más de 6.000 millones de nucleótidos (más de 3.000 millones de pares de bases) que dan lugar a más de 20.000 genes (compuestos de exones e intrones) y otra información genética no codificante. Es el responsable de determinar las características y funciones de todos los organismos

Exoma

Es el conjunto de todos los exones de los genes presentes en el genoma, es decir toda la información codificante que da lugar a las proteínas. Apenas llega al 2% de toda la información del genoma, pero cambios en esta secuencia

son los responsables de un porcentaje muy importante de las enfermedades genéticas.

Variante genética

Es cualquier cambio que exista en el ADN de un organismo al compararlo con una secuencia considerada de referencia. En general puede ser una “variante de un solo nucleótido” (SNV), cuando en el DNA se ha cambiado un nucleótido por otro, o puede ser una “variante en el número de copias” (CNV) en la cual existen una pérdida (delección) o ganancia (duplicación) de más de un nucleótido. Se clasifican como patogénica, probablemente patogénica, de significado incierto, probablemente benigna o benigna⁽³⁾, según su capacidad para causar un enfermedad genética, sustituyendo estos conceptos a los de mutación y polimorfismo.

TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS

Cariotipo

Fue la primera técnica diagnóstica que apareció y aún hoy sigue teniendo mucha utilidad en medicina. No es directamente una técnica de genética molecular ya que valora exclusivamente la forma y característica de los cromosomas bajo un microscopio. El cariotipo convencional o de bandas tiñe los cromosomas con sustancias químicas de manera que permite identificar bandas claras y oscuras, lo que facilita su diferenciación, clasificación y ayudan a la interpretación cuando existe pérdidas o ganancias de partes de cromosomas. El cariotipo FISH aumenta la resolución ya que utiliza sondas fluorescentes que se unen a secuencias específicas del ADN en los cromosomas. Las utilidades del cariotipo en pediatría son las siguientes:

- El cariotipo es útil para identificar pérdidas o ganancias en el número de cromosomas. Es por tanto de obligada realización ante una niña con talla baja, ya que es la técnica ideal de diagnóstico del Síndrome de Turner (X0 y sus variantes), y ante sospecha de trisomías o monosomías, como pueden ser Síndrome de Klinefelter (XXY y sus variantes), síndrome de Edwards (trisomía del 18), síndrome de Patau (trisomía del 14) y otros.
- Delecciones o duplicaciones: la capacidad de detectar estas variantes en el cariotipo estará en función principalmente del tamaño, por lo que dada su baja resolución no tendrá capacidades de detectar delecciones o duplicaciones pequeñas. Es clásico el diagnóstico del Síndrome del Maullido de gato (delección parcial del brazo largo del cromosoma 5), siendo posible el diagnóstico de otros síndromes como el Síndrome de Williams o el Síndrome

de DiGeorge, entre otros, si la delección causante es suficientemente grande.

- Traslocaciones: al visualizar el DNA en su forma habitual es ideal para detectar traslocaciones, superando a técnicas más modernas. Es clásico el cromosoma Filadelfia (traslocación entre cromosomas 9 y 22).

Reacción en cadena de la polimerasa (PCR)

Es una técnica de genética molecular que permite amplificar de manera exponencial un fragmento de ADN de interés. Está basada en el diseño de unos oligonucleótidos que son complementarios a la secuencia que queremos estudiar, y mediante una enzima (Taq Polimerasa) se amplifica la secuencia diana, repitiéndose en ciclos sucesivos, dando lugar a una amplificación exponencial del fragmento de interés.

- Secuenciación Sanger: es una técnica de secuenciación que permite determinar la secuencia de nucleótidos de un fragmento de ADN. Fue descrita a finales del siglo XX⁽⁴⁾ y esta basada en la PCR permitiendo detectar con gran precisión cambios pequeños en el DNA (SNVs), así como pequeñas delecciones, duplicaciones o inserciones (CNVs), pero siempre referidos a una zona pequeña del genoma. Es decir, es la técnica ideal para estudiar pequeñas variaciones en genes concretos o en zonas concretas de un gen. Por el contrario no tienen capacidad de detectar grandes CNVs.
- MLPA (Multiple Ligation-dependant Probe Amplification): es una técnica de genética molecular que permite detectar delecciones o duplicaciones de fragmentos de ADN. Se basa⁽⁵⁾ en la hibridación de sondas específicas diseñadas para reconocer la región del ADN de interés y su posterior amplificación. Posteriormente, se realiza una PCR para amplificar los fragmentos que contienen las sondas ligadas y se analizan mediante electroforesis. Si hay una delección o duplicación en la región diana, se observa una variación en la intensidad de las bandas en comparación con un control normal, lo que indica la presencia de una alteración en el número de copias.

CGH arrays

Los CGH arrays (*Comparative Genomic Hybridization arrays*) son una técnica de análisis genómico que se utiliza para detectar CNVs de segmentos de ADN. A día de hoy se considera la prueba ideal para detectar duplicaciones o delecciones a nivel genómico. Fue desarrollada en 1997⁽⁶⁾ a partir de la técnica de CGH, apareciendo las primeras soluciones comerciales en 2005. Permite comparar dos secuencias completas de DNA, habitualmente la secuencia del paciente

que queremos estudiar y una secuencia de referencia. Ambas muestran son marcadas con multitud de sondas fluorescentes que se unen a regiones específicas del ADN genómico, para posteriormente medir la fluorescencia resultante. De manera que si predomina la unión al DNA del paciente se inferirá la presencia de una duplicación, mientras que si predomina la unión al DNA de referencia existirá una deleción.

Coinciden con el cariotipo en muchas de sus indicaciones, pero los CGH arrays tienen una mayor resolución, que podrá ser tanta como el tamaño de las sondas diseñadas, que habitualmente se encuentra entre 64-256 kilobases. Esta resolución es suficiente para detectar deleciones y duplicaciones responsables de la gran mayoría de los "Síndromes por genes contiguos" como la deleción 22q11 (DiGeorge y sus variantes), deleción 1q37, duplicación 16q11 y otros síndromes causados por CNVs que en muchos casos el cariotipo no tiene capacidad de diagnosticar. Debido a la prevalencia de estas alteraciones como causa de discapacidad intelectual y de trastornos del espectro autista, los CGH arrays son la técnica ideal para iniciar el estudio de estas enfermedades⁽⁷⁻⁹⁾. Sin embargo, dado que la técnica se basa en la medición de fluorescencia, no es capaz de detectar las traslocaciones.

Secuenciación de nueva generación (NGS)

La secuenciación masiva es una tecnología de secuenciación de ADN que ha revolucionado el diagnóstico médico genético en los últimos años. Desde su descripción⁽¹⁰⁾ hasta ahora se ha convertido en la forma más rápida y económica para secuenciar el ADN. Se basa en la fragmentación del ADN de interés y su posterior amplificación por PCR. La gran ventaja de esta técnica es la capacidad de secuenciar en poco tiempo y a un bajo costo una gran cantidad de datos genéticos. La evolución constante de la NGS, con unos secuenciadores cada vez con mayor rendimiento, eficiencia y precisión, está permitiendo la secuenciación de muestras de DNA de un tamaño cada vez más grandes, con datos más completos y en un tiempo menor. En función de la cantidad de información genética que se secuencía la NGS puede estar basada en:

- Paneles concretos: en este caso la técnica de NGS se basa en el diseño de paneles personalizados de genes concretos para determinadas enfermedades. De esta manera se secuenciarán los genes relacionados con la enfermedad de interés. Es de utilidad para aquellas enfermedades con una base genética conocida y limitada. En este grupo podemos incluir las Rasopatías (20-30 genes), miocardiopatías (20-100 genes), tumores tiroideos (10-20 genes) o ataxias (10-100 genes) entre otros. Como ventaja, tiene que al ser pocos genes, la fiabilidad y rapidez es alta y el costo menor. Sin embargo, como desventaja, es preciso

diseñar cada estudio y que cualquier nuevo gen que se agregue a la etiología de la enfermedad precisará de una nueva secuenciación.

- Exoma: mediante el exoma se secuencian todos los exones y la zona del *splicing* de los genes del ADN, pudiendo incluir los más de 20.000 genes conocidos (exoma completo) o todos los relacionados con alguna enfermedad (exoma clínico). Las ventajas del estudio mediante exoma vienen determinadas por la propia capacidad de secuenciar todos los genes, por lo que es de utilidad para enfermedades con mucha variabilidad genética, e incluso permite el reanálisis de la prueba cuando se añaden nuevos genes a la etiología de la enfermedad. Sus principales desventajas principales son la económica y que, dado el número de genes a secuenciar, la fiabilidad del estudio no suele ser tan alta como en los paneles, y pueden existir zonas del estudio con poca profundidad. No obstante, con la continua actualización de los secuenciadores las desventajas desde el punto de vista económico y de la profundidad de la secuenciación cada vez son menores. Actualmente ya puede considerarse de elección en muchos casos de sospecha de enfermedad genética^(11,12).
- Genoma: mediante NGS se secuencian toda la información del ADN, exones de todos los genes (al igual que el exoma), intrones completos (incluyendo la zona de *splicing*) y todas las zonas no codificantes. Su gran ventaja respecto al exoma es que, dado que es capaz de secuenciar todo el genoma, tiene capacidad de encontrar variantes genéticas responsables de enfermedad que se encuentren en zonas intrónicas profundas o no codificantes. Por otro lado, dado que secuencian todo el DNA, sin necesidad de cortar el DNA y preparar las librerías, la secuenciación es más rápida que en el exoma. Las desventajas vienen marcadas por el precio⁽¹³⁾ y las dificultades de interpretación del estudio dadas las cantidades de variantes encontradas (millones) y la falta de datos de normalidad. Los avances en bioinformática y la realización de cada vez más genomas irán disminuyendo estas desventajas.

SITUACIÓN ACTUAL DE LAS TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS

Las nuevas técnicas diagnósticas han revolucionado la medicina actual y es un campo novedoso y en constante evolución que hace que cada pocos años, e incluso meses, todo cambie radicalmente. En poco tiempo hemos pasado de la secuenciación gen a gen a la secuenciación masiva con

paneles amplios o mediante el exoma completo. Se espera en los próximos años, que el genoma, que actualmente está accesible a pocos pacientes y hospitales, se generalice y consiga sustituir a los CGH arrays y al exoma o paneles amplios que se están manejando en el momento actual. Sin embargo, este progreso desde el punto de vista genómico se está acompañando, y cada vez más, de la detección de multitud de variantes de significado incierto (que podrían estar, o no, relacionadas con enfermedad), de hallazgos incidentales (aquellos no relacionados con la enfermedad del estudio) y otros problemas⁽¹⁴⁾. Por tanto, es esencial una continua actualización por parte de los médicos y hacen necesario un correcto asesoramiento genético al paciente y a sus familiares, tanto antes como después de las pruebas, así como a la creación de unidades de referencia que sean capaces de interpretar y comunicar de manera efectiva los resultados de las pruebas genómicas a los pacientes y a sus familias. Además, las implicaciones éticas y legales de la genómica diagnóstica deben ser consideradas y reguladas adecuadamente. En resumen, aunque la genómica diagnóstica tiene un gran potencial para mejorar el diagnóstico de las enfermedades, su uso seguro y efectivo en la práctica clínica requiere la resolución de importantes desafíos.

BIBLIOGRAFÍA

- Lander ES, Linton LM, Birren B, Nusbaum C, Zody MC, Baldwin J et al; International Human Genome Sequencing Consortium. Initial sequencing and analysis of the human genome. *Nature* 2001; 409(6822): 860-921.
- Venter JC, Adams MD, Myers EW, Li PW, Mural RJ, Sutton GG et al. The sequence of the human genome. *Science*. 2001; 291(5507): 1304-51.
- Richards S, Aziz N, Bale S, Bick D, Das S, Gastier-Foster J et al. ACMG Laboratory Quality Assurance Committee. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology. *Genet Med*. 2015; 17(5): 405-24.
- Sanger F, Nicklen S, Coulson AR. DNA sequencing with chain-terminating inhibitors. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 1977; 74(12): 5463-7.
- Schouten JP, McElgunn CJ, Waaijer R, Zwijnenburg D, Diepvens F, Pals G. Relative quantification of 40 nucleic acid sequences by multiplex ligation-dependent probe amplification. *Nucleic Acids Res*. 2002; 30(12): e57.
- Solinas-Toldo S, Lampel S, Stilgenbauer S, Nickolenko J, Benner A, Döhner H, et al. Matrix-based comparative genomic hybridization: biochips to screen for genomic imbalances. *Genes Chromosomes Cancer*. 1997; 20(4): 399-407.
- Castells-Sarret N, Cueto-González AM, Borregan M, López-Grondona F, Miró R, Tizzano E, et al. Array CGH como primera opción en el diagnóstico genético: 1.000 casos y análisis de coste-beneficio. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2018; 89(1): 3-11.
- Pinheiro MI, Silva C, Lourenço L, Gonçalves D, Dória S, Guardiano M, et al. Relevancia de los arrays de hibridación genómica comparada en el estudio de los retrasos del desarrollo en pediatría. *Rev Neurol*. 2020; 71(5): 171-6.
- Annunziata S, Bulgheroni S, D'Arrigo S, Esposito S, Taddei M, Saletti V et al. CGH findings in children with complex and essential autistic spectrum disorder. *J Autism Dev Disord*. 2023; 53(2): 615-23.
- Wheeler DA, Srinivasan M, Egholm M, Shen Y, Chen L, McGuiire A, et al. The complete genome of an individual by massively parallel DNA sequencing. *Nature*. 2008; 452(7189): 872-6.
- Dillon OJ, Lunke S, Stark Z, Yeung A, Thorne N; Melbourne Genomics Health Alliance; Gaff C, White SM, Tan TY. Exome sequencing has higher diagnostic yield compared to simulated disease-specific panels in children with suspected monogenic disorders. *Eur J Hum Genet*. 2018; 26(5): 644-51.
- Tan TY, Dillon OJ, Stark Z, Schofield D, Alam K, Shrestha R, et al. Diagnostic Impact and Cost-effectiveness of Whole-Exome Sequencing for Ambulant Children With Suspected Monogenic Conditions. *JAMA Pediatr*. 2017; 171(9): 855-62.
- van Nimwegen KJ, van Soest RA, Veltman JA, Nelen MR, van der Wilt GJ, Vissers LE, et al. Is the \$1000 genome as near as we think? A cost analysis of next-generation sequencing. *Clin Chem*. 2016; 62(11): 1458-64.
- Blackburn HL, Schroeder B, Turner C, Shriver CD, Ellsworth DL, Ellsworth RE. Management of incidental findings in the era of next-generation sequencing. *Curr Genomics*. 2015; 16(3): 159-74.

Comunicaciones Orales Viernes 14 de abril

SALA AUDITORIO

BENEFICIO DE LA MONITORIZACIÓN ELECTROCARDIOGRÁFICA MEDIANTE DISPOSITIVO PORTÁTIL VINCULADO A SMARTPHONE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. Plata Izquierdo B¹, Domínguez Manzano P¹, Álvarez Smith C¹, Hernández Pinchete S¹, Pérez Baguena P¹, Aparicio Fernández de Gatta C². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Vithas Madrid La Milagrosa. Madrid.

Objetivos. Evaluar la implantación de la utilización de dispositivos electrocardiográficos portátiles vinculados a *smartphone* en una unidad de Cardiología Infantil, su utilidad para el diagnóstico de arritmias en pacientes pediátricos y la satisfacción de su uso por parte de las familias.

Material y métodos. Estudio prospectivo observacional. Se seleccionaron pacientes atendidos en una unidad Cardiología Infantil con sospecha de arritmia (más de 1 episodio al mes y de más de 3 minutos de duración) a los que se cedió un dispositivo electrocardiográfico portátil. Debían firmar el consentimiento informado. Se analizaron variables antropométricas, la existencia o no de cardiopatía previa, alteración del electrocardiograma basal, número de registros recibidos, calidad de los mismos, tiempo al diagnóstico y diagnóstico alcanzado. Las familias entregaron una encuesta de satisfacción cuyos resultados también fueron incluidos.

Resultados. Se incluyeron 13 pacientes de edades comprendidas entre los 6 y los 13 años. Ninguno presentaba cardiopatía estructural ni ECG basal patológico. Todas las

familias incluidas excepto una enviaron varios registros valiosos durante el préstamo. En 10 de ellos se alcanzó un diagnóstico etiológico (9 taquicardia sinusal y 1 taquicardia paroxística supraventricular). El tiempo medio al diagnóstico fue de 2,5 días. La satisfacción general (evaluada de 0 a 5) fue buena (4,3).

Conclusiones. La implantación del uso de un dispositivo de registro electrocardiográfico portátil que las familias puedan manejar extrahospitalariamente mediante conexión a un *smartphone* o *tablet* conlleva un acortamiento en el tiempo de diagnóstico, disminuyendo la ansiedad familiar y adelantando, por tanto, la instauración de un tratamiento adecuado.

ALTERACIÓN DEL INTERVALO QT EN RECIÉN NACIDOS SOMETIDOS A TRATAMIENTO CON HIPOTERMIA ACTIVA. Plata Izquierdo B¹, Domínguez Manzano P¹, Jiménez Domínguez A¹, Vacas Del Arco B¹, Alonso Díez C¹, Aparicio Fernández de Gatta C², Hernández Pinchete S¹, Martín Balbuena J¹. ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Vithas Madrid La Milagrosa. Madrid.

Introducción y objetivos. La encefalopatía hipóxico isquémica tiene una incidencia de 1-3/1.000 recién nacidos vivos en nuestro medio. Es una patología grave y con importantes secuelas neurológicas y el tratamiento de elección es la hipotermia activa, un procedimiento que consiste en enfriar al recién nacido 3 o 4°C. Así se intenta obtener neuroprotección y evitar las secuelas. No está descrita morbilidad importante asociada a la hipotermia activa, si se realiza de

acuerdo a los protocolos establecidos, pero al minimizar el metabolismo cerebral también disminuye en otros órganos, como el corazón, donde se produce una disminución de la velocidad de despolarización del nodo sinusal, lo que induce bradicardia y prolongación del intervalo QT. Los objetivos de este estudio son investigar el impacto de la hipotermia activa sobre el intervalo QT y estudiar las consecuencias clínicas.

Material y métodos. Revisión bibliográfica de artículos científicos, estudios randomizados y una serie de casos de nuestro hospital.

Resultados. Del total de 10 pacientes sometidos a hipotermia activa (8 varones y 2 mujeres) el 80% sufren prolongación del QTc. La media de intervalo QTc es 504,2 ms. El 70% presenta elevación de troponinas y el 50% precisa administración de inotropos. El 100% de los pacientes recupera un QT normal tras el recalentamiento sin sufrir repercusiones clínicas. No existen diferencias significativas entre el alargamiento del QTc, y la gravedad de los pacientes.

Conclusiones. A pesar de ser un fenómeno poco estudiado, de acuerdo a la bibliografía y a nuestra serie de casos, no se han encontrado consecuencias clínicas importantes del alargamiento del intervalo QTc en el contexto de la hipotermia activa, evento que se produce en la inmensa mayoría de los pacientes.

UTILIDAD DE LA ERGOMETRÍA EN LA CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA ACTUAL. Pérez Gavilán C, Salamanca Zarzuela B, Bullón González I, Andrés Porras P, Pañeda García C, Centeno Malfaz F, Alcalde Martín C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La ergometría es la técnica de elección para evaluar la capacidad funcional del sistema cardiovascular. Permite valorar la respuesta clínica, eléctrica, cronotropa y presora, ante un esfuerzo físico. Existen diferentes test de esfuerzo, siendo el protocolo Bruce escalonado en cinta rodante, el más utilizado.

Objetivo. Describir las características de las ergometrías realizadas en el servicio de Pediatría de un hospital de tercer nivel.

Población y métodos. Estudio retrospectivo de las ergometrías realizadas del 1 de julio de 2021 al 31 de diciembre de 2022.

Resultados. Se recogieron 62 pacientes. Media de edad: 11,76 años. Tiempo medio de esfuerzo: 7 minutos. Buena calidad del 100% de las pruebas. Motivo de solicitud (MS): clínica (dolor torácico/palpitaciones, 62,9%), arritmias (17,8%), cardiopatía estructural congénita (11,3%), antece-

dentales familiares de cardiopatía (4,8%) y deformidad torácica (3,2%). Clínica evocada durante la ergometría: 6,5% (MS 100% clínica). ECG alterado durante la ergometría: 12,9% (MS: 62,5% arritmia, 25% clínica, 12,5% deformidad torácica). Buena respuesta presora en el 100% de los casos. Actitud post-ergometría: alta (37%), seguimiento (63%), cambio/inicio tratamiento (6,5%) o ampliación estudios (11,3%).

Conclusiones. La ergometría es una prueba de utilidad diagnóstica y pronóstica, pudiendo aportar información relevante para un adecuado manejo del paciente. En ocasiones no permite la exclusión diagnóstica, por lo que es necesario individualizar la toma de decisiones, siendo fundamental una minuciosa anamnesis y valoración de la semiología descrita. Como toda prueba complementaria, es importante valorar previamente la eficiencia de la misma y qué resultados esperamos obtener; ya que los recursos son limitados.

CORRELACIÓN ENTRE PARÁMETROS GLUCOMÉTRICOS DE LA MONITORIZACIÓN DE GLUCOSA Y LA HEMOGLOBINA GLICOSILADA EN PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.

Lavandera Gil I¹, Valladares Díaz AI¹, Jiménez Vaquero C², Bahillo Curieses P³, Mulero Collantes I⁴, Gallego Pérez A⁵, Bartolomé Calvo G¹, Soler Monerde M¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. ²Escuela Universitaria de Enfermería de Ávila. ³Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid. ⁵Servicio de Pediatría. Hospital Santa Teresa. Ávila.

Objetivos. Evaluar la relación entre tiempo en rango (TIR) y hemoglobina glicosilada (HbA1c), así como la correlación entre indicador de gestión de glucosa (GMI) y HbA1c sanguínea en pacientes pediátricos con diabetes mellitus tipo 1 (DM1) y monitorización de glucosa.

Material y métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo entre los menores de 16 años con DM1 en seguimiento en consultas externas de Endocrinología Pediátrica. 50% de cada sexo, con una media de edad de $10,2 \pm 0,6$ años y un tiempo de evolución de la enfermedad de $43,3 \pm 6,1$ meses. 23 de ellos utilizaban monitorización de glucemia y 6 portaban infusión subcutánea continua de insulina (ISCI). Se analizaron datos de la historia clínica y del perfil ambulatorio de glucosa facilitado por las plataformas de descarga de datos. El análisis estadístico se realizó mediante el programa informático Excel365 y SPSS v.28.

Resultados. Se analizó la relación entre HbA1c y GMI mostrando una fuerte correlación positiva ($R=0,726$; $R^2=0,527$; $p<0,01$). La relación entre HbA1c y TIR muestra

correlación negativa ($R=-0,685$; $R^2=0,469$; $p<0,01$). Se realizó un análisis de regresión múltiple ($R=0,728$; $R^2=0,531$, $p<0,01$), considerando como variable dependiente HbA1c, aunque los coeficientes de los predictores no fueron estadísticamente significativos, lo que se puede explicar por la fuerte correlación entre GMI y TIR ($R=-0,910$; $p>0,01$).

Conclusiones. Tanto GMI como TIR podrían ser parámetros glucométricos predictores de HbA1c, si bien se necesitan estudios más amplios que confirmen estos datos. Los modelos estadísticos no aportan datos estadísticamente significativos sobre el empleo de uno u otro indicador dada su fuerte correlación.

SÍNDROME DE HURLER: LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ. Lavandera Gil I, Valladares Díaz AI, Jiménez Casso S, Domínguez Bernal E, González Martín L, Bartolomé Calvo G, Soler Monterde M, Collada Carrasco M. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Introducción. El síndrome de Hurler es la forma más grave de mucopolisacaridosis tipo I. Mutaciones en el gen *IDUA* originan una deficiencia completa del enzima alfa-L-iduronidasa y un acúmulo lisosomal de dermatán y heparán sulfato, generando un fenotipo específico (organomegalias, talla baja, engrosamiento de rasgos faciales o miocardiopatía). El tratamiento consiste en terapia hormonal sustitutiva (TES) o trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH).

Caso clínico 1. Niña de 7 años de edad, peso 17,7 kg (-1,84 DE), Talla 105,5 cm (-4,4 DE). Talla diana: 160 cm (-0,69 DE). Retraso psicomotor, hepatomegalia, rasgos toscos, alteración del desarrollo ponderoestatural. Padres consanguíneos. Serie ósea: escoliosis grave, deformidad de costillas y húmeros. Glucosaminoglicanos en orina (GAG): 44,27 mg/mmol de creatinina (VN 0,43-6,09). Elevación de dermatán y heparán sulfato. Análisis enzimático en fibroblastos: alfa-iduronidasa 0,81 (VN 280,5). Diagnóstico: síndrome de Hurler genotipo p.P533R/p.P533R. Se inicia TES. Afectación musculoesquelética severa, SAHOS. Edad actual: 23 años. Talla final: 130,5 cm (-4,79 DE).

Caso clínico 2. Recién nacido de 33+5 semanas de edad gestacional, hermano de la paciente anterior. GAG en orina: 141 mg/mml de creatinina (VN 0-50). Alfa-iduronidasa en sangre seca: 0,1 $\mu\text{mol/L/H}$ (VN 2-11,7). Se confirma genéticamente enfermedad de Hurler. Se inicia TES a los 3 meses de vida. Edad actual: 13 años. Talla 168 cm (+0,81 DE). Talla diana: 173 cm (-0,7 DE). Tanner: A3P5testes 15cc. Retraso psicomotor leve, deformidad torácica, no hepatoesplenomegalia.

Comentarios. El diagnóstico temprano de la enfermedad es complejo debido a que los primeros síntomas de la enfermedad son inespecíficos. Por ello es importante el conocimiento y sospecha de dicha entidad ya que se ha observado que el inicio temprano de la terapia TES retrasa e incluso previene el desarrollo de algunos rasgos clínicos de esta enfermedad, mejorando la talla final, como en los casos que presentamos.

HIPERTIROIDISMO EN EDAD PEDIÁTRICA EN LOS ÚLTIMOS NUEVE AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Delgado Nicolás S¹, Rubio Granda A¹, Martín Pino S¹, Pérez Pérez A¹, Pérez Gordón J¹, Mayoral González B¹, García Avello N², Riaño Galán I¹. ¹Área De Gestión Clínica de Pediatría; ²Bioquímica clínica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El hipertiroidismo es una alteración muy infrecuente en la infancia y adolescencia, pero suele ser grave. Un 15% comienza antes de los 10 años, siendo la adolescencia la etapa de mayor incidencia. El objetivo de este estudio fue describir las características clínicas y el tratamiento de pacientes menores de 15 años diagnosticados de hipertiroidismo.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo en pacientes menores de 15 años diagnosticados de hipertiroidismo en los últimos nueve años en un Hospital de tercer nivel.

Resultados. Desde enero de 2014 hasta diciembre de 2022, 15 pacientes (11 mujeres) fueron diagnosticados de hipertiroidismo con edad media de 11,8 años (rango 4-15). El 80% presentaban síntomas al diagnóstico siendo los más frecuentes palpitaciones, pérdida de peso y nerviosismo (33,3%). En la analítica inicial se objetivó: mediana de TSH 0,01 mU/L [VN 0,25-5,0], triyodotironina (T3) 13,12 pg/ml [VN 2,0-4,40] y tiroxina libre (T4L) 3,8 ng/dl [VN 0,93-1,70]. Los anticuerpos antiperoxidasa (anti TPO) fueron positivos en 8 de 14 y los anticuerpos antirreceptor de TSH (TSI) en 12 de 13 pacientes. La enfermedad de Graves Basedow fue el diagnóstico más frecuente (86,7%). El 93,3% recibieron tratamiento médico, siendo el fármaco más empleado el metimazol. Se controló la enfermedad en el 60%, llegándose a suspender el fármaco en el 53,3%. El 62,5% de los pacientes recayó tras una mediana de 6 meses.

Conclusiones. La mayoría de los pacientes pediátricos con hipertiroidismo presentan síntomas al diagnóstico. El tratamiento de elección en nuestro ámbito es médico, logrando el control inicial adecuado, pero con un alto índice de recaídas.

CRECIMIENTO INTRAUTERINO RETRASADO DISARMÓNICO E HIPOCRECIMIENTO SEVERO: UN DIAGNÓSTICO POCO HABITUAL. *Lavandera Gil I¹, Valladares Díaz AI¹, Domínguez Bernal E¹, Castrillo Bustamante S¹, Hortelano López M¹, Gallego Matey E¹, Bartolomé Calvo G¹, Brel Morenilla M².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. ²Servicio de Pediatría. Centro de Salud La Albuera. Segovia.

Introducción. El hipocrecimiento se define como: estatura <-2 desviaciones estándar (DE), estatura <-2 DE respecto a su talla diana, velocidad de crecimiento <-1 DE mantenida o predicción de talla adulta <2 DE respecto a su talla diana.

Caso clínico. Recién nacido de 39+3 semanas de edad gestacional. Somatometría al nacimiento: peso 2.100 g ($-3,13$ DE), longitud 43 cm ($-4,2$ DE), perímetro craneal 34 cm (P50-75). Padres consanguíneos, talla diana 172 cm ($-0,77$ DE). Retraso psicomotor, mala velocidad de crecimiento, fenotipo peculiar: frente prominente, cara triangular, pabellones auriculares de implantación baja, cifosis, pulgares de implantación baja, hipoplásicos, clinodactilia de quintos dígitos. Estudio de crecimiento: IGFI <25 ng/ml (VN 49-327), IGBP3 2,5 µg/ml (VN 0,7-3,9). Test de glucagón e insulina para GH: pico de 4,8 ng/ml (VN $>7,3$). Cariotipo: 46XY12p-. Arrays, estudio genético síndrome Silver-Russell y eje GH-IGFI: negativo. RMN hipofisaria: hipoplasia hipofisaria. Se inicia tratamiento con GHr, sin respuesta. Hemorragia digestiva a los 5 años, diagnóstico de varices esofágicas y cavernomatosis portal hepática. Traslado a hospital de tercer nivel. Se repite cariotipo con visualización de aneuploidías. Estudio genético de aneuploidías: variante c.915_925dup;p.(Leu309Profs*9) en homocigosis en el exón 9 del gen CEP57 compatible con síndrome de aneuploidía en mosaico variegada. Padres portadores en heterocigosis.

Comentarios. El síndrome de aneuploidía en mosaico variegada es una anomalía cromosómica de herencia autosómica recesiva caracterizada por aneuploidías múltiples en mosaico que dan lugar a variedad de anomalías fenotípicas y predisposición a cáncer. Se caracteriza por retraso del crecimiento de origen prenatal, discapacidad intelectual de grado variable, fenotipo peculiar y a veces anomalías congénitas cardíacas o alteraciones endocrinas (hipotiroidismo o déficit de hormona de crecimiento). En el cariotipo son características la aparición de aneuploidías de forma aleatoria.

DEBUT DIABÉTICO: ¿CUÁL ES LA TENDENCIA? *Álvarez Menéndez L, De la Iglesia Rivaya A, Miguens Iglesias P, Baruque Rodríguez S, García Iglesias A, Huidobro Fernández B.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Objetivos. Analizar las características demográficas, clínicas y analíticas de los niños con debut de diabetes tipo 1 (DT1).

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los nuevos diagnósticos de DT1 entre los años 2018 y 2022 en un hospital de segundo nivel. Los datos fueron recogidos a través de la historia clínica digital, y analizados mediante el programa estadístico R.

Resultados. El número de diagnósticos fue 44 (56% varones). La edad media de presentación fue $8,2 \pm 3,1$ años (2,4-13,4). La mediana de duración de síntomas previos al debut fue de 30 días. La forma de debut más frecuente fue la cetoacidosis (50% de los pacientes: 40% leve, 27% moderada y 33% grave), seguida de hiperglucemia con cetosis sin acidosis (39%). El 50% de los pacientes recibieron tratamiento inicial con perfusión intravenosa de insulina regular y el resto con análogos de insulina subcutáneos. El 22% de los pacientes fue derivado a la UCIP de referencia. Los principales valores bioquímicos fueron: glucosa $449 \pm 143,8$ mg/dl; cetonemia 4,1 (1,8-5,8) mmol/L; hemoglobina glicosilada 10,3 (8,9-12,9) %; pH 7,32 (7,20-7,37); HCO₃ 20,4 (11,8-23,8) mmol/L. El 95% presentó anticuerpos de DT 1 positivos (los más frecuentes, los anti transportador 8 zinc). En dos casos se realizó diagnóstico simultáneo de enfermedad celíaca.

Conclusiones. Llama la atención la elevada incidencia de cetoacidosis al diagnóstico, lo que sugiere un retraso en el diagnóstico. Nuestras observaciones reflejan datos observados en series previas desde la pandemia COVID-19: mayor retraso diagnóstico, y mayor tendencia a cetoacidosis al debut de DT1.

¿CÓMO SE COMPORTAN LAS CELULITIS PRESEPTALES Y ORBITARIAS? ANÁLISIS COMPARATIVO DE COHORTES. *Soler Monterde M¹, González Martín LM², Bartolomé Calvo G¹, Lavandera Gil I¹, Collada Carrasco M¹.* ¹Residente de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. ²Adjunto de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Introducción. Las celulitis orbitarias y preseptales son un motivo de consulta frecuente. Las complicaciones supuradas asociadas pueden conllevar alta morbimortalidad.

Material y métodos. Es un estudio retrospectivo observacional de cohortes, que incluye pacientes del intervalo 2018-2022 del Servicio de Pediatría de un hospital secundario, diagnosticados al alta de celulitis preseptal (CP) u orbitaria (CO). Se recogieron datos mediante la historia clínica electrónica. Se dividió la muestra en dos cohortes; cohorte

TABLA I.

Variable	Preseptal	Orbitaria	Significación estadística
Sexo (varón)	16 (59,26%)	2 (20%)	p=0,034
Edad (meses)	24 (19-72)	96 (48-132)	p=0,0156
Ingreso	10 (37,4%)	10 (100%)	p=0,01
Antibioterapia previa	12 (44,4%)	5 (50%)	p=0,76
Leucocitos (cel/mm ³)	13.650 (16.550)	16.010 (22.209)	p=0,3291
PCR (mg/dl)	1,01 (11,08)	8,48 (22,29)	p=0,0318
PCT (ng/ml)	0,125 (0,13)	0,25 (2,75)	p=0,3144

CP y cohorte CO. La variable resultado fue desarrollo de complicaciones.

Resultados. Se analizaron 37 pacientes en total; 27 pacientes en la cohorte "CP", y 10 en la cohorte "CO". Ambas diferían significativamente en la puerta de entrada: puerta cutánea (8, 82%) principalmente en "CP" y sinusitis (8, 89%) en la "CO". En la cohorte "CO" se observaron 8 (80%) complicaciones: 5 (50%) abscesos orbitarios, 1 (10%) absceso subperióstico y 2 (20%) abscesos cerebrales, precisando 6 pacientes (60%), intervención por Neurocirugía. Sin complicaciones en la cohorte "CP". (Tabla I)

Conclusiones. La PCR frente otros parámetros analíticos puede ayudar a discriminar ambas celulitis. Las características epidemiológicas difieren entre ambas patologías, aumentando el riesgo de desarrollar celulitis orbitarias en pacientes mayores y con sinusitis. Las celulitis orbitarias suelen asociar más complicaciones.

¿QUÉ PASA DURANTE Y DESPUÉS DEL SIM-PEDS?

REGISTRO AUTONÓMICO. *Miguens Iglesias P¹, Rodríguez Lorenzo P¹, González Calvete L¹, Mayordomo Colunga J², Calle Miguel L², Los Arcos Solas M³, Arroyo Hernández M⁴, González García J¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Servicio de Pediatría. Hospital Valle del Nalón. Langreo. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín. Avilés.

Objetivo. Describir las características clínicas y analíticas de los pacientes con diagnóstico de SIM-PedS, durante su ingreso y en los 6 meses posteriores.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional, prospectivo (diciembre 2020-junio 2022). Se incluyeron los pacientes menores de 18 años diagnosticados de SIM-PedS

en nuestra comunidad autónoma. Se recogieron datos demográficos, clínicos y analíticos durante el ingreso y en los 6 meses posteriores.

Resultados. Durante el periodo de estudio, se incluyeron 16 pacientes (68,8% varones, edad media 10,2 años). Todos los pacientes tuvieron fiebre, 12 (75%) clínica gastrointestinal y 12 (75%) exantema. Todos los pacientes presentaron elevación de reactantes de fase aguda (RFA), 13 (81,2%) elevación de ProBNP, 10 (62,5%) linfopenia y 6 (37,5%) trombopenia. En la evaluación cardiológica durante el ingreso se encontraron alteraciones en 6 pacientes (37,5%). Todos los pacientes recibieron inmunoglobulinas, 14 (87,5%) corticoides y 6 (37,5%) inotrópicos. 9 pacientes (56,2%) precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), con una estancia media de 3,5 días. 1 falleció. No se han descrito alteraciones reseñables en la analítica ni en la evaluación cardiaca durante los 6 meses posteriores al alta, y todos han permanecido asintomáticos, aunque 3 pacientes referían cansancio.

Conclusiones:

- Durante el ingreso, todos los pacientes presentaron fiebre y, la mayoría, clínica gastrointestinal o exantema. Todos presentaron elevación de RFA. Todos recibieron tratamiento con inmunoglobulinas. La mayoría de los pacientes precisó ingreso en UCI y 1 falleció.
- Durante el seguimiento en los 6 meses posteriores al alta no se han descrito alteraciones reseñables.

REPUNTE DE CASOS DE BRONQUIOLITIS EN EL TERCER AÑO DE PANDEMIA COVID-19: ¿CUÁNTO DURARÁ LA DEUDA INMUNITARIA? *Morales Moreno AJ, Aldana Villamañán I, Bermúdez Barrezueta LC, Matías Del Pozo V, Marcos Temprano M, Fernández González S, de Felipe Pérez M, Pino Vázquez A.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. Analizar la epidemiología de la bronquiolitis aguda durante los 3 años de pandemia COVID-19 en relación con 8 temporadas epidémicas anteriores.

Metodología. Estudio observacional, realizado en un hospital terciario, que comparó el perfil epidemiológico clínico de lactantes hospitalizados por bronquiolitis durante dos periodos: pandemia COVID-19 (15 marzo-2020 a 28 de febrero-2023) y pre-pandemia (1 septiembre-2012 a 14 marzo-2020).

Resultados. Se incluyeron 673 pacientes (58,5% varones). La mediana de edad fue 2,5 meses (RIQ 1,4-4,9) y peso 5,4 kg (RIQ 4,3-6,9). En pre-pandemia hubo 485 ingresos (media 61 admisiones/temporada epidémica). Durante la pandemia se produjeron 188 ingresos, observamos un único caso en septiembre-2020 y no hubo ningún paciente hospitalizado durante la temporada invernal 2020-2021, registrándose un pequeño brote en verano-2021 (25 ingresos), seguido de un brote moderado en otoño-invierno 2021-2022 (57 ingresos). Se produjo un gran repunte de bronquiolitis en el otoño-invierno 2022-2023 con 106 ingresos, representando un incremento del 74% respecto a la media de admisiones en pre-pandemia, con un aumento significativo de coinfecciones virales en relación al período pre-pandemia (52,8% vs 37,3%; $p=0,003$), así como, más frecuencia de apneas (14,2% vs 5,4%; $p=0,001$), sepsis (8,5% vs 1,9%; $p<0,001$) e ingreso en UCIP (38,7% vs 22,3%; $p<0,001$). No observamos diferencias en la estancia hospitalaria.

Conclusiones. Durante la última temporada epidémica observamos un notable aumento en la incidencia de bronquiolitis. Probablemente, el período prolongado de baja exposición a patógenos ha provocado una disminución de la inmunidad poblacional, con un resurgimiento de bronquiolitis, teoría conocida como “deuda inmunitaria”.

ADENOVIRUS, EL GRAN CONFUSOR. *Marín Rodero J, Giordano Urretabizkaya MN, Gonzalo Marguello M, Rollano Corroto I, Ramos Cela M, Ruiz Rentería E, Gijón Criado I, Leonardo Cabello MT. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Los adenovirus son virus ADN bicatenarios sin envoltura. Producen sintomatología variada y también pueden mimetizar enfermedades multisistémicas o infecciones bacterianas lo que conlleva en muchos casos la realización de pruebas complementarias, prescripción de antibióticos e ingresos hospitalarios.

Objetivo. Describir las características clínicas, analíticas y el manejo llevado a cabo en un hospital de tercer nivel.

Metodología y resultados. Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron pacientes menores de 16 años con infección por adenovirus en un hospital de tercer nivel, del 2020 hasta el 2021. Se incluyeron 83 pacientes, siendo varones 65,1%. La mediana de edad fue 19 meses (RIC 11-24 meses). La mediana de evolución de síntomas fue 72 horas (RIC 24-120 horas). La sintomatología predominante: 80,7% fiebre, 51,8% infección de vías aéreas altas, 49,4% diarrea, 32,5% faringoamigdalitis, 24,1% vómitos, 9,6% otitis, 8,4% conjuntivitis, 2 vías aéreas bajas y 2 meningitis. Se extrajo analítica en 56,6%. Las variables analíticas (leucocitos, PCR y PCT) estaban alteradas en más de la mitad. La mediana de obtención de resultado fue de 48 horas (RIC 24-72 horas). Ingresaron 30/83 pacientes. Los motivos fueron: 43,3% fiebre y alteración analítica, 20% sintomatología digestiva, 10% causas respiratorias, 6,7% afectación del estado general y 20% otros motivos. Analizando las diferencias entre el grupo que ingresó y el que no ingresó obtuvimos diferencias en: realización de analítica ($p=0,00$), uso de antibioterapia ($p=0,014$), tipo de prueba Ag/PCR ($p=0,021$). No hubo diferencias en la edad, tiempo de evolución o parámetros analíticos (leucocitos, neutrófilos, PCR, PCT)

Conclusiones. El paciente tipo de nuestra muestra fue un varón menor de 2 años que presenta fiebre e infección respiratoria de vías altas. Más de la mitad de los pacientes mostraron alteración de parámetros infecciosos. Esto, junto con el tiempo de obtención de resultado de OCR adenovirus (72 horas en el 75%) conlleva la prescripción de antibióticos.

TOXOCARIASIS: VARIABLE E INFRECUENTE. *Salcedo Fresneda O, Mesa Lombardero E, Miranda Montequín S, Santos Gómez L, Alonso Alonso A, Muñoz Lumbreras M, Calle Miguel L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivo. Estudiar las características clínicas y analíticas de la infección por *Toxocara* spp. en la población pediátrica.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes pediátricos diagnosticados de toxocariasis en un hospital en los últimos 5 años.

Resultados. Se diagnosticaron 5 pacientes (60% niñas, mediana de edad 2 años). Tres residían en medio rural, cuatro tenían contacto con animales y dos presentaban comportamiento de pica. Dos pacientes fueron diagnosticados por urticaria crónica, con eosinofilia leve y estudio de extensión negativo. Recibieron tratamiento con albendazol durante 5 días. Dos pacientes fueron diagnosticados por estudio de

eosinofilia grave mantenida durante más de tres meses en analíticas solicitadas por otro motivo. Presentaban manifestaciones cutáneas, lesiones hepáticas focales en la ecografía y fondo de ojo normal. Recibieron albendazol durante 3 semanas. Un paciente presentó un síndrome febril prolongado con exantema, clínica respiratoria y adenopatías generalizadas. Las pruebas complementarias mostraban una hipereosinofilia grave y afectación hepática y pulmonar. Las serologías fueron inicialmente negativas, con seroconversión el día 21 de ingreso. Recibió varios ciclos de albendazol, ivermectina y corticoides. Todos los pacientes evolucionaron favorablemente.

Conclusiones. La infección aguda por *Toxocara* spp. se incluye en el diagnóstico diferencial de la eosinofilia. La mayoría de las infecciones son leves y autolimitadas, pero pueden aparecer cuadros graves. Las manifestaciones clínicas pueden ser variables. El diagnóstico es serológico.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS: UNA COMPLICACIÓN NO TAN INFRECUENTE DE LA OTOMASTOIDITIS. *Antomil Guerrero B¹, Blanco Lago R¹, Hedrera Fernández A¹, González Acero A¹, Vega López L², Mesa Lombardero E², Fernández Miaja M², Málaga Diéguez F³.* ¹Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Department of Neurology. UT Southwestern Medical Center. Dallas, EE.UU.

Introducción. Aunque las complicaciones intracraneales de las mastoiditis suponen el 2% de los casos, la trombosis de senos venosos (TSV) es una de las más habituales y potencialmente graves. La aparición de la clínica neurológica se produce de manera paulatina, conforme al aumento de la presión intracraneal (PIC).

Casos clínicos. Se exponen los casos de dos varones de 3 años que debutan con clínica de hipertensión intracraneal (HTIC). Ambos habían presentado en los días previos una otitis media aguda tratada con antibioterapia oral. Se realiza TC, con resultado normal, punción lumbar, objetivándose aumento de presión de apertura, y fondo de ojo, donde se aprecia papiledema bilateral. Se completa estudio con resonancia magnética craneal (RMc) donde se objetiva trombosis de seno sigmoide y vena yugular derechos en el primer caso y de senos sigmoide y transversos derechos en el segundo, en ambos casos secundarias a otomastoiditis ipsilateral. Se inicia antibioterapia, heparina y acetazolamida. El primer paciente desarrolla una HTIC refractaria a tratamiento farmacológico, por lo que finalmente se realiza derivación lumboperitoneal, a pesar de lo cual, su campo visual resulta comprometido.

En el segundo caso, la evolución es favorable, encontrándose asintomático tras inicio de la acetazolamida. En el primer paciente se detecta una trombofilia.

Conclusiones. En las HTIC secundarias, además de instaurar el tratamiento etiológico específico, resulta fundamental el alivio rápido de la PIC para evitar complicaciones a nivel neurológico y visual potencialmente irreversibles. La evolución clínica y los controles oftalmológicos guiarán el manejo terapéutico de la HTIC.

INFECCIONES POR STREPTOCOCCUS PYOGENES EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Andrés Porras MP, Pérez Gavilán C, Ferrer Ortíz I, Delgado Lafuente A, Cancho Soto T, Caballero Caballero M, Salamanca Zarzuela B.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivos. Describir el manejo diagnóstico y terapéutico de los pacientes con infección por *Streptococcus pyogenes* en el servicio de Urgencias pediátricas de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de faringoamigdalitis aguda (FAA) estreptocócica y escarlatina en el servicio de Urgencias pediátricas entre el 01/10/22 y el 28/02/23.

Resultados. Se revisó la historia clínica de 691 pacientes valorados en el servicio de Urgencias con diagnóstico de FAA al alta. En 318 se sospechó etiología bacteriana (edad media 6,95 años), confirmándose en el 76% (243) con prueba microbiológica positiva para *Streptococcus pyogenes* (95% test rápido de antígeno y 5% frotis faríngeo). Todos los pacientes recibieron tratamiento antibiótico: amoxicilina (69%), penicilina (28%), otros (3%). De los pacientes con diagnóstico de confirmación, el 81% presentó un score de 4-5 en los criterios de McIsaac. Además, se encontraron 69 pacientes con diagnóstico de escarlatina (edad media 4,3 años). En cuanto a las complicaciones de la infección por *Streptococcus pyogenes* se describieron una glomerulonefritis estreptocócica y un síndrome de pseudoescaldadura con streptotest positivo.

Conclusiones:

- En nuestro Servicio de Urgencias se realiza una prueba microbiológica un alto porcentaje de los pacientes con sospecha de FAA de etiología bacteriana.
- En el 97% de los pacientes que recibieron tratamiento antibiótico, la pauta se ajustó a las recomendaciones del documento de consenso de la Asociación Española de Pediatría.

SALÓN QUINTANAR

MANEJO INTEGRAL DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON PECTUS EXCAVATUM: COMBINACIÓN DE CAMPANA DE VACÍO JUNTO CON FISIOTERAPIA PEDIÁTRICA. Gómez Beltrán O¹, Molina Vázquez ME¹, Llanos Tranque C², Tejerina López R¹, Gómez Andrés A², Aguilar Cuesta R¹, Pradillos Serna J¹. ¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Centro Especializado de Fisioterapia Pediátrica Le Petit Kiddo. Valladolid.

Objetivo. Presentar nuestra experiencia en el manejo del pectus excavatum en niños y adolescentes con un programa integral de fisioterapia pediátrica asociado a campana.

Material y métodos. Se realizó una revisión retrospectiva de los pacientes con pectus excavatum atendidos en nuestro centro en el último año.

Resultados. Se atendieron un total de 19 pacientes. La edad media fue de 11 años. La razón hombre-mujer fue de 1,58. Todos los pacientes presentaron cifosis y algunos cursaron con alteraciones odontológicas con mordidas cruzadas y problemas en la pisada. 47% de los casos presentaron escoliosis. En todos los pacientes se efectuó radiografía de columna y ecocardiograma más electrocardiograma. 10% de los pacientes presentaron anomalías cardiológicas. Un paciente cursa con síndrome de Currarino-Silverman y otro presenta pectus excavatum tipo condromanubrial. Una paciente se trató mediante cirugía de toracoscópica con técnica de Nuss por un pectus excavatum severo. En todos los pacientes se ha efectuado manejo conjunto con campana de succión unido a fisioterapia pediátrica de corrección postural consistente terapia de inducción miofacial, movilizaciones de la caja torácica, flexibilización de la columna vertebral y potenciación de la musculatura interescapular. Todos los pacientes han presentado mejoría clara tanto a nivel del pectus como en la corrección de las alteraciones asociadas, salvo en el caso de la paciente con Currarino-Silverman.

Conclusiones. El manejo integral de los pacientes con pectus excavatum debe incluir el tratamiento con campana más un programa completo de fisioterapia pediátrica. En todos los casos deben descartarse alteraciones cardiológicas, de la columna, odontológicas y podológicas.

ATRESIA DE ESÓFAGO: NUESTRA EXPERIENCIA EN UNA SERIE DE 14 PACIENTES. Echeverría Carrillo JA, Ferlini RL, Gavañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Alonso Arroyo V, Gutiérrez

Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La atresia de esófago (AE) tiene una incidencia de 1:2.500-3.000 recién nacidos. Consiste en un grupo de malformaciones digestivas congénitas que se caracterizan por un defecto en la continuidad esofágica. Es incompatible con la vida, requiere un diagnóstico y tratamiento inmediato.

Objetivos. Conocer la epidemiología, evolución y tratamiento de los pacientes con AE tratados en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo de pacientes ingresados en un Hospital de Tercer nivel en 9 años (2012-2021).

Resultados. Se incluyeron 17 recién nacidos, un 64,7% eran varones y un 35,3% eran mujeres (relación de 1,8:1); la media de edad gestacional fue de 36,6 semanas, la media de peso de 2.405 gramos. El 100% correspondían con el tipo C de la clasificación de Gross. Un 35,29% de los pacientes asoció otras malformaciones. En 16 pacientes (94,11%) se realizó cierre de fístula traqueo-esofágica y anastomosis termino-terminal por toracotomía postero-lateral derecha con preservación muscular. En 1 paciente (5,88%) se realizó reconstrucción esofágica mediante técnica de Collis-Nissen. La estenosis esofágica fue la complicación más frecuente (41%), seguida por RGE (17%), refistulización (5%) y dehiscencia de la anastomosis (5%). El 64,7% de los pacientes requirió algún procedimiento posterior; la dilatación neumática fue el procedimiento más común (47%) seguido de la cirugía antirreflujo (17%). La tasa de fallecimientos fue del 5%.

Conclusiones. Los resultados de nuestra serie son similares a aquellos reportados en la literatura.

MANEJO QUIRÚRGICO DE LITIASIS URINARIAS: NUESTRA EXPERIENCIA ACUMULADA. Tejerina López R¹, Molina Vázquez ME¹, Gómez Beltrán OD¹, Aguilar Cuesta R¹, Pradillos Serna JM¹, Garrote Molpeceres R². ¹Servicio de Cirugía Pediátrica; ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. La litiasis urinaria infantil origina una de cada 4.500 hospitalizaciones en niños. Presenta una tendencia al alza, con un incremento de la incidencia. Mostramos nuestra experiencia, las diferentes técnicas que manejamos y resultados.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de litiasis urinarias intervenidas entre 2011 y 2022, mediante litotricia o acceso endourológico.

Resultados. 17 pacientes, edades comprendidas entre 1 y 12 años (media: 6,17). Litiasis única en 12 casos (70%) frente a 5 múltiples, generando 19 unidades renales, 10 en riñón derecho y 9 en izquierdo. Localizadas en uréter (7 casos, 36%); pelvis (7, 36%); cáliz superior (2, 10%) e inferior (3, 15%). Diámetro de litiasis entre 6 y 15 mm (media: 9,7 mm). La clínica predominante fue dolor y dilatación de vía urinaria en 6 pacientes, infección del tracto urinario en 6, 7 presentaron hematuria. Realizamos inicialmente litotricia extracorpórea en 8 unidades (42%) en otra se realizó de rescate tras ureterorrenoscopia fallida. En 11 (57%) optamos por abordaje endourológico de entrada, empleando fragmentación laser de litiasis en 5. 2 unidades fueron tratadas mediante LEOC, siendo rescatadas mediante ureterorrenoscopia. 14 unidades eliminaron litiasis en una sesión, mientras 5 persistieron. Como complicaciones, un paciente precisó retirada urgente del doble J por infección urinaria y colonización del mismo. Otro presentó migración del doble J al interior del uréter, precisando ureterorrenoscopia para su extracción.

Conclusiones. Presentamos nuestra experiencia y progresión en la curva de aprendizaje de la endourología. Proponemos centralizar la atención de la litiasis en un mismo centro para mejores resultados.

ATRESIAS INTESTINALES EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN NUESTRO CENTRO. *Mañaricua Arnáiz A, Obregón Asenjo M, Zarandona Leguina S, López Salas E, García Miralles LC, Calleja Ibáñez M. Servicio de Cirugía Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Objetivos. Determinar las características de los pacientes con diagnóstico de atresia intestinal, así como las asociaciones y las complicaciones de cada una de ellas según su localización.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo de los casos de atresia de intestino delgado (AID) y atresia anorrectal (AAR) ingresados en periodo neonatal entre enero de 2013 y Marzo de 2023. Revisión de historias clínicas. Cálculo de incidencia.

Resultados. Se incluyeron un total de 17 pacientes. El 52,9% fueron varones, con predominio del género femenino en las AID (71,4%). Las atresias más frecuentes fueron las anorrectales (58,8%) en contraposición con las AID. Estas últimas, se subdividen según su lugar de afectación asociando una prevalencia similar entre ellas, estando las atresias duodenales, yeyunales y yeyunoileales presentes en un 28,5% cada una de ellas siendo minoría las atresias

ileales. La mediana de tiempo hasta la intervención en las AID fue de 2 días mientras que las anorrectales presentaron un periodo mayor. El 41,17% asocian malformaciones, todas ellas relacionadas con la patología anorrectal siendo el 85,2% estructurales (VACTERL, síndrome de Opitz, alteraciones nefrourológicas, malformación de fosa posterior) y el 14,8% cromosómicas (trisomía 21). Todas se intervinieron postnatalmente sin complicaciones a corto plazo. A largo plazo, un caso de obstrucción intestinal tras postoperatorio de atresia yeyunal con evolución favorable.

Conclusiones. En las AI analizadas en nuestro centro predominan las AAR y muestran diferencias de género en función de la localización. Las anomalías obtenidas se asocian a la AAR. Las complicaciones postquirúrgicas son mínimas y benignas.

UTILIZACIÓN DE REALIDAD VIRTUAL PARA PROCEDIMIENTOS: PRIMERAS IMPRESIONES. *Obregón Asenjo M, Gil Calderón FG, Gonzalo San Esteban A, Gómez Sánchez E, Blanco Gómez I, Calleja Ibáñez M, Luis Barrera C, Iglesias Rodríguez M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La realidad virtual puede ayudar a disminuir la ansiedad y el dolor en procedimientos.

Objetivo. Describir nuestra experiencia en el uso de gafas de realidad virtual (GRV) durante la realización de procedimientos mínimamente invasivos.

Material y método. Estudio observacional descriptivo del uso de GRV durante la realización de procedimientos: antes y durante la infiltración de toxina botulínica con sedación superficial y la canalización de vía venosa previa a sedación profunda. Se recogen datos demográficos epidemiológicos y se valora la satisfacción de pacientes y familiares mediante pregunta directa. También se realiza una encuesta al personal de enfermería.

Resultados. Se ofrecieron GRV a 12 pacientes, 75% varones. Mediana de edad 8,5 años. 3 pacientes no quisieron iniciar GRV, 2 de ellos con diagnóstico de TEA. Se empleó en 5 infiltraciones de toxina botulínica y en 5 canalizaciones de vía periférica. En todos los casos excepto en uno ya se había realizado el procedimiento. En el único caso nuevo se repitió el procedimiento, en las 2 ocasiones con GRV. En 77% de los pacientes la experiencia fue satisfactoria, uno de ellos con diagnóstico de TEA. En el resto se retiraron, en un caso tras mareo. Sobre enfermería, se obtuvieron 8 respuestas: un 57,1% valoró positivamente. En ningún caso interfirió en las labores asistenciales.

Conclusiones. En nuestra serie, las GRV fueron bien aceptadas por los pacientes y familiares para estos procedimientos. No interfirieron en la técnica, con mínimas complicaciones. Faltan más estudios para confirmar estos hallazgos y seleccionar pacientes.

GASTO DEL MATERIAL FUNGIBLE DEL SOPORTE RESPIRATORIO USADO EN LA BRONQUIOLITIS.

Gutiérrez Moreno M¹, Bartolomé Cano M², del Villar Guerrero P³, Medina Villanueva A⁴, Hernández García R⁵, Baz Villoria C⁶, Ochoa Sangrador C⁷, Modesto i Alapont V⁸.

¹Consulta de Pediatría. Centro de Salud Aranda Sur. Aranda de Duero, Burgos. ²Planta de Pediatría. Hospital Universitario Clínico de Valladolid. ³Planta de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ⁴Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ⁵Centro de Salud Guijuelo. Salamanca. ⁶Centro de Salud Periurbana Norte. Salamanca. ⁷Planta de Pediatría. Unidad de Investigación. Complejo Asistencial de Zamora. ⁸Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos. Estimar el coste del material utilizado en la oxigenoterapia de alto flujo (OAF), la oxigenoterapia convencional (OC) y la ventilación no invasiva (VNI) en la bronquiolitis.

Material y métodos. Descripción del gasto de material usado en el soporte respiratorio de los pacientes ingresados. Se realizó un listado del material necesario, el coste de los fungibles y dispositivos fueron recopilados por los diferentes hospitales colaboradores y/o las principales casas comerciales. Se calculó una estimación del gasto según cada soporte respiratorio. Se añadieron los costes directos de los ingresos en planta y en UCIP según las perspectivas del Sistema Nacional de Salud.

Resultados. El gasto derivado de los fungibles necesarios en el soporte respiratorio en un paciente con bronquiolitis, fueron recabados tras la recopilación de los precios a través del servicio de suministros de los hospitales colaboradores y por las casas comerciales. El coste derivado [mediana (p25-p75)] del uso de la OC y de la OAF fue de 3,32€ (0,9175-4,47), 137,71€ (77,18-173,31) respectivamente y en el caso de la VNI con un solo uso de la interfase y arnés fue de 234,48€ (75,965-351,647) y para usos múltiples 81,48€ (39,227-125,574).

Conclusiones. En el caso de poder reutilizar el material de VNI hasta en diez ocasiones como recomiendan los fabricantes, el mayor gasto es el de la OAF, ambos muy superiores al de la OC. Es precisa una evaluación económica tipo análisis de coste-efectividad para poder completar este estudio.

IMPACTO EN LA VIDA DIARIA DE LAS ENFERMEDADES CRÓNICAS EN LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS Y SUS FAMILIAS.

Antomil Guerrero B¹, Anllo Buznego A¹, Díaz García P¹, Fernández López A¹, Fernández Morán E¹, García Fernández S¹, Riaño Galán I¹, Málaga Diéguez I².

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Department of Neurology. UT Southwestern Medical Center. Dallas, EE.UU.

Objetivo. Conocer el impacto en la vida diaria de algunas enfermedades crónicas en pacientes pediátricos.

Material y métodos. Se evalúa la calidad de vida de pacientes pediátricos con tres patologías crónicas diferentes mediante el cuestionario KIDSCREEN-27, que se realiza además a familiares y a un grupo de controles sanos. Asimismo, se recogen datos sobre tratamiento crónico, grado de control de la enfermedad y rendimiento escolar.

Resultados. Se obtiene una muestra de 32 niños (16 varones) con una mediana de edad de 14 años y de tiempo de evolución de la enfermedad de 8,5 años, presentando la siguiente distribución: 10 con epilepsia, 9 con diabetes tipo 1, 3 con asma persistente y 10 controles. Se comparan las respuestas de los pacientes con las de los controles, las de los familiares y entre subgrupos de patologías, de manera que se observan diferencias significativas en los apartados correspondientes a actividad física, estado de ánimo y amistades. Respecto al ámbito académico, hasta un tercio de los pacientes ha perdido horas lectivas debido a su enfermedad.

Conclusiones. La percepción de la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes pediátricos con enfermedades crónicas es similar a la de sus pares sanos. Sin embargo, los padres perciben mayor afectación que el propio paciente. Se ha de trabajar en dar respuesta a las necesidades de la población de menores con enfermedades crónicas, puesto que presenta limitaciones en su vida diaria a las que no se enfrentan aquellos que no tienen ningún problema de salud.

HETEROGENEIDAD CLÍNICA DE LA DISPLASIA SEPTO-ÓPTICA: UNA SERIE DE 3 CASOS.

Iglesias Rodríguez M, Arteta Saenz E, Blanco Barrio A, Pérez Arnaiz L, Puente Ubierna L, Obregón Asenjo M, López Salas E, Zaramona Leguina S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Morsier o displasia septo-óptica (DSO) afecta a 1/10.000 recién nacidos vivos. Su tríada clásica: defectos de línea media + hipoplasia del ner-

vio óptico + alteraciones hipotálamo-hipofisarias, afecta a cerca de 1/3 de los pacientes. Con frecuencia asocia déficits hormonales, siendo el más frecuente el de hormona de crecimiento (GH). Es de causa desconocida, se han descrito factores genéticos (solo confirmados en el 1%), y ambientales gestacionales. Presentamos una serie de 3 casos diagnosticados en nuestro centro.

Material y métodos. Revisión de historias clínicas y bibliografía

Resultados. De los 3 casos de nuestro centro, el 100% son varones.

- El primero debutó a los 5 meses con nistagmo rotatorio y dificultades en fijación y seguimiento (visión del 10%), actualmente tiene 5 años y no presenta déficits hormonales.
- El segundo caso, diagnosticado a los 3 meses, presentaba hipoglucemia neonatal precoz y retraso global del desarrollo, con ceguera y glaucoma. Asocia déficit de ACTH, GH y TSH, actualmente tratado con levotiroxina, hidrocortisona y GH con buena evolución.
- El último caso debutó en periodo neonatal con hipoglucemia precoz e hiperbilirrubinemia. Asocia diabetes insípida central, hipotiroidismo central y discapacidad visual grave, recibe tratamiento con desmopresina y levotiroxina.

Conclusiones. La DSO es una entidad con amplia variedad fenotípica. Debe estar presente en el diagnóstico diferencial de anomalías visuales de inicio precoz, sobre todo si asocian hipoprecimiento o déficits hormonales. El diagnóstico precoz y tratamiento adecuado mejoran el pronóstico de estos pacientes.

SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS AGUDOS: CUANDO LA CAVERNOMATOSIS DA LA CARA. *Soler Monterde M¹, Pérez Yague G, Bartolomé Calvo G¹, Lavandera Gil I¹, Collada Carrasco M¹, González Martín L², Domínguez Bernal EM³, Santana Rodríguez C².* ¹Residente de Pediatría; ²Adjunto de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Introducción. La cavernomatosis cerebral se caracteriza por la presencia de angiomas congénitos intracraneales, únicos o múltiples. El 40% son asintomáticos, pudiendo manifestarse como crisis convulsivas, alteraciones neurológicas focales o cefalea. Existe una forma autosómica dominante y otra idiopática.

Casos clínicos. Caso n° 1. Niño de 23 meses, sano y con antecedente materno de cavernomatosis cerebral, que

acude a Urgencias por crisis convulsiva generalizada tónico-clónica coincidiendo con cuadro catarral con fiebre. Cede parcialmente tras administrar dos dosis de benzodiazepinas (intranasal e intravenosa), sin recuperación de la consciencia, y reaparece a los pocos minutos, sin responder a levetiracetam intravenoso y con acidosis respiratoria grave. Ante estatus epiléptico con mala respuesta al tratamiento farmacológico habitual, se decide intubación orotraqueal, inicio de ventilación mecánica invasiva y perfusión intravenosa continua de midazolam. Se realiza TAC craneal donde se objetiva lesión frontal derecha compatible con hemangioma cavernoso hemorrágico.

Caso n° 2. Niño de 12 años, sano, que acude por tercera vez a Urgencias por cefalea frontal bilateral desde hace 3 días, aparición brusca de madrugada, continua, opresiva y asociada a vómitos autolimitados. No presenta mejoría con analgesia oral en domicilio, aunque sí con analgesia intravenosa. Exploración neurológica completamente normal y constantes vitales estables. Por persistencia de la clínica se realiza TAC craneal compatible con cavernomatosis cerebral múltiple con lesión sangrante frontal derecha.

Ambos casos son valorados por Neurocirugía que realiza resección de la lesión sangrante con evolución posterior favorable.

Comentarios. La cavernomatosis cerebral es una patología poco prevalente, que debe sospecharse ante sintomatología neurológica aguda, investigando siempre los antecedentes familiares.

LEUCODISTROFIA METACROMÁTICA INFANTIL TARDÍA: REPORTE DE DOS CASOS. *Antomil Guerrero B¹, Hedrera Fernández A¹, Blanco Lago R¹, González Acero A¹, Muñoz Lumbreras M², Salcedo Fresneda O², García Fernández S², Málaga Diéguez F³.* ¹Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Department of Neurology. UT Southwestern Medical Center. Dallas, EE.UU.

Introducción. La leucodistrofia metacromática (LDM) es una enfermedad de depósito lisosomal y carácter neurodegenerativo, debida a la deficiencia del enzima arilsulfatasa A por mutación del gen *ARSA*, de herencia autosómica recesiva. La forma más frecuente y de peor pronóstico es la infantil tardía, cuyo debut habitualmente consiste en estancamiento del desarrollo psicomotor (DMP) seguido de pérdida de habilidades adquiridas. Existen nuevas opciones terapéuticas (terapia enzimática sustitutiva, terapia génica, trasplante de médula ósea) que están demostrando eficacia.

Casos clínicos. El primer caso es un varón que debuta con trastorno de la marcha (espástica-atáxica) a los 18 meses, con pérdida de la deambulación a los 2 años y 7 meses. Actualmente, con 7 años, presenta tetraparesia espástica, déficit visual grave y es portador de gastrostomía. El segundo caso es una mujer con estancamiento del DPM a partir de los 18 meses y regresión posterior en los hitos motores y del lenguaje, presentando pérdida de la deambulación autónoma a los 2 años y 6 meses. En ambos, se establece sospecha clínico-radiológica de LDM con hiperintensidad de sustancia blanca bilateral y simétrica con el patrón atigrado característico –recibiendo confirmación enzimática en el segundo– y genética en ambos.

Conclusiones. En la evaluación neurológica del lactante, resulta fundamental explorar la existencia de una detención o regresión en el DMP, ya que puede ser el primer síntoma de una enfermedad neurodegenerativa que habrá que investigar, puesto que su identificación temprana permitirá un manejo dirigido del paciente, así como la posibilidad de ofrecer a la familia asesoramiento genético.

ENCEFALOPATÍA NEONATAL AGUDA A ESTUDIO.

García Miralles L¹, López Salas E¹, Pérez Arnáiz L¹, Miranda Vega M², Bustamante Hervás C², Zarandona Leguina S¹, Iglesias Rodríguez M¹, de Frutos Martínez C². ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Introducción. La hiperglicinemia no cetósica (HNC) se debe a una disfunción del complejo de escisión de la glicina, con acumulo tisular de la misma y especial repercusión en el sistema nervioso central. La forma clásica neonatal cursa como encefalopatía mioclónica precoz. El diagnóstico de confirmación es genético y aunque el benzoato-sódico puede mejorar los síntomas, el pronóstico es infausto.

Caso clínico. Recién nacido a término que ingresa por disminución de nivel de conciencia. Como antecedentes relevantes: consanguinidad entre progenitores y rachas de hipo fetal. En la exploración física destacaba una hendidura palatina y neurológicamente presentaba estupor, hipotonía y sacudidas mioclónicas ocasionales. Neuromonitorización y pruebas de laboratorio de primer nivel sin alteraciones. En neuroimagen destaca un cuerpo calloso hipoplásico y atrofia parietal bilateral. Empeoramiento clínico al 4º día de vida (ddv) con evolución a coma profundo que precisó intubación y soporte respiratorio invasivo. Presenta crisis de hipo con correlato en EEG, que ceden con fenobarbital. Se recogen muestras para estudio metabólico (Glicina elevada

en líquido-cefalorraquideo (LCR) y plasma, con cociente LCR/sérico alterado) y se inicia a los 5 ddv tratamiento con benzoato-sódico, dextrometorfano y folínico. Evolución tórpida a pesar del tratamiento, con fallecimiento a los 26 ddv.

Comentarios. El diagnóstico diferencial de encefalopatía neonatal incluye las metabopatías. El cociente de Glicina LCR/suero elevado fue sugestivo de HNC. En nuestro caso, el estudio genético confirmó el diagnóstico. Se encontró una mutación en el gen GLDC, el más frecuentemente alterado en esta enfermedad. Se estudió a los progenitores, ambos portadores de la misma mutación.

SERIE DE CASOS DE ATRESIA ESOFÁGICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *López Santos A, Matías del Pozo V, De Felipe Pérez M, Fernández González S, Vega Bayón M, Uribe Reina MP, Khemlani Ramchand SY.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos. Determinar las características de los pacientes diagnosticados de atresia esofágica (AE), el tiempo al diagnóstico, las comorbilidades asociadas, las complicaciones post-quirúrgicas y los factores predictores asociados a una mayor mortalidad.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo de una serie de 11 casos de AE intervenidos y/o en seguimiento en un hospital de tercer nivel entre los años 2010 y 2023. Revisión bibliográfica, revisión de historias clínicas y estudio comparativo.

Resultados. El tipo de AE más frecuente es el tipo III, con ligero predominio en varones, resultando en un 55% de la muestra a estudio. El diagnóstico prenatal por hallazgo ecográfico de polihidramnios, o el diagnóstico postnatal por sialorrea o distrés respiratorio como hallazgos clínicos cardinales, se constituyen como el pilar fundamental para el reconocimiento precoz en estos pacientes. La malformación más frecuentemente asociada es la cardiaca, observando su presencia en un 70% de los casos. Las complicaciones quirúrgicas se observaron en 8/11 de los niños, siendo la estenosis, el reflujo gastroesofágico y la disfagia los más frecuentes. Los factores predictores independientes de la mortalidad recogidos en la literatura son el bajo peso al nacimiento y la existencia de malformación cardiaca grave, apreciándose en 5/11 y 2/11 de los pacientes a estudio, respectivamente.

Conclusiones. La atresia esofágica es una malformación incompatible con la vida, que precisa de un diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoces. Las comorbilidades asociadas y las complicaciones post-quirúrgicas obligan a un seguimiento estrecho en estos pacientes.

Comunicaciones Orales Sábado 15 de abril

SALA AUDITORIO

SEDOANALGESIA EN URGENCIAS. UN ANTES Y UN DESPUÉS. *Cancho Soto T, Bullón González I, Redondo Vegas E, González Gutiérrez P, Caballero Caballero M, Salamanca Zarzuela B. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La sedoanalgesia tiene como objetivo, disminuir el dolor o la ansiedad del paciente, durante procedimientos dolorosos.

Objetivo. Describir los fármacos empleados para sedoanalgesia/ansiolisis, y el motivo de su empleo.

Métodos. Estudio prospectivo sobre características de la sedoanalgesia/ansiolisis, en un servicio de urgencias

pediátricas entre el 1/03 y 31/12/22. Estudio descriptivo retrospectivo, de los pacientes atendidos entre 2013-2019, cuando los pacientes con patología traumatológica no eran valorados por pediatras. Por cambio de registro no es posible evaluar 2020 ni 2021.

Resultados. En la tabla I se resumen los resultados obtenidos. En 2022, además de analgesia no farmacológica y fármacos tópicos, la medicación más empleada fueron el óxido nitroso en el 62%. En procedimiento muy dolorosos, ketamina intravenosa (14%) y midazolam intranasal (11%); y fentanilo intranasal (20%) como analgesia inicial.

Conclusiones. La conciencia de sedoanalgesia para realización de procedimientos, ha aumentado en los últimos años. Este estudio refleja, la diferencia de la asistencia inicial por parte de un pediatría a este respecto, así como la tendencia a sedoanalgesiar más, y de manera menos invasiva.

TABLA I

	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2022
Número	11	10	17	25	40	47	60	227
Punción lumbar	7	2	2	7	5	6	2	3
Sutura	1	1	4	13	22	26	27	154
Cura	1	2	3	1	3	1	2	14
Extracción cuerpo extraño			1	1	3	1	4	6
Reducción fractura	1	4	5	1	2	9	18	31
Control dolor	0	0	0	0	0	0	2	17
Otros	1	1	2	2	5	4	5	2
Fármaco más empleado y vía	Midazolam i.v.	Midazolam y ketamina i.v.	Ketamina i.v.	Ketamina i.m.	Ketamina i.m.	Ketamina i.v.	Ketamina i.v.	

© 2023 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.

REPARACIÓN DE HERIDAS CON CIANOCRILATO. CARACTERÍSTICAS Y GRADO DE SATISFACCIÓN CON LA TÉCNICA.

Delgado Lafuente A, Bullón González I, Cancho Soto T, Redondo Vegas E, Pérez Porra S, Salamanca Zarzuela B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La reparación de heridas cutáneas con sutura con seda, procedimiento que genera gran ansiedad en el niño y sus padres. Los pegamentos biológicos (cianocrilatos), son una alternativa menos traumática a la sutura de heridas.

Objetivo. Describir las características de las heridas cerradas mediante cianocrilato y el nivel de satisfacción de los pacientes.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo sobre las características clínicas de las heridas cerradas con cianocrilato durante un año en un servicio de urgencias pediátricas y estudio transversal mediante encuesta de satisfacción de los pacientes.

Resultados. Se atendieron 695 heridas, de las cuales 124 (17,8%) fueron cerradas con pegamento biológico. La edad media de los pacientes fue de 4,3 años. 95% fueron en cara. 70% eran menores de 2 cm. 5 precisaron cierre posterior por separación de bordes (3 en mentón, 1 en canto externo de ojo y 1 en extremidad distal). 105 familiares respondieron a la encuesta, 32 conocían la técnica. 12 habían sido suturado previamente. 92% preferían el pegamento y 8% sutura tradicional. El grado de ansiedad por la técnica fue bajo/muy bajo en el 95% de los encuestados, el grado de satisfacción con el resultado estético fue bueno/muy bueno en el 90% y malo/muy malo en el 10%.

Conclusiones. El cianocrilato supone una alternativa eficaz a la sutura tradicional, con buen resultado en heridas seleccionadas. Si es posible, es un procedimiento menos traumático para el paciente y su familia.

CALIDAD DE REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR EN EL LACTANTE.

Díaz García P, Díaz Martín JJ, Fernández Barrio B, Mayordomo Colunga J, Vivanco Allende A, Menéndez Cuervo S, Rey Galán C, Concha Torre A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos:

- Analizar la calidad de reanimación cardiopulmonar (RCP) realizada por residentes de pediatría en un maniquí lactante.

- Estudiar las diferencias en la calidad de RCP en función de las características del reanimador.

Material y métodos. Estudio analítico, observacional, transversal. Muestra: residentes de pediatría de hospital de tercer nivel. Se recogieron datos sociodemográficos y de calidad de RCP con maniquí Laerdal® tamaño lactante y aplicación Laerdal Skill Reporter®. Análisis estadístico: Kolmogorov-Smirnov, U de Mann-Whitney, T para datos independientes.

Resultados. Se incluyeron 21 residentes (17 mujeres), edad mediana 27,24 años (25,8-34,5). 57% eran de primer y segundo año. El 90,5% habían realizado alguna formación de RCP básica y el 38% avanzada. Once participantes (52,4%) había realizado RCP en su práctica clínica. La puntuación de las compresiones fue de 38,14 sobre 100 (IC95% 26,8-49,9), con frecuencia media de 138 compresiones/minuto (DE25,7) y mediana de profundidad 38 mm (26-42, RIQ 3,5). El 66% (IC95 48,6-83,1%) de compresiones alcanzaban profundidad adecuada y el 85% (IC95 74,2-97,12%) se liberaron completamente. La puntuación de ventilación fue 57,14 (IC95% 51,9-62,4%), administrándose en el 80,4% (IC95 70,9-90%) un volumen excesivo. No se encontraron diferencias en función del sexo o nivel de actividad física. Los residentes mayores comprimían con profundidad adecuada en más ocasiones ($p < 0,01$), aunque las realizaban a una frecuencia mayor que los residentes pequeños (151 vs 128, $p = 0,039$)

Conclusiones. La calidad global de RCP en el lactante es baja. Es preciso investigar sobre la intervención formativa que mejore la calidad de las actuaciones.

ANÁLISIS DE LA CALIDAD DE LAS COMPRESIONES TORÁCICAS EN UN LACTANTE SEGÚN LA ALTURA DE LA CAMILLA.

De la Iglesia Rivaya A¹, González Calvete L¹, Costa Romero M¹, Pérez Alba M², Pardo de la Vega R¹, Molinos Norriella C¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ²Servicio de Pediatría. Hospital de Jario. Coaña.

Objetivo. Analizar la calidad media de las compresiones torácicas (CT) en un lactante de manera global y según la altura de la camilla.

Material y métodos. Estudio experimental basado en el análisis de las CT realizadas sobre un maniquí (lactante) situado en una camilla a 3 diferentes alturas respecto al suelo (70, 80 y 90 cm). Se realizaron las CT durante 6 minutos. Se obtuvieron los datos a través de la aplicación QCPR Training, Laerdal® sobre la calidad global estimada medida por el maniquí (CMM), descompresiones, compresiones, frecuen-

cia de las CT y la media estimada de los tres parámetros. Se realizó el análisis en relación a las características de los reanimadores y las distintas posiciones de la camilla.

Resultados. Participaron 30 pediatras, de los cuales 24 eran mujeres (80%). El 20% eran MIR. 3 de ellos no habían recibido formación previa acreditada (10%) y el 63,4% lo había hecho hace más de 5 años. La posición preferida fue a 70 cm. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto al género, la formación previa, la titulación, y la edad.

Conclusiones. La mayoría de las CT no alcanzaron en general el mínimo deseado (>75%). Se observaron escasas diferencias en las diferentes alturas para las variables analizadas. La CMM parece más sensible para detectar diferencias en la muestra estudiada. Serían necesarias más investigaciones centradas en el resto de parámetros incluidos en la calidad determinada por la aplicación empleada (CMM), para optimizar la formación y entrenamiento de los profesionales de la salud basada en dicho feedback.

MORDEDURAS DE ANIMAL EN LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS: ¿CÓMO LO HEMOS HECHO? *Simón Bernaldo de Quirós C, Díaz García P, Vázquez Villa JM, Vega López L, Rubin Roger S, Rodríguez Ortiz M, Álvarez Merino M, Garrido García E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Las consultas en Urgencias por mordeduras de animal presentan gran variabilidad en cuanto a gravedad, manejo y potencial riesgo de complicaciones. El objetivo de nuestro estudio fue analizar las características de los niños atendidos por mordeduras de animales en el Servicio de Urgencias de Pediatría de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron niños menores de 14 años que consultaron en nuestro Servicio de Urgencias por mordedura de animal entre junio de 2014 y noviembre de 2022. Se obtuvieron datos sociodemográficos, así como el tipo de animal y de su manejo en Urgencias.

Resultados. Se incluyeron 191 pacientes (52% mujeres), con mediana de edad de 5,39 años (0,16-13,96, RIQ 6,20). Un 86,5% fueron producidas por perro, mayoritariamente doméstico (95%). La localización más frecuente de las lesiones fue en cara y cabeza (60%). Un 14,7% precisaron ingreso, fundamentalmente en planta de hospitalización. El 86% recibió antibioterapia. El antibiótico más frecuente fue la amoxicilina-ácido clavulánico durante una mediana de 7

días (3-14, RIQ 0). Ocho pacientes (4,2%) precisaron algún tipo inmunoprofilaxis, principalmente contra el tétanos. Se observaron complicaciones en un 9% de pacientes. Las complicaciones más frecuentemente observadas fueron las infecciosas (59%), seguidas de las inflamatorias.

Conclusiones. Las mordeduras por animal son un motivo de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría. En la mayoría de las ocasiones no precisan ingreso ni inmunoprofilaxis. Si bien la cobertura antibiótica fue adecuada, su duración fue excesiva con intención profiláctica e insuficiente como opción terapéutica.

REVISIÓN DE CASOS DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL VASCULORRENAL EN EDAD PEDIÁTRICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Iglesias Rodríguez M, de la Mata Franco G, Mañaricua Arnaiz A, Luis Barrera C, Calleja Ibáñez M, Pérez Arnaiz L, García Miralles LC, Zarandona Leguina S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La hipertensión arterial (HTA) tiene una prevalencia creciente en pediatría. La HTA en pediatría se caracteriza por ser con mayor frecuencia secundaria, lo que obliga a hacer una búsqueda enérgica de las causas. Es importante tener en cuenta la hipertensión renovascular, pues supone la segunda-tercera causa de HTA en Pediatría y da lugar a cuadros de refractarios graves. Revisamos los casos diagnosticados en nuestro centro desde 2005.

Material y métodos. Revisión de historias clínicas y bibliografía

Resultados. Desde 2005, se han diagnosticado en nuestro centro tres casos de HTA renovascular. Una debutó como crisis hipertensiva, mientras que el resto fueron hallazgos incidentales. Dos presentaban estenosis bilateral, mientras que el tercero se trataba de una estenosis de arteria renal izquierda. La edad media al diagnóstico de los casos fue de 3 años y 8 meses, y un 50% eran mujeres y 50% varones. En todos los casos se realizó inicialmente ecografía *doppler* inicialmente y, ante los datos sugestivos, se confirmó con angiotomografía computarizada. Tres de ellos precisaron un abordaje quirúrgico para controlar las cifras tensionales, mientras que la cuarta está actualmente en seguimiento con tratamiento farmacológico.

Conclusiones. La hipertensión renovascular en pediatría es infrecuente y de difícil control, siendo necesario con frecuencia el tratamiento quirúrgico para controlar las cifras tensionales. El manejo agresivo inicial es fundamental, así como el diagnóstico precoz.

MONITORIZACIÓN AMBULATORIA DE LA PRESIÓN ARTERIAL (MAPA) EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA: TRASCENDENCIA CLÍNICA DEL SOBREPESO Y OBESIDAD.

Rubio Granda A, García Rodríguez S, Delgado Nicolás S, Martín Pino S, Courel Del Río V, Rodríguez Márquez C, Vega López L, Ordóñez Álvarez FÁ. Área de Gestión Clínica de Pediatría y áreas específicas. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Análisis de pacientes pediátricos con sobrepeso u obesidad que realizaron al menos una monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) por cualquier indicación clínica.

Material y método. Estudio descriptivo y retrospectivo en el que se incluyeron todos los estudios de MAPA realizados en el Unidad de Nefrología Pediátrica de un Hospital de tercer nivel entre abril de 2016 y diciembre de 2022. Se consideró sobrepeso un peso en percentil >85 y como obesidad un peso en percentil >95.

Resultados. 266 estudios de MAPA. El 50,4% eran mujeres, con una mediana de edad de 12,43 años (rango intercuartílico [RIC] 9,79-14,18). La causa más frecuente de indicación fue la sospecha de hipertensión arterial (HTA) mediante determinación aislada de la misma en consulta o el antecedente de esta (60,9%). El 74,8% de los pacientes presentaron normopeso, el 21,8% sobrepeso y el 3,4% obesidad. La mediana de edad fue significativamente mayor en los pacientes con sobrepeso-obesidad ($p=0,000$). Las mujeres presentaron una mayor proporción de normopeso frente a los varones ($p=0,034$). Se observó una mayor proporción de sobrepeso-obesidad en los pacientes no diabéticos (30,9% frente a 13,8%), $p=0,003$. Presentaron cifras de HTA el 36,7% de pacientes con normopeso, el 36,2% de los pacientes con sobrepeso y el 33,3% de los obesos, no observándose diferencias estadísticamente significativas entre los grupos.

Conclusiones. En nuestro estudio, el grupo de pacientes con sobrepeso u obesidad fue mayoritariamente de varones y su presencia se incrementó con la edad. No se observó relación entre sobrepeso u obesidad y mayor riesgo de HTA.

UTILIDAD DE LA FLUJOMETRÍA CON ELECTRODOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

Molina Vázquez ME¹, Tejerina López R¹, Gómez Beltrán O¹, Aguilar Cuesta R¹, Pradillos Serna J¹, Garrote Molpeceres R². ¹Servicio de Cirugía Pediátrica; ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos. Evaluar la capacidad de la flujometría pediátrica para el diagnóstico de patología urológica en la edad infantil.

Material y métodos. Describimos la técnica básica de flujometría realizada en nuestro centro. Revisamos 138 flujometrías realizadas en los últimos 5 años, sus indicaciones, los patrones miccionales diagnosticados y su patología asociada.

Resultados. De las 138 flujometrías realizadas el 60% fueron varones y 40% mujeres. El 35% de los pacientes acudían por síndrome miccional, un 9% por enuresis nocturna, 15% por hipospadias, el 6% presentaban solo escapes aislados, otro 6% acudía por episodios de retención urinaria o micción entrecortada y un 16% por infecciones de orina. De los pacientes que acudieron con síndrome miccional el 63% tuvieron una flujometría normal, un 12% fue diagnosticado de micción disfuncional y precisó Biofeedback, y un 6% presentó un residuo significativo que en su mayoría pudo ser manejado retirando los anticolinérgicos y con medidas higiénicas. El 6% de estos pacientes necesitó una cistoscopia por tener una curva en meseta. Todos los pacientes con enuresis nocturna tuvieron una flujometría normal y el 70% de los niños intervenidos de hipospadias presentaban una curva en meseta precisando algunos una revisión quirúrgica. La flujometría de los niños que acudían por ITU fue normal solo en un 26% de los casos; un 33% presentó una micción no coordinada y el 39% una micción con residuo. De los pacientes que tenían escapes de orina aislados en el 66% se objetivó residuo aislado o asociado a micción no coordinada o una curva obstructiva.

Conclusión. La flujometría tiene escasa utilidad diagnóstica en los niños con enuresis nocturna monosintomática. En el resto de problemas urológicos como la las infecciones de repetición no asociadas a patología estructural, los episodios de retención y los niños con síndrome miccional o con escapes de orina aislados demuestra ser útil y capaz de orientar un tratamiento adecuado para cada problema.

YOU HAD ONE JOB: CUANDO EL RIÑÓN FALLA. EPIDEMIOLOGÍA DEL SÍNDROME NEFRÓTICO PRIMARIO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Ferrer Ortiz I¹, Cabeza Arce N¹, Campo Fernández MN², Vegas Álvarez AM², Pérez Porra S¹, Andrés Porras MP¹, Bullón González I¹, Puente Montes S². ¹Médico Interno Residente; ²Médico Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivos. Describir las características de los pacientes con síndrome nefrótico primario en nuestro hospital.

Material y métodos. Estudio descriptivo de los pacientes ingresados con diagnóstico de síndrome nefrótico en nuestro hospital entre enero 2010 y enero de 2023.

Resultados. Se incluyen 19 pacientes, de los cuales 15 (78%) presentan síndrome nefrótico primario. Hay predominio de pacientes menores de 10 años (80%) y de varones (53%). La mediana de edad en años al diagnóstico es de 3,8 años (Rango intercuartílico 2,8-6,4). El 93% de los pacientes resultó corticosensible: la duración de corticoterapia es de 8,5 meses (mediana, con rango intercuartílico de 5-15). Más de la mitad (53%) desarrolla corticodependencia, precisando tratamiento inmunosupresor. Se observa un uso preferente de la ciclofosfamida (62%) frente a otros esquemas en estos pacientes. El 6% (1 paciente) presenta ausencia de respuesta a corticoides, desarrollando enfermedad renal crónica y precisando trasplante renal. Es diagnosticado de síndrome nefrótico congénito tras realización de biopsia y de estudio genético. El 53% de los pacientes presentaba remisión completa en el momento de nuestro estudio. La mayoría (93%) mantenían adecuada función renal sin presentar complicaciones nefrourológicas. El porcentaje de pérdidas de seguimiento es del 26%.

Conclusiones. Las características demográficas de los pacientes de nuestro estudio concuerdan con las presentadas en la literatura. Los niños con síndrome nefrótico idiopático presentan buena respuesta a corticoides, aunque precisando tratamientos prolongados. Entre los esquemas de inmunosupresores planteados la ciclofosfamida sigue resultando una buena opción inicial en pacientes corticodependientes.

BLANCO Y EN BOTELLA: INTRODUCCIÓN A LA TOLERANCIA ORAL. *Goez Sanz C, Rodríguez Del Rosario S, Espinoza Leiva A, Marcos Temprano M, Ramos García L, De Felipe Pérez M. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Objetivos. Conocer las características y resultados de la inmunoterapia oral (ITO) a leche de vaca.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos que realizaron ITO a leche en los últimos 8 años.

Resultados. Se obtuvieron 29 pacientes, 62% varones. La media de debut de la alergia fue 5,5 meses (DE 3,4), siendo más frecuentes los síntomas digestivos (34,5%), seguidos de urticaria (27,5%). Un 38% tuvieron antecedentes familiares de alergia. Como antecedentes personales, 37,9% presentaban asma, 34,5% rinoconjuntivitis, 65,5% dermatitis atópica y 44,8% otras alergias alimentarias. Un 65,5% recibieron lactancia materna. La mediana de edad de inicio ITO fue 4,3 años (RIQ 2,8-8,6). Mediana de duración de ITO 12 meses (RIQ 8,5-21) en niños menores de 5 años 10,5 meses (RIQ 7-12,7) y en mayores 20 meses (RIQ 11-23,2). La media del *prick*

pre/post ITO fueron respectivamente: leche 8,5/4,5 mm; caseína 5,7/3,2 mm; alfa lactoglobulina 9,5/6,2 y betalactoglobulina 8,3/3 mm. La IgE pre/post ITO fueron: IgE total 450,3/821,7 kU/L; leche 15,4/19,9 kU/L; caseína 12,4/8,4 kU/L. Un 55,2% de los pacientes presentaron reacciones adversas, siendo la más frecuente los síntomas digestivos (26,7%). Solamente dos pacientes presentaron anafilaxia (6,9%). Un 6,9% de los pacientes abandonaron el tratamiento. Han adquirido tolerancia completa el 79%, 4 pacientes continúan en terapia.

Conclusiones. La duración de la ITO y el riesgo de efectos adversos es menor si se inicia precozmente. A pesar del alto porcentaje de efectos adversos, suelen ser leves, permitiendo la adquisición de la tolerancia en la mayoría de los casos.

CRISIS ANAFILÁCTICAS PEDIÁTRICAS A LO LARGO DEL TIEMPO. ESTUDIO DE 21 AÑOS. *Macías Panedas A, Jiménez Hernández E, Martín Iranzo N, Soltero Carracedo JE, Fernández Alonso JE, Villagómez Hidalgo JE, Andrés Alberola I, Rodríguez Calleja J. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. Entidad de baja incidencia, pero alta gravedad secundaria a una reacción inmunológica sistémica brusca que puede poner en peligro la vida. Actualmente la prevalencia en edad pediátrica se desconoce siendo la de la población general del 0,5-2%. Sin embargo, es probable que esté subestimada dados los casos infradiagnosticados como reacción alérgica simple.

Objetivos. Analizar las tasas de incidencia de anafilaxia en la población pediátrica en un hospital provincial, con el fin de describir la evolución de los casos en el tiempo.

Material y métodos. Se analizó el CMBD con el diagnóstico de ingresos por anafilaxia entre 2000 y 2021 de la población general (75 registros), siendo 32 de los casos pacientes pediátricos. Realizamos un análisis de regresión lineal de Joinpoint en menores de 14 años con el diagnóstico principal de anafilaxia ajustados por edad. Existe una tendencia ascendente con un porcentaje anual de cambio de 37,3% (IC al 95%: 21,4 a 55,3; $p < 0,01$). De todos los pacientes estudiados el 42,7% corresponden a pacientes pediátricos, siendo la frecuencia mayor a los 4 años (21,8%). Se han estudiado varias etiologías posibles observándose una frecuencia del 58,7% de los casos secundaria a alimentos y un 25,3% a fármacos, siendo el resto debidas a otras causas ($p < 0,01$).

Conclusiones. Observamos un incremento de la frecuencia en pediatría con respecto a la población general que ha

ido aumentando en los últimos años, pudiendo ser debido a una mejoría de la codificación diagnóstica además de una tasa creciente de incidencia de alergias en la población pediátrica.

TRATAMIENTO CON FÁRMACOS BIOLÓGICOS EN PATOLOGÍA AUTOINFLAMATORIA EN PEDIATRÍA. Pérez Gavián C¹, Pañeda García C¹, Vegas Álvarez A¹, Crespo Valderrábano L¹, Vallejo Vicente E², Vega Gutiérrez J³, Salamanca Zarzuela B¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Oftalmología; ³Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Los fármacos biológicos son proteínas creadas mediante biología molecular, que bloquean determinados mediadores reguladores de inflamación. Presentan cada vez mayor número de indicaciones, lo que conlleva un importante cambio en el pronóstico de las enfermedades autoinmunes. No obstante, no están exentos de efectos secundarios, por lo que es preciso conocer las precauciones que se deben tomar y los posibles riesgos derivados de su uso.

Objetivo. Describir las características del uso de fármacos biológicos en el servicio de Pediatría de un hospital de tercer nivel.

Población y métodos. Estudio transversal de pacientes en tratamiento con fármacos biológicos, en Enero de 2023.

Resultados. Se recogieron nueve pacientes. Media de edad: 8,4 años. Media de tiempo de instauración de tratamiento tras el diagnóstico de 10 meses y 24 días. Dos pacientes reciben tratamiento con Anakinra (uno por artritis idiopática juvenil (AIJ) sistémica y uno por TRAPS), tres Adalimumab (dos por AIJ y uno por uveítis aislada), dos Infliximab (uno por uveítis y otra por Enfermedad de Crohn), una con Dupilumab (psoriasis) y una Vedolizumab (pancolitis ulcerosa). Uno de los pacientes se encuentra en tratamiento con Infliximab por mala tolerancia clínica del Adalimumab. En todos los pacientes se realizó despistaje de infecciones latentes y revisión del estado vacunal.

Conclusiones. Nuestros datos se corresponden con los publicados previamente, apreciándose una buena respuesta clínica en la mayoría de los pacientes. Cabe destacar la importancia de una buena monitorización del tratamiento,

así como la revisión sistemática de las cartillas vacunales y despistaje de posibles infecciones latentes.

EPISTAXIS DE REPETICIÓN COMO SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN DE CONECTIVOPATÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO. Vega López L¹, Rodríguez Márquez C¹, Courel del Río V¹, Mesa Lombardero E¹, Vázquez Sierra C², Vivanco Allende B³, Ordóñez Álvarez FA⁴, Murias Loza S⁴. ¹Residente de Pediatría; ²Residente de Medicina Interna; ³Facultativo especialista de área de Anatomía Patológica; ⁴Facultativo especialista de área de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las enfermedades autoinmunes se caracterizan por una respuesta inmune aberrante frente a un autoantígeno que conlleva un estado inflamatorio cuyas manifestaciones clínicas varían en función del órgano afectado.

Caso clínico. Paciente de 16 años con antecedentes personales de cardiopatía congénita corregida mediante cirugía al mes de vida que presenta epistaxis de repetición desde hace 1 año con discreta trombopenia asociada. Tres meses antes del ingreso actual presenta un episodio catalogado como tromboembolismo pulmonar asociado a anemia, deterioro de la función renal con filtrado glomerular <50 ml/min/1,73 m² y hematuria y proteinuria. En la analítica se detecta ANA, cANCA, y factor reumatoide positivos, todos a títulos bajos; con niveles de C3 en el límite inferior de la normalidad y C4 normal y resto de autoinmunidad negativa. En revisión posterior de la TAC pulmonar, las imágenes obtenidas se interpretaron como infiltrados. Se completa el estudio con ecografía abdominal, que muestra nefropatía crónica; y con biopsia renal compatible con nefropatía lúpica tipo III. No obstante, atendiendo al conjunto de datos clínicos, el paciente también permite ser clasificado como granulomatosis con poliangiítis pediátrica.

Comentarios. Las enfermedades del tejido conectivo, aunque poco frecuentes en pediatría, son entidades que debemos incluir en el diagnóstico diferencial. En la patología reumática pediátrica, no siempre es posible realizar un diagnóstico definitivo en los primeros estadios de la enfermedad y no es infrecuente que un mismo paciente reúna criterios de clasificación para varias entidades. Sin embargo, para lograr el mejor pronóstico no debe posponerse la aproximación terapéutica.

Posters Viernes 14 de abril

SALÓN ZULOAGA

QUISTE INTRATESTICULAR EN LACTANTE. Calvo Penín C, Enríquez Zarabozo EM, Rosell Echevarría MJ, Sánchez Pulido LJ, Hortelano Romero E, Gómez Farpón A, Amat Valero S. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El quiste epidermoide intratesticular es una entidad poco frecuente que debe formar parte del diagnóstico diferencial de las masas benignas testiculares en niños. Una adecuada evaluación incluye el examen clínico, la ecografía y la medición de marcadores tumorales.

Caso clínico. Varón de 2 años en seguimiento por quiste intratesticular derecho. En la revisión de los 6 meses detectan aumento del volumen testicular. En ecografía lesión quística simple intratesticular derecha de 23 x 14 mm. En analítica destaca lactato deshidrogenasa 538 U/L y alfa feto proteína (AFP) 32,7 ng/ml (en rango normal para edad). Seguimiento progresivamente más espaciado en tiempo, dada la normalización de marcadores y la disminución progresiva del tamaño de la lesión en las pruebas de imagen. En la última ecografía realizada se detecta aumento del espesor y vascularización de la pared del quiste, por lo que se indica tratamiento quirúrgico, realizándose enucleación del mismo. Estudio anatomopatológico compatible con quiste dermoide.

Comentarios. Ante una fuerte sospecha clínica y radiológica de benignidad el seguimiento estaría justificado. En caso de cambios en el aspecto de la lesión, a pesar de mantener una sospecha de benignidad, estaría indicada la exéresis.

El tratamiento quirúrgico de elección es la enucleación con preservación del parénquima testicular dado que la tasa de benignidad en estas lesiones es cercana al 80% en pacientes prepuberales.

NO TODO DOLOR ÓSEO ES UNA OSTEOMIELITIS. Fernández Cabo V¹, García Fernández S², Castañares Saiz M¹, Frank De Zulueta P¹, López de Viñaspre Verafajardo M¹, Torre González T¹, Sancho Gutiérrez R¹, Oreña Ansorena V¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El dolor óseo es un síntoma común como forma de presentación de una amplia variedad de entidades entre las que destaca la infección articular no solo por su frecuencia en el ámbito pediátrico sino también porque supone una urgencia médica que requiere un tratamiento precoz. No obstante, no podemos olvidar otras importantes etiologías como los tumores óseos.

Caso clínico. Niño de 11 años, sin antecedentes personales de interés, que acude al servicio de urgencias pediátricas por fiebre y dolor en tibia derecha. Refieren fiebre de 24 horas de duración, asociando cuadro catarral los días previos. A su llegada presenta un triángulo de evaluación pediátrica estable. Exploración normal, incluida extremidad inferior afecta sin eritema, calor ni edema, pero intenso dolor a la palpación en zona de cresta tibial. Rehistoriando a la familia refieren dolor de extremidad de 4 meses de duración, siendo más intenso en los últimos días, llegando a interrumpir

el descanso nocturno. No traumatismo. Buena respuesta al ibuprofeno. No pérdida de peso. Se realiza analítica sanguínea sin objetivarse datos que sugieran infección. Se solicita radiografía de pierna derecha en la que se visualiza una imagen lítica intracortical con presencia de una pequeña área hipodensa en su interior y engrosamiento de la cortical, todo ello compatible con un osteoma osteoide.

Comentarios. Realizando una anamnesis detallada y empleando pruebas complementarias accesibles como la radiografía se puede alcanzar un diagnóstico acertado ya que la gran mayoría de los tumores óseos benignos tienen unos rasgos clínicos y radiológicos característicos que permiten su identificación.

FIEBRE Y MASA CERVICAL, ¿QUÉ HAY DETRÁS? López Allúe L¹, Fernández González S¹, Morales Albertos L¹, de Felipe Pérez M¹, Molina Vázquez ME², Gómez Beltrán OD², Ortega Vicente E¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El conducto tirogloso se forma durante el desarrollo de la glándula tiroides en el periodo embrionario. En ocasiones no se cierra completamente quedando un espacio que puede llenarse de líquido o moco formando el quiste. Suele manifestarse en los primeros años de vida y permanecer asintomático. La principal complicación es la sobreinfección y el principal factor de riesgo las infecciones respiratorias por proximidad.

Caso clínico. Lactante de 19 meses atendida en Urgencias por fiebre de hasta 39,1°C de 10 días de evolución a pesar de tratamiento con amoxicilina por faringitis aguda. Antecedente de quiste tirogloso en línea media de 2x1 cm. Presenta tos, mucosidad e inflamación periquiste. A la exploración destaca una tumefacción cervical edematosa, dolorosa y caliente que no ocasiona disfagia ni distrés. Se realiza analítica con aumento de reactantes de fase aguda (leucocitos 16.050/uL y PCR 194,32 mg/dl), y ecografía de partes blandas que evidencia sobreinfección del quiste. Se decide ingreso con antibioterapia intravenosa y corticoterapia con buena evolución, desestimándose intervención quirúrgica. Al alta se completa pauta antibiótica con amoxicilina-clavulánico oral. Presenta tres reingresos a la semana y dos a los 2 meses por nuevas infecciones, desarrollando en los dos últimos abscesos que precisaron drenaje. Actualmente se encuentra en lista de espera para cirugía.

Comentarios. La localización del quiste tirogloso y la alta frecuencia de infecciones respiratorias en la edad pediátrica otorgan a esta malformación no patológica una elevada gra-

vedad ante una sobreinfección, con riesgo de compromiso de la vía aérea. Este riesgo hace esencial una antibioterapia sistémica precoz y una valoración urgente por cirugía pediátrica.

SÍNDROME DE GRISEL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Barquín-Rego C¹, Marín-Rodero J¹, Castro García-Montesinos MT¹, Pérez-Miguel M¹, Bernardo-García C¹, González-Aguado R², Arbona Jiménez C³, Oreña-Ansorena VA¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Otorrinolaringología; ³Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La tortícolis se define como una contractura involuntaria unilateral de la musculatura del cuello que condiciona inclinación de la cabeza. Una causa de tortícolis es la subluxación atlo-axoidea atraumática asociada a un proceso inflamatorio en la región de cabeza y cuello, denominada síndrome de Grisel.

Caso clínico. Niño de 4 años, con mutación patogénica en pTEN en probable relación con síndrome de Cowden que fue valorado en Urgencias cuatro meses antes por tortícolis parainfecciosa. Acudió a Urgencias por cervicgia de 24 horas de evolución asociada a fiebre de hasta 39°C, así como tos y rinorrea. En la exploración física destacaban una hipertrofia amigdalilar bilateral, una contractura en trayecto del esternocleidomastoideo derecho, así como una adenopatía submandibular ipsilateral que condicionaban desviación cefálica hacia dicho lado. Se realizó una analítica sanguínea en la que destaca un aumento de RFA, leucocitosis y neutrofilia. Además, se realizó una radiografía de columna cervical que resultó normal y de tórax en la que se objetivó una condensación en LII. El rastreo microbiológico resultó positivo para *Bordetella parapertussis*. Ante la no resolución de la tortícolis tras antibioterapia adecuada, se solicitó un TC que mostró una subluxación rotatoria C1-C2 compatible con síndrome de Grisel que se manejó de forma conservadora con inmovilización.

Comentarios. El síndrome de Grisel es una patología infrecuente, que en el 70% de los casos se produce en menores de 12 años. Presenta consecuencias potencialmente graves como la afectación medular por lo que es importante tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial de tortícolis dolorosa.

PERFORACIÓN ILEAL TRAUMÁTICA. Hortelano Romero E, Vega Mata N, Granell Suárez C, Calvo Penín C, Gómez Farpón Á, Sánchez Pulido L, Rosell Echevarría MJ, Álvarez Muñoz V. Hospital Universitario Central Asturias. Oviedo.

Introducción. La perforación intestinal traumática es una patología infrecuente en la edad pediátrica principalmente causada por traumatismos cerrados de alta energía. Las regiones fijas son las más susceptibles de ser dañadas sin embargo aquellas perforaciones de estructuras móviles como el ileón son mucho más infrecuentes.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 5 años con traumatismo abdominal cerrado tras caída en bicicleta hace 4 horas. No pérdida de conciencia tras la caída. Estable hemodinamicamente. Durante nuestra exploración cierta somnolencia. A nivel abdominal se aprecia mínima región petequial de 2x2 centímetros en región inguinal derecha. Abdomen doloroso a la palpación de manera generalizada con defensa abdominal. Hemograma en urgencias con leucocitosis y neutrofilia sin anemia, se decide realizar TC abdomino-pélvico en el que se objetivan múltiples burbujas de aire extraluminal que sugieren perforación intestinal. Tras este hallazgo el paciente entra a quirófano encontrando como hallazgo perforación ileal a 15 cm de válvula ileocecal. Se realiza sutura de la perforación. Finalmente tras dos días de postoperatorio en la UCIP y 3 días en planta con evolución favorable el paciente es dado de alta.

Comentarios. Es importante que ante una exploración abdominal patológica tras traumatismo abdominal cerrado de alta energía se realice un TC abdominal. Si existen hallazgos sugestivos de perforación intestinal se requerirá de cirugía urgente para su reparación. Durante la cirugía se vuelve imprescindible revisar toda la cavidad abdominal y el intestino en busca de posibles lesiones que hayan podido pasar inadvertidas en el TC.

TERAPIA COADYUVANTE CON INHIBIDORES COX-2 EN TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO VESICAL. *Echeverría Carrillo JA, Ferlini RL, Galvañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Alonso Arroyo V, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) de la vejiga es una entidad poco frecuente, benigna y de etiología desconocida. Pueden ser localmente agresivos. El tratamiento es quirúrgico, en ocasiones requieren de tratamientos coadyuvantes si existe riesgo de reducción de la capacidad vesical. Expresan COX-2 siendo un blanco importante para el tratamiento con inhibidores.

Caso clínico. Paciente de 12 meses, refiere episodios de dolor abdominal autolimitados y chorro miccional entrecortado. Ecográficamente presenta ureterohidronefrosis bilateral

grado III/IV y engrosamiento vesical. Mediante la resonancia magnética se observa una tumoración en pared lateral vesical izquierda de 32x24x30 mm. Realizamos cistoscopia con biopsia no concluyente, por lo que se indica cistostomía visualizándose tumoración en vecindad al cuello vesical y orificio ureteral izquierdo. La biopsia confirma el diagnóstico de TMI. Se inicia tratamiento con inhibidores COX-2 y corticoides. La RM tras 2 meses objetiva disminución del tamaño del tumor con remisión importante del componente inflamatorio y parcial de la ureterohidronefrosis. Se realiza resección completa del tumor mediante abordaje intra y extravascular con uretero-ureterostomía terminolateral izquierda-derecha. Al 14 día postoperatorio se retira catéter de cistostomía y es dado de alta. A los 2 meses se realiza CUMS objetivándose una vejiga con capacidad vesical normal (80 ml). Tras 15 meses el paciente se encuentra asintomático.

Comentario: La terapia con inhibidores COX-2 y corticoides previo a la intervención quirúrgica permite disminución del componente inflamatorio y del tamaño de la tumoración facilitando la resección quirúrgica completa sin afectar de forma grave la capacidad vesical.

COMPLICACIÓN TARDÍA POCO FRECUENTE DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO. *Echeverría Carrillo JA, Ferlini RL, Gavañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Alonso Arroyo V, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El divertículo esofágico es una complicación poco frecuente en pacientes con atresia de esófago. Tiene una incidencia del 0,2-2%. Se clasifica en 2 tipos, divertículo verdadero que incluye todas las capas del esófago y el pseudo-divertículo que incluye la mucosa y submucosa. Los factores de riesgo están relacionados con dehiscencia de la anastomosis, estenosis o persistencia de muñón largo tras cierre de la fístula traqueo-esofágica.

Caso clínico. Paciente de 18 meses con antecedente de atresia de esófago tipo III intervenida en período neonatal. Presenta cuadro clínico de 4 meses de disfagia para líquidos y sólidos, no asocia episodios de atragantamiento ni vómitos. La esófago-gastroscoopia evidencia estenosis a nivel de la anastomosis esofágica. Se realiza dilatación neumática con balón bajo control fluoroscópico. Tras la dilatación, se observa imagen sugestiva de divertículo esofágico distal a la anastomosis, confirmándose con esofagograma. Se programa extirpación del divertículo mediante abordaje toracoscópico reconvirtiéndose a toracotomía por múltiples adherencias del parénquima pulmonar a pared torácica, durante la disec-

ción, se produce desgarro esofágico. Se realiza extirpación parcial de las paredes del pseudodivertículo y sutura esofágica reforzada. El postoperatorio cursa en UCIP, se retiran drenajes torácicos al 7 día del postoperatorio. Al 12 día, se realiza esofagograma sin evidenciar fugas, reiniciándose tolerancia oral y retirándose nutrición parenteral. Al 15 día del postoperatorio es dada de alta con adecuada tolerancia oral.

Comentarios. El pseudodivertículo esofágico tras dilatación neumática es una complicación poco frecuente que asocia alta morbilidad.

APLASIA CUTIS DEL TRONCO. MANEJO INICIAL. *Fernández Álvarez M¹, Martínez Pérez M¹, Alonso Quintela P¹, Rodríguez Ruiz M², Fernández-Morán González A¹, Ricoy Chain E¹, Ariztegui Hoya L¹, Sánchez Prieto C¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La aplasia cutis es una malformación congénita caracterizada por pérdida parcial o total de una región de la piel. La localización más común es en cuero cabelludo, aunque se han descrito también otras partes del cuerpo, incluyendo región torácica. La etiología de esta patología es variada, siendo necesario un estudio detallado para filiar la causa. En cuanto al tratamiento, se prefiere un tratamiento conservador, pudiendo precisar intervención quirúrgica en casos seleccionados.

Caso clínico. Recién nacido varón, sano a término, parto eutócico. Apgar 9/10. Embarazo parcialmente controlado con ecografías, serologías normales. Antecedentes familiares, alteraciones en el desarrollo del lenguaje en madre y hermanos. Resto sin interés. Tras el nacimiento se evidencia alteración cutánea en ambos dorsos torácicos, llegándose a transparentar los movimientos pulmonares. Ingresa en Neonatología para estudio por sospecha de aplasia cutis. Durante el ingreso se realizaron estudios complementarios para descartar otras malformaciones congénitas, de resultado normal. Ante la extensión del defecto torácico que presentaba nuestro paciente, se decide un manejo inicial conservador con curas periódicas a cargo del Servicio de Cirugía Pediátrica. Se realiza cobertura con apósitos de silicona e hidrocoloide, evidenciando una gran mejoría progresiva, consiguiendo el cierre del defecto y su adecuada epitelización en 3 semanas.

Comentarios. La aplasia cutis constituye una malformación congénita infrecuente. La presentación en cuero cabelludo es la más habitual, y su repercusión suele ser estética,

es preciso un estudio exhaustivo para descartar otras afectaciones. El tratamiento suele ser conservador, incluso en defectos de gran tamaño; aunque en alguna ocasión puede precisar manejo quirúrgico.

ESTENOSIS TRAQUEAL POSTINTUBACIÓN EN LACTANTE. *Fernández Álvarez M¹, Rodríguez Ruiz M², Ardela Díaz E², Fernández-Morán González A¹, Ricoy Chain E¹, Ariztegui Hoya L¹, Sánchez Prieto C¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La estenosis traqueal es una entidad poco frecuente en pediatría, que engloba tanto patología congénita como adquirida, presentándose clínicamente con estridor y dificultad respiratoria. En las últimas décadas, los avances en las unidades de cuidados intensivos pediátricos, entre los que se encuentra la ventilación mecánica invasiva prolongada, ha disminuido la mortalidad en estas unidades en detrimento de las comorbilidades, como la estenosis traqueal.

Caso clínico. Lactante varón de 2 meses que acude a urgencias por dificultad respiratoria de 48 horas de evolución. Había sido dado de alta hospitalaria 3 días antes tras un cuadro de bronquiolitis aguda grave, que precisó intubación orotraqueal durante 14 días. Ingresa en planta de pediatría diagnosticado de laringitis aguda, presentando disfonía y estridor intermitente con la agitación, sin respuesta a tratamiento con adrenalina nebulizada. Ante ausencia de respuesta al tratamiento convencional, se realiza una fibrobroncoscopia flexible bajo sedoanalgesia, evidenciando cuerdas vocales con movilidad conservada y una zona de estenosis traqueal circunferencial de aspecto cicatricial en tercio traqueal distal, que ocluye más del 70% de la luz.

Comentarios. El antecedente de una intubación traqueal prolongada nos tiene que poner sobre la pista de una posible estenosis ante un cuadro de estridor persistente. Nuestro paciente se derivó a Unidad de Vía Aérea de Hospital de Referencia para tratamiento, precisando dilatación y finalmente resección y anastomosis de la zona estenótica.

DOLOR ABDOMINAL: UN MUNDO MÁS ALLÁ DEL APÉNDICE. *de Felipe Pérez M¹, Morales Albertos L¹, Goz Sanz C¹, Justo Vaquero P¹, Pradillos Serna JM², Ortega Vicente E¹, Izquierdo Herrero E¹, Fernández González S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La torsión ovárica pediátrica es una emergencia quirúrgica que puede ocurrir a cualquier edad. Hasta un 4% de las visitas a los servicios sanitarios por dolor abdominal agudo en mujeres se deben a esta patología, que posee una incidencia de 4,9 por cada 100.000 niñas.

Caso clínico. Mujer, 13 años. Acude a Urgencias dos días consecutivos por dolor abdominal cólico en fosa ilíaca derecha, con diagnóstico ecográfico de adenitis mesentérica. Reconsulta 8 días después por ausencia de mejoría a pesar de analgesia oral. No cambios en las características del dolor. Intensidad 7/10 en escala EVA, con despertares nocturnos e interfiriendo en su vida diaria (no ha acudido al colegio en 10 días). Afebril. Náuseas, vómitos e hiporexia los últimos 5 días. Menarquia hace 2 años. Actualmente, 20º día de su ciclo menstrual. Analítica sanguínea normal. En ecografía transrectal folículo hemorrágico ovárico derecho, 40x41x40 mm, *doppler* positivo. Debido a riesgo de torsión, ingresa para vigilancia y analgesia intravenosa, con valoración de laparoscopia si ausencia de mejoría. Ante buen control analgésico, a los 3 días se decide alta y seguimiento ambulatorio.

Comentarios. La torsión de ovario se presenta como dolor abdominal súbito, no irradiado y asociado a náuseas y vómitos, aunque puede ser no severo e intermitente. Ante masa ovárica, el riesgo de torsión se duplica si es mayor de 5 cm. Es fundamental un diagnóstico precoz para conservar la viabilidad del ovario y la fertilidad. El tratamiento quirúrgico de elección en pediatría es la preservación ovárica, aun existiendo masa anexial.

MALFORMACIÓN VENOSA INTERCOSTAL EN LACTANTE. *Sánchez Pulido L, Hortelano Romero E, Álvarez Muñoz V, Calvo Penín C, Rosell Echevarría M, Gómez Farpón A.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las malformaciones venosas son las más frecuentes dentro de las malformaciones vasculares y tienden a aumentar de tamaño con el crecimiento o los traumatismos. Generalmente son blandas, compresibles y producen cambios en la coloración de la piel según su profundidad. No respetan límites anatómicos y pueden infiltrar estructuras adyacentes. Su tratamiento, que va a depender de la profundidad, extensión y localización, combina medidas de compresión, escleroterapia, láser o cirugía.

Caso clínico. Lactante de 7 meses con aparición de lesión en región costal derecha, sin sangrado, sin cambios en la piel. Al examen físico se palpa masa dura de 4 cm de diámetro, adherida a planos profundos, en décimo espacio intercostal.

Se realiza ecografía y resonancia con evidencia de lesión de partes blandas intercostal derecha que podría ser de estirpe vascular, sin poder descartar origen rabdoide o rhabdomioma. Ante estos hallazgos se decide realizar exéresis primaria de esta, encontrándose una tumoración redondeada, muy vascularizada con vasos gruesos que atraviesan el espacio intercostal, muy adherida a planos, con deformidad de la novena costilla. Se envía para estudio anatomopatológico siendo compatible con malformación venosa. La paciente es dada de alta el mismo día de la cirugía. Actualmente, 6 meses después de seguimiento permanece asintomática.

Conclusión. Las malformaciones venosas son lesiones frecuentes y benignas en la edad pediátrica. Sin embargo; en ocasiones su diagnóstico se complica por su localización o por la ausencia de confirmación radiológica, y su tratamiento puede requerir una aproximación individualizada como en nuestro caso, que precisó cirugía como primera línea de tratamiento.

QUISTE ESPLÉNICO GIGANTE COMO HALLAZGO INESPERADO: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

Aríztegui Hoya L¹, Rodríguez Ruiz M², Ardela Díaz E², Medina Guerrero C¹, Sánchez Prieto C¹, Fernández Álvarez M¹, Ricoy Chain E¹, Fdez-Morán González A¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Los quistes esplénicos no parasitarios tienen escasa incidencia en pediatría. Pueden manifestarse como dolor torácico o abdominal, o ser asintomáticos con diagnóstico incidental. Es importante una historia clínica minuciosa apoyados en la ecografía y resonancia, aunque el diagnóstico definitivo lo establece la anatomía patológica. La significación clínica de estos quistes radica en sus potenciales complicaciones como la ruptura, la infección o la hemorragia. Presentamos el caso de un quiste esplénico simple epitelial gigante.

Caso clínico. Niña de 13 años con dolor en hemiabdomen izquierdo de un año de evolución. Asocia dolor torácico intermitente. No refiere traumatismo. Presenta dolor a la palpación de hipocondrio izquierdo y esplenomegalia 3-4 traveses dedo. Analítica anodina con serología de hidatidosis negativa. En ecografía se visualiza una masa esplénica gigante de 13x13x16 cm confirmada con angioRM donde se evidencia quiste simple esplénico sin septos ni captación de contraste. Se realiza intervención quirúrgica laparoscópica con marsupialización del quiste, conservando el bazo. El estudio anatomopatológico fue quiste simple epitelial.

Comentarios. Los quistes esplénicos no parasitarios pueden pasar inadvertidos pudiendo llegar a presentar un gran tamaño. Clínicamente se presentan de forma inadvertida, por lo que la actuación conjunta de equipos multidisciplinares es fundamental. Su diagnóstico precoz es complicado, precisando cirugía, intentando preservar la mayor cantidad de tejido esplénico posible. Este procedimiento debe ser individualizado para cada paciente, considerando el tamaño, las posibilidades diagnósticas y terapéuticas, el tejido esplénico residual, la edad del paciente y las principales comorbilidades.

ASCITIS URINOSA POR VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Gutiérrez Camus A, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, Alegría Echauri E, Vilanova Fernández S, Gortázar Arias MP, Maestro Borbolla A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La causa más frecuente de obstrucción del tracto urinario inferior (LUTO) son las válvulas de uretra posterior (VUP). La ecografía prenatal a menudo permite detectar las VUP (40-70% dependiendo de la serie).

Caso clínico. Neonato de 7 días de vida, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias de pediatría por vómitos y decaimiento. No asocia otra sintomatología. Las deposiciones son de características normales. Los padres no describen haber visualizado chorro miccional, únicamente goteo con la diuresis. En la exploración física presenta abdomen muy distendido, impresionando de ascitis, no se palpan masas ni megalias claras (interferido por la distensión) y se visualiza circulación colateral más marcada en hemiabdomen superior. Se solicita ecografía donde se objetiva dilatación del tracto urinario bilateral P3 con vejiga de lucha y abundante líquido ascítico que sugiere origen urinario. Se realiza paracentesis diagnóstico-terapéutica, por la que se extraen 20 cc de líquido compatible con orina, apoyando la sospecha ecográfica de urinoma. A los 18 días de vida se realiza cistouretrografía miccional seriada confirmándose la sospecha de válvulas de uretra posterior. A los 32 ddv mediante cistoscopia se objetiva una uretra posterior dilatada y válvula de uretra que se secciona.

Conclusiones. La ruptura de los fondos de saco caliciales, que conduce a la ascitis urinosa, es una complicación rara de las VUP. La ascitis urinosa se trata de una urgencia médica. Se debe sospechar en un neonato que presenta ascitis junto con urea y creatinina elevadas, hiponatremia e hiperpotasemia.

NEVUS ATÍPICO: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Fernández-Morán González A¹, Rodríguez Ruiz M², Ardelá Díaz E², González Morán A³, Fernández Álvarez M¹, Sánchez Prieto C¹, Ariztegui Hoya L¹, Ricoy Chain E¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica; ³Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El nevus de Spitz se trata de una lesión cutánea benigna pero de crecimiento rápido. Se agrupa dentro de las lesiones denominadas "spitzoides", en las que se encuentra el nevus de Spitz sin atipias (convencional), relativamente frecuente en la edad pediátrica y adolescencia, el melanoma maligno juvenil, y el nevus de Spitz atípico, como el que se presenta en nuestro caso clínico.

Caso clínico. Niño de 6 años con lesión dérmica en dorso de la mano de meses de evolución. Se visualiza por primera vez en la consulta de Cirugía pediátrica durante la exploración de otra patología por la que el paciente se encontraba a seguimiento. Se trata de una lesión exofítica de 1 cm de diámetro, de coloración rosada con presencia de vasos puntiformes en su interior, con aumento progresivo del tamaño en los últimos tres meses, sin ninguna otra clínica acompañante. Se decide su extirpación quirúrgica y análisis anatómo-patológico, con estudio genético e inmunohistoquímico. Tras realizar exéresis completa en bloque de la lesión, se informa como Nevus de Spitz con presencia de células melanocíticas con atipia leve (S100, SOX10 y Melan A positivos), se decide conjuntamente con los servicios de Dermatología y Oncología la ampliación de márgenes de 5 mm. Tras resección completa con bordes libres de lesión, se mantiene seguimiento del paciente en consultas de ambas especialidades.

Comentarios. Se presenta el caso de un nevus de Spitz atípico, en el que, a pesar de tratarse de una lesión cutánea benigna, su crecimiento rápido con potencial malignidad aconseja el estudio anatómo-patológico detallado y resección quirúrgica completa. El tratamiento es exclusivamente quirúrgico, y debido a su pronóstico incierto, estos pacientes deben recibir seguimiento por especialista durante meses-años.

CASO CLÍNICO: ERROR DE COMPRESIÓN EN ADMINISTRACIÓN DE MEDICACIÓN. *Márquez Nieto J, Hernán Soto L, García Gómez E. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia.*

Introducción. Las formulaciones líquidas utilizadas para la administración oral de medicamentos están involucradas en más del 80% de los errores de medicación pediátrica en el

hogar. Estudios demuestran que casi la mitad de los cuidadores administraron una dosis de medicamento desviándose en más del 20% de lo prescrito después del alta de urgencias de un hospital. Uno de cada cuatro cuidadores dio una dosis que se desvió en más del 40%.

Caso clínico. Lactante de 30 días con lactancia materna exclusiva acude a pediatra por 2-3 vómitos tras la toma. Madre refiere dolor abdominal tipo cólico. Anamnesis: error por sobredosis en dosis administrada de vitamina D, se deriva al hospital. En el hospital hemodinámicamente estable, afebril, buen aspecto general. Monitorización y extracción sanguínea con valores de vitamina D elevados (1.366,80 ng/ml). Cifra de toxicidad >100 ng/ml. Dosis correspondiente pautaada: 4 gotas/día. La madre administra 4 dosis del cuenta gotas entero (35 cc).

Comentarios. Para evitar este caso y muchos otros de este estilo se aconseja:

- Mejorar la comunicación con cuidadores y pacientes.
- Realizar prescripciones sencillas, con instrucciones claras.
- Pautar la cantidad de dosis a administrar únicamente en mililitros.
- Proporcionar jeringas orales como ejemplo de la dosificación, especialmente cuando se trata de dosis pequeñas.
- Asegurarse de la comprensión por parte de la familia antes del alta a domicilio
- Preguntar dudas sobre cuidados domiciliarios previo al alta.

AUMENTO DEL DIAGNÓSTICO DE MASAS SUPRARRENALES CON EL USO EXTENDIDO DE LA ECOGRAFÍA. *Fernández García A, Rodríguez Blanco S, Fernández Álvarez M, Sánchez Pérez C, Medina Guerrero C, Grullón Ureña EC, Muñoz Cabrera VP, Martínez Pérez M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Una de las estructuras que nos permite valorar la ecografía es la glándula suprarrenal. Con esta prueba de imagen puede diferenciarse fácilmente la médula hiperecogénica de la corteza hipoecogénica. Además, permite el diagnóstico diferencial y el seguimiento de las masas suprarrenales en el neonato.

Caso clínico. Neonato de 38+6 semanas de edad gestacional que ingresa por hiperbilirrubinemia no isoimmune en rango de fototerapia. Como antecedentes obstétricos destacar que en la ecografía del tercer trimestre de embarazo se había objetivado dilatación de la pelvis renal izquierda. Una vez en planta, se inicia fototerapia y, ante los antecedentes

prenatales, se realiza una ecografía a pie de cama en la que se objetiva una masa de 3,8 cm en el polo superior del riñón derecho y se confirma la dilatación pielocalicial izquierda severa (se inicia profilaxis antibiótica). Se solicita ecografía abdominal por parte del servicio de rayos que diagnostica la masa de hematoma suprarrenal derecho. Permanece ingresado durante 48 horas, hasta normalización de los valores de bilirrubina y se da de alta con seguimiento en consultas de nefrología. Se repite ecografía a los 15 días con buena evolución de la hemorragia. Actualmente, pendiente de renograma y ecocistografía para estudio de la dilatación.

Comentarios. Con el uso extendido de la ecografía ha aumentado la frecuencia con la que se diagnostican masas suprarrenales en el neonato. La hemorragia suprarrenal es la más frecuente. Sin embargo, hay que estar muy atentos porque el neuroblastoma entraría en el diagnóstico diferencial (quístico en el 50% de las ocasiones).

LA IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA EN EL DIAGNÓSTICO. *Vega López L¹, Antomil Guerrero B¹, Courel del Río V¹, González Acero A², Álvarez Muñoz V³, González Sánchez S⁴, Anes González G⁴, Jiménez Treviño S².* ¹Residente de Pediatría; ²Facultativo Especialista de Área de Pediatría; ³Facultativo Especialista de Área de Cirugía Infantil; ⁴Facultativo Especialista de Área de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La historia clínica y la exploración física son los pilares fundamentales de nuestra práctica clínica diaria. En muchas ocasiones nos centramos en los exámenes complementarios olvidando la importancia de la orientación diagnóstica clínica.

Casos clínicos. Paciente de 10 años en seguimiento en Neuropediatría por trastorno específico del lenguaje que, durante la exploración física realizada en consultas, presenta ruidos hidroaéreos en el foco tricúspideo. La radiografía de tórax muestra una imagen compatible con una hernia diafragmática, diagnosticándose de hernia hiatal tipo III con una TC toracoabdominal. Paciente de 5 meses derivada a Gastroenterología Infantil por la sospecha de intolerancia a las proteínas de leche de vaca. Durante la entrevista la madre refiere episodios de cianosis de toda la extremidad superior izquierda al sostenerlo por la axila, evidenciándose dicho suceso en consultas. Se diagnostica de síndrome del opérculo torácico al apreciarse costillas cervicales bilaterales en la radiografía de tórax.

Comentarios. La hernia hiatal tipo III se caracteriza por el desplazamiento intratorácico de la unión gastroesofágica y

del fundus gástrico. Es una entidad rara en la edad pediátrica y su diagnóstico se realiza por la presencia de síntomas como vómitos o disfagia; o bien como hallazgo incidental en una prueba de imagen realizada por otro motivo. El síndrome del opérculo torácico está causado por la compresión del paquete vasculonervioso braquial, siendo la presencia de una costilla cervical la causa más frecuente. Estos casos nos enseñan la importancia de la anamnesis y de la exploración física para orientar posteriormente el diagnóstico de los pacientes.

TU CARA ME SUENA: LA IMPORTANCIA DEL FENOTIPO. *Goez Sanz C, Castro Rey M, Bartolomé Albistegui MJ, Rodríguez Del Rosario S, Espinoza Leiva A, Gutiérrez Valcuende C, De Felipe Pérez M. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Las alteraciones fenotípicas pueden ser importantes para orientar un diagnóstico

Caso clínico. Paciente de 11 años con alteración fenotípica. Antecedentes familiares: madre, microdontia e hiposudoración. Padre, sano. Hermana 15 años, sospecha de displasia ectodérmica. Familiares maternos con signos de displasia ectodérmica. Antecedentes personales: embarazo, parto y periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor normal salvo leve retraso del lenguaje. Retraso en la caída de dientes. Seguimiento psiquiatría por dificultades sociales y en Endocrinología por hipoprecimiento con edad ósea acorde a cronológica. No infecciones recurrentes. Peso: 30,8 kg (p14, -1,1 DE). Talla: 137,7 cm (p10, -1,34 DE). Palidez cutánea. Pelo ralo, cejas menos pobladas en su 1/3 distal. Hipertelorismo y raíz nasal ancha. Dentición con hipodontia, dientes cónicos e incisivos centrales en sierra. Manos con eccemas y descamación. Uñas de 5º dedo hipoplásicas. Sindactilia parcial 2º-3º dedo de pies. Valgo de retropié. Se solicita panel genético de Displasias ectodérmicas: portador en heterocigosis compuesta de cambio probablemente patogénico c.37C>T (p.R13*) y cambio patogénico c.682T>A (p.F228I) en gen WNT10A, compatibles con la indicación clínica. Se interconsulta a Genética, Odontología y Dermatología.

Comentarios. Las displasias ectodérmicas son un grupo de trastornos hereditarios con anomalías en tejidos ectodérmicos. Son enfermedades raras, con una incidencia de 7/10.000. Debemos pensar en ellas ante un fenotipo con alteraciones ungueales, dentales, hipopigmentación, frente grande, puente nasal bajo, cabello ralo. Pueden asociar dificultades de aprendizaje y audición y alteraciones visuales e inmunológicas. La genética confirma el diagnóstico. Recientemente se han demostrado mutaciones en el gen WNT10A,

presentado por nuestro paciente, como responsables de displasia ectodérmica.

CIANOSIS DE ORIGEN BASCULAR, NO VASCULAR. *Álvarez Menéndez L, De la Iglesia Rivaya A, Miguens Iglesias P, Baruque Rodríguez S, Rodríguez Lorenzo P, González García J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El síndrome BASCULE (*Bier Anemic Spots, Cyanosis and Urticaria-Like Eruption*) es una entidad poco frecuente, descrita por primera vez en 2016. Su etiología es desconocida, el diagnóstico es clínico y su tratamiento es sintomático. Es fundamental el reconocimiento de esta entidad para evitar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente varón de 7 meses de edad que consulta por episodios de cambio de coloración del miembro inferior derecho (desde la rodilla hasta el tobillo, parte anterior), frecuentes, en relación con las posturas al comer, desde el nacimiento. Los padres lo describen como placas eritematosas y lesiones habonosas, con posterior coloración violácea y resolución completa tras unos minutos. Por lo demás, no asocia otra clínica y la exploración física es normal. La valoración por el servicio de Cirugía Vasculosa es normal. Se realiza una ecografía abdominal y de región inguinal, que no muestran alteraciones vasculares ni obstructivas. Con la sospecha clínica de síndrome BASCULE, actualmente continúa seguimiento en consultas externas de nuestro hospital.

Comentarios. El síndrome BASCULE es una entidad poco frecuente en pediatría. Su conocimiento puede evitar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios.

SÍNDROME DE WAARDENBURG POR MUTACIÓN EN EL GEN SOX10: CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO. *Santos Gómez L¹, García González N², Mesa Lombardero E¹, Salcedo Fresneda O¹, Muñoz Lumbreras M¹, Alonso Alonso A¹, Miranda Montequín S¹, Hernando Acero P.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de Waardenburg es un trastorno auditivo-pigmentario que se clasifica en cuatro tipos, divididos en subtipos en función de los genes que los producen y su sintomatología. Son comunes a todos la hipoacusia neurosensorial congénita, asociada en ocasiones a malformaciones y las alteraciones pigmentarias de iris, piel y cabello

dando lugar a fenotipos de coloración clara. Asimismo, existen otras manifestaciones clínicas propias de cada subtipo. El subtipo 4C asocia clínica digestiva, siendo lo más frecuente la enfermedad de Hirschprung, aunque no exclusiva. El diagnóstico de esta patología es genético mediante técnicas de secuenciación y no existe tratamiento curativo.

Caso clínico. Niño de 2 años seguido en consulta de Genética que presenta el fenotipo descrito. Está en seguimiento en Otorrinolaringología por hipoacusia congénita bilateral tratada con implantes cocleares, y asocia malformación de canales semicirculares bilateral. En este contexto se realizó un estudio mediante panel de genes de secuenciación masiva que detectó una mutación en heterocigosis en el gen *SOX10* de novo, causante del tipo 4C del síndrome de Waardenburg. El paciente hace seguimiento por Digestivo y Cirugía pediátricas por estreñimiento grave tratado de forma sintomática, habiendo descartado enfermedad de Hirschprung. Por último, tiene seguimiento por Endocrinología infantil por talla baja patológica (-4,32 DE) no asociada a causas digestivas y en probable relación con su causa genética.

Comentarios. El síndrome de Waardenburg es un trastorno poco frecuente con herencia autosómica dominante y tratamiento sintomático, en el que el diagnóstico genético tiene gran relevancia para el consejo genético en las generaciones futuras.

OSTEOMA OSTEÓIDE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Tejero Pastor L, Oquillas Ceballos A, Melgosa Peña M, Ruiz Araus A, López Salas E, Obregón Asenjo M, García Miralles LC, de la Mata Franco G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El osteoma osteoide es un tumor benigno que representa en torno al 4% de los tumores óseos. Afecta principalmente a huesos largos. De forma característica produce dolor de predominio nocturno que se alivia con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs). El método diagnóstico más apropiado es la tomografía axial computarizada (TAC), ya que delimita su extensión y excluye otras patologías; no obstante, es habitual su diagnóstico tardío. El tratamiento de elección es la ablación mediante radiofrecuencia, aunque existen otras alternativas como la extirpación quirúrgica o la resección mediante punción guiada bajo TAC.

Metodología. Revisión historia clínica y bibliografía. Recogida consentimiento informado.

Caso clínico. Niño de 5 años con coxalgia derecha desde hace 5 meses. Refiere dolor a nivel trocántereo e inguinal derecho, irradiado a miembro inferior y de predominio

vespertino y en reposo. En ocasiones le produce despertar nocturno pero presenta buena respuesta a AINEs. No asocia alteraciones sensitivas, ni tumefacción articular. A la exploración presenta dolor en la abducción y adducción forzada de cadera derecha. Resto de exploración, incluida neurológica, normal. Analítica sanguínea, ecografía y radiografía de caderas sin alteraciones. En la resonancia se evidencia una lesión nodular en acetábulo posterior derecho, compatible con un osteoma osteoide, que se confirma mediante TAC. Se decide tratamiento con radiofrecuencia como primera opción.

Conclusiones. El osteoma osteoide es un tumor benigno y raro en la infancia. Es importante reconocer los síntomas característicos para incluirlo como diagnóstico diferencial en el dolor articular en Pediatría, y poder realizar un abordaje terapéutico adecuado.

HEMANGIOMA PAROTÍDEO INFANTIL. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. *Mañaricua Arnáiz A, Melgosa Pascual M, Calleja Ibáñez M, Luis Barrera C, Iglesias Rodríguez M, Obregón Asenjo M, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El hemangioma parotídeo infantil (HPI) es el tumor benigno más frecuente de la glándula parótida, presentándose en el 1-5% de los casos con una mediana de edad de 4 meses. Mayor predominio femenino (3:1). Debe sospecharse ante una tumefacción no dolorosa bien definida en región malar con borramiento del ángulo mandibular. El estudio se confirma mediante radiología. El tratamiento de elección es el propranolol.

Casos clínicos. Caso n°1. Lactante de 6 meses, mujer, previamente sana con tumefacción parotídea derecha de 2x2 cm a los 3 meses. Se realiza ecografía de glándula parótida siendo sugestiva de hemangioma que se confirma con resonancia magnética. Se inicia tratamiento con propranolol a 1 mg/kg/día hasta 3mg/kg/día durante 3 meses, con evolución favorable de la lesión.

Caso n°2. Lactante de 9 meses, mujer, sin antecedentes de interés con bultoma malar derecho, no doloroso. Afebril. Presente desde el mes de vida y con crecimiento progresivo. Se realiza ecografía de partes blandas compatible con hemangioma. Se inicia tratamiento con propranolol a 1 mg/kg/día hasta 3 mg/kg/día que lleva manteniendo 4 meses con disminución del tamaño del mismo.

Comentarios. En el HPI es fundamental una alta sospecha clínica que se confirmará mediante radiología. El tratamiento con propranolol es bien tolerado y efectivo en este tipo de lesiones.

SALÓN LOZOYA

NO ES ENTEROCOLITIS TODO LO QUE SE DISTIENDE. *Calvo Penín C, Pérez Costoya C, Rosell Echevarría MJ, Sánchez Pulido LJ, Hortelano Romero E, Granell Suárez C, Gómez Farpón A, Amat Valero S. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La apendicitis neonatal es una entidad muy poco frecuente con tasas de mortalidad que alcanzan hasta el 28%. Tiene una incidencia aproximada de 0,04-0,2, siendo más frecuente en varones.

Caso clínico. Varón de 5 semanas, prematuro de 26 SEG, con cuadro de distensión abdominal y hematoquecia, asociado a episodios de bradicardia-desaturación. A la exploración el paciente presenta distensión abdominal sin cambios en la coloración de la piel, empastamiento ni circulación colateral. En la analítica se observa aumento de reactantes de fase aguda, trombocitosis y leucopenia, y en la radiografía importante dilatación de asas, sin neumatosis. Ante sospecha de enterocolitis necrosante (ECN) se instaura antibioterapia con clindamicina, gentamicina y ampicilina intravenosa. Al las 24 horas presenta empeoramiento clínico, con aparición de eritema y circulación colateral, plaquetopenia e incremento de los reactantes de fase aguda, por lo que se decide realizar laparotomía exploradora. El único hallazgo patológico evidenciado fue un apéndice gangrenoso con fibrina en la punta y asas de ileon adheridas con escara sin perforación. Presentó buena evolución postoperatoria, completando 8 días de tratamiento antibiótico intravenoso. Actualmente el paciente permanece asintomático.

Comentarios. La apendicitis neonatal es poco frecuente, con tasas de mortalidad elevadas. Dado que la presentación clínica no difiere de la enterocolitis necrosante, se ha de tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de la misma.

COLECCIÓN SUBAPONEURÓTICA DIFERIDA. *De Pedro del Valle S, Jiménez Saucedo MP, Rubio Rodríguez F, González Guzmán ME, Abad Moreno N, Miranda Alcalde B, Rupérez Peña SM, Ruiz-Ayúcar de la Vega I. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. Las tumefacciones en cuero cabelludo en época neonatal son comunes y están generalmente presentes al nacimiento. La colección subaponeurótica tardía es una entidad poco frecuente y conocida que consiste en un acúmulo de líquido entre la aponeurosis craneal y el periostio.

Caso clínico. Lactante de 2 meses valorado por aparición reciente de tumoración parieto-occipital. Se trata de una colección de consistencia blanda, no dolorosa y sin aparente relación con antecedente traumático. Se solicita ecografía de partes blandas que en el momento de su realización no identifica alteraciones, visualizándose resolución de la misma en la exploración. 2 semanas después reaparece, objetivándose además en el niño hipertonia de miembros superiores y nistagmo en resorte. Se remite para valoración urgente hospitalaria confirmándose una colección anecoica y avascular sobre la fontanela posterior en ecografía y TAC. Tras la valoración por neurocirugía y con el diagnóstico de colección subaponeurótica diferida se decide actitud expectante. La evolución del nistagmo y de la hipertonia de miembros impresiona de curso independiente a la colección, con resolución posterior de las 3 entidades en tiempo diferentes.

Comentarios. La etiología de la colección subaponeurótica tardía es desconocida aunque se asocia con antecedentes como parto distócico o monitorización fetal. En nuestro caso se realizó cesárea por no progresión tras un intento de parto con ventosa. Su tratamiento es conservador con tendencia a la resolución espontánea. Los hallazgos en la exploración de este paciente complicaron el diagnóstico diferencial precisando la ampliación de exploraciones complementarias y valoración multidisciplinar.

BUSCANDO CAUSA DE HIPERNATREMIA NEONATAL GRAVE. *De Pedro del Valle S, Jiménez Saucedo MP, Rubio Rodríguez F, González Germán ME, Abad Moreno N, Miranda Alcalde B, Marrero Calvo ME, Jiménez Martín AM. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. Las ictiosis hereditarias son un grupo de trastornos genéticos de la cornificación, que se caracterizan por presentar hiperqueratosis y/o descamación.

Caso clínico. Neonato de 45 horas de vida ingresa por pérdida ponderal de 15% e hipernatremia grave (172 mmol/L), leve insuficiencia renal prerrenal. *Exploración física:* distrófico; irritable con temblor al estímulo, que cede con contención. Con cuatro días de vida: lesiones descamativas, laminares finas y de coloración blanquecina, dispersas por toda la superficie corporal (se incrementan en cara, pies y zonas de mayor fricción). En dorso de dedos de pies y talones lesiones erosivas muy superficiales y alguna ampolla desecada. *Antecedentes familiares:* hermano 21 años: lesiones en manos; hermana 18 años: sin lesiones; hermano 15 años: hiperqueratosis en manos y piernas. *Diagnóstico:* ictiosis, posiblemente epidermolítica y ligada a cromoso-

ma X. *Plan: biopsia:* piel con focos de paraqueratosis; *estudio genético:* mutación probablemente patogénica; *oftalmología:* sin alteraciones corneales; *ecoSNC:* sin hallazgos patológicos.

Tratamiento:

- Deshidratación hipernatrémica e insuficiencia prerrenal: aportes enterales + 1/3 basales iv con normalización progresiva.
- Piel: curas con vaselina líquida y linitul en zonas de decúbito.
- Neurológico: desaparición de temblor e irritabilidad. Posteriormente adecuada consolabilidad y movimientos generales normales.

Comentarios. Los recién nacidos con “membrana colodión” son de alto riesgo debido a una insuficiencia cutánea severa. El uso de incubadoras humidificadas evita la inestabilidad térmica y la deshidratación hipernatrémica, además del apoyo nutricional precoz que permite hacer frente al aumento de la demanda metabólica secundaria al alto recambio epidérmico.

¿OSTEOMIELITIS O ARTRITIS SÉPTICA? UNA MISMA ENTIDAD EN NEONATOS. *Baruque Rodríguez S, De la Iglesia Rivaya A, Álvarez Menéndez L, Miguens Iglesias P, González Carrera E, Méndez Sánchez A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. Las infecciones osteoarticulares neonatales son patologías de baja incidencia con clínica diferente en esta etapa. Presentamos el siguiente caso para enfatizar la necesidad de un alto índice de sospecha.

Caso clínico. Mujer de 17 días. Acude a urgencias por disminución de la movilidad del miembro superior derecho desde hace 24 horas e irritabilidad. No traumatismo. Afebril, no otros síntomas. Gestación controlada a término sin factores de riesgo infeccioso. Parto eutócico. En la exploración, extremidad afecta en prono, sin movilidad espontánea, con dolor a la palpación y a la movilización en región braquial. Resto normal. Radiografía de clavícula y extremidad superior derecha con reacción perióstica en tercio medio-proximal de húmero. Reactantes de fase aguda negativos. Tras 16 horas de ingreso crecimiento en hemocultivo de *Streptococcus agalactiae*, coincidiendo con elevación significativa de PCR y PCT. Punción lumbar normal. Se inicia antibioterapia intravenosa con ampicilina. Ante sospecha de osteomielitis de húmero *versus* artritis séptica de hombro se solicita resonancia magnética con derrame en la articulación glenohumeral y en vaina de tendón bicipital, también visualizable en ecografía. Evolución favorable.

Negativización de reactantes a los 13 días y hemocultivo de control negativo. Se mantiene con antibioterapia un total de 44 días.

Comentarios. La artritis séptica y la osteomielitis metafisaria neonatal pueden considerarse una misma entidad por la vascularización compartida entre metafisis y epífisis. La clínica más frecuente es paresia, fiebre e inflamación local. La bacteria más frecuentemente implicada es *Staphylococcus aureus*. Es fundamental la resonancia para la confirmación diagnóstica. El tratamiento consiste en antibioterapia empírica parenteral.

IMPÉTIGO EN NEONATOLOGÍA: LA IMPORTANCIA DE UN BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. *Alonso Alonso A, Fernández Morán E, Caunedo Jiménez M, Rubín Roger S, Santos Gómez L, Mesa Lombardero E, Mantecón Fernández L. Sección de Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los exantemas neonatales son muy frecuentes dadas las particularidades que presenta la piel del recién nacido. La mayoría no requieren tratamiento específico, aunque hay algunos que es necesario saber identificar y tratar dada su etiología.

Caso clínico. Se presentan dos pacientes de once días, sin antecedentes de interés, que acuden a urgencias con exantemas de 2 y 3 días de evolución. El cuadro comenzó como lesión única, predominando después en una extremidad. Tienen buen estado general, y permanecen afebriles. A la exploración, presentan lesiones maculo-pápulo-ampollosas en diferentes estadios. Las ampollas son lisas, transparentes y al romperse dejan una costra fina. Uno de ellos había iniciado tratamiento con Mupirocina tópica el día previo al ingreso. En ambos casos, el chequeo analítico infeccioso muestra normalidad de marcadores de infección. Ante sospecha de impétigo ampolloso, se añade Cloxacilina intravenosa en el caso que ya había iniciado tratamiento con Mupirocina en domicilio y se inicia Mupirocina tópica en el caso que no había sido tratado. Se aísla *S. Aureus* en el cultivo de exudados cutáneos y los hemocultivos son negativos. Tras el inicio de la antibioterapia, el exantema mejora hasta su desaparición en 6 días. La duración del tratamiento fue de 7 días en ambos.

Comentarios. Aunque la causa más común de exantema neonatal es el eritema tóxico, es muy importante hacer un buen diagnóstico de diferencial con otros exantemas de etiología infecciosa, que, aunque infrecuentes en esta edad, pueden presentar complicaciones importantes.

LA IMPORTANCIA DEL REFLEJO ROJO EN LA EXPLORACIÓN FÍSICA. *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Pérez D, Gómez Arce A, Pérez Santos AB, De Lamo González E, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La exploración del reflejo rojo es esencial para la detección precoz de anomalías de la visión (cataratas, glaucoma, retinoblastoma, anomalías retinianas, enfermedades sistémicas con manifestaciones oculares, errores de refracción altos). Se recomienda realizarlo al alta de la maternidad y en los posteriores controles del niño sano.

Caso clínico. Neonato de 5 días de vida, sin antecedentes perinatales de interés, que acude a urgencias remitido por su pediatra por objetivar ausencia de reflejo rojo en ojo derecho, sin otra sintomatología añadida. Se ingresa para exploración en quirófano bajo anestesia donde se objetivan hallazgos compatibles con anomalía de Axenfeld-Rieger. Se realizan estudios complementarios (ecografía transfontanelar, abdominal y estudio genético) para descartar malformaciones asociadas. En estudio genético se encuentra heterocigosis para la variante de significado clínico incierto c.956G>T; p. (Gly319Val) en el exón 1 del gen *FOXC1* lo que podría ser compatible con el diagnóstico clínico de sospecha.

Conclusiones. El resultado del examen del reflejo rojo es normal cuando los reflejos de ambos ojos tanto por separado como conjuntamente son de color, intensidad y claridad equivalentes y no se detectan opacidades o leucocoria dentro del área de cualquiera de los dos. Todos los lactantes con un reflejo rojo ausente o anormal deben derivarse un oftalmólogo pediátrico

FALLO DE MEDRO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS. *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Orizaola Ingelmo A, González Pérez D, Gómez Arce A, Pérez Santos AB, Gortazar Arias MP, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El fallo de medro consiste en un crecimiento deficiente respecto del esperado según las tablas de crecimiento estándar, siendo la causa principal una ingesta insuficiente para suplir las necesidades. Se debe realizar una anamnesis exhaustiva, una valoración de la alimentación y una exploración física completa, para orientar las

pruebas complementarias necesarias, e individualizar el manejo.

Casos clínicos. Caso nº 1. Neonato de 7 días de vida que ingresa en neonatología por escasa ganancia ponderal asociando diarrea con heces acuosas y eritema del pañal. Alimentado con lactancia artificial. Exploración física anodina, salvo eritema referido. Presenta acidosis metabólica parcialmente compensada, que empeora pese adecuada ingesta oral. Dada la persistencia de diarrea, se realiza prueba de ayuno con cese de la misma. Se inicia alimentación con fórmula elemental sin lactosa con buena tolerancia, cediendo la diarrea y con adecuada ganancia ponderal, siendo diagnosticado de sospecha de malabsorción de hidratos de carbono y APLV no IgE mediada

Caso nº 2. Neonato de 23 días de vida que ingresa por fallo de medro. Alimentado con lactancia materna exclusiva, que posteriormente se suplementa sin mejoría de la curva ponderal. Exploración física normal, salvo coloración icterico-terrosa. Realiza deposiciones acólicas y analíticamente presenta datos de colestasis. Se realiza gammagrafía de vías biliares que demuestra ausencia de paso del radiotrazador a vesícula biliar, vía extrahepática y asas intestinales, confirmando así el diagnóstico de atresia de vías biliares. En hospital de referencia se realiza portoenteroanastomosis de Kasai.

Conclusiones. Dentro del diagnóstico diferencial del fallo de medro, el hallazgo precoz de entidades susceptibles de tratamiento influye significativamente en el pronóstico.

DIVERSIDAD EN LA CLÍNICA DE PRESENTACIÓN DE LA INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO NEONATAL. *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, De Lamo González Eva, Vilanova Fernández S, Arriola Rodríguez-Cabello S, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La infección del tracto urinario (ITU) es una de las infecciones bacterianas más frecuentes desde la etapa neonatal y, aunque el pronóstico generalmente es favorable, es necesario identificarla debido a la inespecificidad de sus síntomas, sobre todo en edades tempranas.

Caso clínico. Neonato de 17 días de vida que consulta por irritabilidad y episodio paroxístico. Refieren irritabilidad mantenida con llanto intermitente desde hace 18 horas. No rechazo de las tomas, aunque sí vómitos tras ellas. Una hora antes de la consulta refieren haberla notado hipotónica, con dificultad para despertar y cuando han conseguido despertarla se encontraba quejosa y con mirada perdida,

sin movimientos anómalos ni cambios de coloración. Afebril. Adecuado ritmo de diuresis y deposicional. Al ingreso, presenta exploración física normal salvo cutis reticular y febrícula de 37,1°C, acidosis metabólica en la gasometría y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 2,3 mg/dl, PCT 4,09 ng/ml) en la analítica. Se recoge orina por acecho que presenta nitritos positivos y piuria >100 leucocitos/campo. Se inicia antibioterapia con ampicilina y gentamicina intravenosa, suspendiéndose esta última tras aislamiento de *E. coli* sensible a ampicilina, completando con ampicilina 10 días de tratamiento. Se solicita ecografía abdominal con datos de pielitis izquierda y área de pielonefritis focal en polo superior del riñón izquierdo.

Conclusiones. La letargia, la irritabilidad y la acidosis metabólica, son signos y síntomas inespecíficos, pero que nos deben hacer descartar una infección del tracto urinario debido a la heterogeneidad en su presentación.

RETRASO EN LA EVACUACIÓN DEL MECONIO. ¿EN QUÉ DEBEMOS PENSAR? *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Orizaola Ingelmo A, González Pérez D, Alegría Echaury E, Pérez Miguel M, Alcalde Alfonso M, Gijón Criado I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una malformación congénita que afecta a 1/5.000 recién nacidos, con una relación 4:1 hombre/mujer, y que se caracteriza por la ausencia de la innervación intrínseca distal del intestino de longitud variable.

Caso clínico. Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional que ingresa en neonatología a las 24 horas de vida, por vómitos desde el nacimiento (últimos biliosos) e intolerancia oral. No meconiorrexis. A la exploración física, distensión abdominal con sensación de ocupación. Se realizan radiografía y ecografía abdominal, así como analítica, descartando patología quirúrgica e infecciosa. Tras 12 horas de ayuno, se reinicia alimentación oral de forma progresiva hasta conseguir nutrición enteral completa con alguna deposición espontánea, por lo que se decide alta. Reacude a los 22 días de vida por vómitos, distensión abdominal, rechazo de tomas y decaimiento. La radiografía de abdomen muestra distensión de asas no evidenciándose gas en ampolla rectal. Se realiza ecografía abdominal que descarta sufrimiento intestinal. Posteriormente, se realiza enema opaco sugerente de EH. Se inicia *nursing*. Pendiente de toma de biopsias para diagnóstico definitivo.

Comentarios:

- El retraso a la hora de realizar la primera deposición espontánea de meconio, asociado al cuadro de obstrucción intestinal funcional distal, con distensión abdominal marcada e irritabilidad, así como la radiografía de abdomen en la que se evidencia la ausencia de gas a nivel distal, deben hacernos sospechar de EH.
- El diagnóstico diferencial incluye descartar una obstrucción orgánica, el íleo meconial (fibrosis quística) y el síndrome de colon izquierdo hipoplásico.

SEPSIS PRECOZ NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Arriola Rodríguez-Cabello S, Gutiérrez Camus A, Marín Rodero J, González Pérez D, Vilanova Fernández S, Gutiérrez Pascual D, Pérez Santos AB, García Valle E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La sepsis neonatal precoz es una infección en sangre o líquido cefalorraquídeo antes de las 72 horas de vida. El microorganismo más frecuente es el *Streptococcus agalactiae*. Su tratamiento debe ser precoz para mejorar la morbimortalidad asociada.

Caso clínico. Recién nacida mujer, a término y de peso adecuado para edad gestacional, con embarazo normo-evolutivo y parto eutócico. SGB negativo y amniorrexis de 18 horas. En las primeras horas de vida, comienza con febrícula, afectación del estado general, mal color, quejido, polipnea, irritabilidad y rechazo de la alimentación. Ante la sospecha de sepsis precoz se extrae analítica sanguínea (leucopenia y aumento de los reactantes de fase aguda), hemocultivo y punción lumbar (citoquímica compatible con meningitis). Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina, gentamicina y cefotaxima. En las primeras horas de ingreso realiza dos crisis convulsivas por lo que se inicia tratamiento con fenobarbital con buena respuesta. A las 48 horas, se objetiva en el hemocultivo y en el LCR, *S. gallolyticus* subesp. *pasteurianus*. Dada la buena evolución, con mejoría del estado general, la perfusión y desaparición del quejido y la polipnea, se continúa con antibioterapia prescrita hasta estudio de sensibilidad antimicrobiana, cuando se suspende ampicilina y cefotaxima y se continúa tratamiento con penicilina (22 días) y gentamicina (7 días).

Comentarios. *Streptococcus gallolyticus* subsp. *pasteurianus* es una causa relativamente rara de infección neonatal, con apenas una decena de casos notificados en la última década. Se manifiesta típicamente como un cuadro de sepsis con meningitis, similar a la infección por estreptococos del grupo B (EGB).

LO QUE UNA POLIOSIS PUEDE ESCONDER. *Gutiérrez Camus A, Marín Rodero J, Orizaola Ingelmo A, González Pérez D, Arriola Rodríguez-Cabello S, Pérez Miguel M, López De Viñaspre Vera-Fajardo M, González Martínez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La poliosis es una entidad definida por un descenso de melanina y melanocitos en el folículo piloso. Afecta a las pestañas, las cejas y al cuero cabelludo. Puede darse de forma aislada o como parte de otros cuadros de afectación sistémica.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino (34+4 semanas) de bajo peso para la edad gestacional (1.820 g; p9) que ingresa en unidad neonatal procedente de paritorio por prematuridad. Embarazo con regular control, diagnosticado de CIR tipo I en semana 28+4, sin seguimiento efectivo posterior. Serologías maternas negativas, test rápido VIH negativo. No realizado cribado de estreptococo del grupo B. Durante la exploración física se objetiva mechón de pelo blanco en zona parietal derecha, sin otras lesiones cutáneas ni en cejas o pestañas asociadas. Se realizan estudios complementarios (valoración por oftalmología y otorrinolaringología, ecografía cerebral y abdominal) que resultan normales, tratándose de una poliosis aislada.

Comentarios:

- La presencia de un mechón blanco de pelo (poliosis) puede ser un hallazgo aislado o formar parte de síndromes complejos.
- Se deberá hacer una exploración física exhaustiva en búsqueda de otras lesiones en cejas o pestañas, así como de lesiones hipocrómicas a nivel corporal.
- Como pruebas complementarias se recomienda una exploración oftalmológica y otorrinolaringológica, así como valoración de la anatomía abdominal y cerebral, dada su posible asociación con piebaldismo, síndrome de Waardenburg, albinismo oculocutáneo y síndrome de Tietz, entre otros.

SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETOFETAL. A PROPOSITO DE UN CASO. *Barbadillo Mariscal B, García Miralles L, Luis Barrera C, Calleja Ibáñez M, Gonzalo San Esteban A, Aja García G, Miranda Vega M, Suárez Fernández J. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de transfusión feto-fetal es una complicación grave ocurrida en el 10-15% de las gestaciones gemelares monocoriales. Se produce un intercambio

sanguíneo desequilibrado a través de comunicaciones vasculares entre ambos fetos.

Caso clínico. Recién nacidas de 36 SEG con síndrome de transfusión feto-fetal. Gestación monocorial biamniótica con discordancia máxima de peso interfetal del 14% a las 34+3 semanas, que disminuye hasta el 9% en ecografía antenatal. Al nacimiento destaca diferencia de peso entre ambas (2.410 g y 1.930 g, discordancia 20%), palidez de la primera gemela y aspecto pletórico de la segunda. Alteraciones gasométricas en hematocrito y hemoglobina de ambas, con hematocrito de 75% y hemoglobina 24,2 g/dl en gemela receptora, en contraste con la donante, con hematocrito 26% y hemoglobina 7,6 g/dl, que precisa transfusión de hematíes con resolución. La gemela receptora asocia sintomatología secundaria a la poliglobulia, consistente en letargia e hipoactividad sin datos de asfixia perinatal, hipoglucemia precoz de 32 mg/dl y distrés respiratorio inmediato al nacimiento no atribuible a otra causa (ecografía pulmonar normal). Ante policitemia sintomática se realiza exanguinotransfusión parcial con mejoría posterior de los parámetros gasométricos (hematocrito 64% y hemoglobina 22 mg/dl) y de la clínica, aumentando la reactividad y desapareciendo los signos de distrés respiratorio.

Conclusiones. Ante diferencia de peso marcada entre gemelos monocoriales es necesario descartar un síndrome de transfusión fetofetal. La discordancia entre gemelos tanto ante como postnatal permite establecer un alto grado de sospecha del cuadro e iniciar tratamiento precoz, ya que en caso contrario la tasa de mortalidad es elevada.

INFECCIÓN NEONATAL POR VHH6 POR TRANSMISIÓN VERTICAL. *Martín Iranzo N, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JF, Jiménez Hernández EM, Sanz Rueda L, Barrio Alonso MP, López Ramos I, Rodríguez Calleja J. Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. La infección por virus herpes humano tipo 6 (VHH6) va desde asintomática hasta formas de meningitis o encefalitis, pasando por el exantema súbito. Es altamente prevalente, con anticuerpos IgG en más del 90% de los mayores de 3 años. La infección neonatal es infrecuente al encontrarse protegidos por anticuerpos maternos. La transmisión congénita es generalmente asintomática y ocurre en el 1% de los nacimientos, el 86% por integración cromosómica y el 14% por vía transplacentaria.

Caso clínico. Neonato de 22 días con febrícula hasta 37,7°C, tos y mucosidad. Exploración normal. Pruebas complementarias con PCR 18,1 mg/L; PCT negativa; orina y hemograma normales; *Streptococcus vestibularis* y *Lactobacillus*

lactis en hemocultivo; SARS-CoV-2 en panel-array nasofaríngeo y VHH6 en panel-array en LCR. Ante posible contaminación de hemocultivo y posible transmisión congénita de VHH6 sin clínica neurológica, se retiran ambos tratamientos, manteniendo buen estado general con resolución del cuadro.

Discusión. El VH6 puede permanecer latente en el organismo. Además existe la posibilidad de integración de su ADN en los cromosomas. Por lo tanto, la positividad de PCR de VHH-6 en sangre, LCR u otros fluidos orgánicos no siempre se correlaciona con la infección activa, por lo que hay que valorar el contexto clínico antes de iniciar tratamiento antivírico.

OSTEOMIELITIS DE CALOTA SECUNDARIA A INFECCIÓN CUTÁNEA PERINATAL. Santos Gómez L¹, Fernández Morán E¹, Calvo Penín C², Amat Valero S², Vega Mata N², Rubín Roger S¹, Vázquez Villa JM¹, Fernández Colomer B¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La infección de la calota es una rara complicación en el neonato. Suele tener como puerta de entrada erosiones cutáneas producidas durante el parto y puede cursar con clínica atípica, patógenos inusuales y complicaciones.

Caso clínico. Neonata sin antecedentes familiares ni personales de interés, que nace mediante parto con fórceps sin incidencias. Acude a urgencias a los 4 días de vida por lesión edematosa y fluctuante en zona occipital derecha y lesión en sacabocados purulenta en lado izquierdo (donde había presentado erosiones por el fórceps). Ingresó con antibioterapia empírica (cloxacilina+gentamicina), se realizaron pruebas complementarias donde destacaron reactantes de fase aguda (RFA) elevados y cultivo positivo para *Escherichia coli*, con una radiografía craneal que sugería afectación ósea por contigüidad. Se contactó con cirugía pediátrica que drenó la zona del absceso y realizó curas sucesivas. Al conocer el antibiograma se desescaló a gentamicina y se realizó una TAC que fue informado como osteomielitis con abscesos epidurales, por lo que se añadió cefotaxima y se estudió el líquido cefalorraquídeo, con resultados normales. En controles posteriores los RFA fueron descendiendo, pudiendo retirar la antibioterapia tras tres semanas de tratamiento (gentamicina tras una semana). En todo momento el estado general de la paciente fue excelente. Al finalizar el tratamiento se realizó TAC de control y RMN, siendo ambas normales.

Comentarios. En la mayoría de casos con esta patología descritos en la literatura, se recomiendan tratamientos antibióticos prolongados y drenaje quirúrgico, siendo fun-

damental el diagnóstico y tratamiento precoz para evitar complicaciones locales (osteomielitis) y sistémicas (sepsis).

VÓMITOS BILIOSOS EN UN NEONATO. ¿Y AHORA QUÉ? Gutiérrez Camus A, Marín Rodero J, Ramos Cela M, Pérez Santos AB, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, Maestro Borbolla A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las obstrucciones intestinales neonatales son una causa común de ingreso. Suponen la emergencia quirúrgica más frecuente en el recién nacido, y requieren un diagnóstico precoz y preciso, dada la morbimortalidad asociada. Su síntoma guía son los vómitos biliosos.

Caso clínico. Neonato de 4 días de vida, sin antecedentes perinatales de interés, que acude a urgencias por vómitos biliosos tras alguna de las tomas. Refieren deposiciones normales pero diuresis escasa. La exploración física resulta normal, salvo leve tinte icterico, sin distensión abdominal. Se realiza ecografía abdominal donde se objetiva malrotación intestinal con posible vólvulo de intestino medio y suboclusión intestinal a nivel de la 3ª porción duodenal, por lo que se realiza de manera urgente una laparotomía exploradora objetivándose rotación de colon incompleta con ciego alto, evidencia de bandas de Ladd que obstruyen parcialmente la segunda porción duodenal, sin objetivar vólvulo. Presenta buena evolución, iniciándose alimentación por succión al 5º día postoperatorio, con tránsito intestinal adecuado.

Comentarios. Las bandas de Ladd se han reportado entre 6-20% de los pacientes con malrotación. Su efecto de compresión sobre el intestino produce obstrucción total o parcial de la luz intestinal. El síntoma más frecuente es la emesis, biliosa o no, dependiendo del nivel de la obstrucción. En la mayoría de los casos no existe distensión abdominal asociada. La radiografía abdominal puede ser normal o presentar dilatación gástrica y del duodeno proximal, con escasa cantidad de gas distal.

QUISTES DE CORDÓN UMBILICAL EN EL RECIÉN NACIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO. García Miralles LC, Mañaricua Arnáiz A, Barbadillo Mariscal B, Gil Calderón FJ, Gonzalo San Esteban A, Miranda Vega M, Garrido Barbero M, Martínez Díaz S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Los quistes del cordón umbilical aparecen en el 3% de los embarazos y son la segunda anomalía más

frecuente del cordón. Habitualmente se detectan en las ecografías antenatales y hasta en un 50% de los casos asocian anomalías estructurales fetales (hidronefrosis, persistencia del uraco, onfalocele y divertículo de Meckel) y cromosómicas (trisomías 18, 21, 13). Ante el hallazgo ecográfico se recomienda realizar cariotipo fetal.

Caso clínico. Recién nacida pretérmino de 28+1 semanas de edad gestacional (SEG). Como antecedentes obstétricos relevantes: hallazgo ecográfico de macrosomía fetal y polihidramnios severo con necesidad de amniodrenaje a las 28 SEG. Al nacimiento llama la atención placenta edematosa y cordón umbilical multiquístico dependiente de la gelatina de Warthon. Necesidad de reanimación avanzada y soporte respiratorio invasivo. En la exploración destaca la macrosomía, fenotipo peculiar (facies triangular y filtrum ancho), dedos alargados y una malformación de pared abdominal con cordón multiquístico y aparente contenido intestinal, confirmado con ecografía. Resección quirúrgica a los 2 días de vida (ddv) con hallazgo anatomopatológico de divertículo de Meckel y pseudoquistes. Evolución tórpida en contexto de prematuridad y pluripatología falleciendo a los 14 ddv.

Comentarios. Como malformación estructural asociaba un divertículo de Meckel sin encontrarse ninguna alteración estructural en el estudio genético.

DÉFICIT DE GLUCOSA 6 FOSFATO DESHIDROGENASA ASOCIADO A DREPANOCITOSIS, IMPORTANCIA DE UNA BUENA HISTORIA CLÍNICA. *Rupérez Peña S, Rubio Rodríguez F, Jiménez Saucedo MP, González Germán MF, Abad Moreno N, Miranda Alcalde B, de Pedro del Valle S, Marrero Calvo MF. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. Ante la sospecha de anemia hemolítica, es preciso realizar completo diagnóstico diferencial entre distintas patologías, con posibles enfermedades de base, etiologías inmunológicas y diversos desencadenantes.

Caso clínico. Niño de 23 meses acude a Urgencias por fiebre de 12 horas, ictericia y coluria. Pruebas metabólicas al nacimiento: rasgo falciforme. No crisis hemolíticas previas. Análisis de sangre con Hb 6,8 g/dl, reticulocitos 3%, LDH 1110 U/L, bilirrubina 8,7 mg/dl de predominio indirecto, TCD: negativo, haptoglobina baja, Frotis: drepanocitos aislados, con sospecha de crisis hemolítica no inmune en relación probable con su rasgo falciforme. Aumento de reactantes de fase aguda con pruebas microbiológicas y radiológicas negativas, se inicia antibioterapia con cefotaxima y se transfunde

concentrado de hematíes. Reinterrogando refiere episodio similar pero más leve (refiere orinas de color naranja) hace 4 semanas y que una vez al mes aproximadamente su padre hace comida que incluyen habas, que sumado a la infección, impresiona ser el desencadenante. Mejoría paulatina de la hemólisis (descenso de LDH, GOT, bilirrubina y reticulocitos). Ante la sospecha clínica de Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, se extrae muestra de saliva para analizar genética de dicha enfermedad con posterior confirmación diagnóstica (hemicigosis de una variante patogénica, haplotipo A-).

Comentarios. La realización de una buena historia clínica es fundamental en todos los casos, incluyendo aquellas situaciones en las cuales ya se conoce una enfermedad de base y un desencadenante que pudieran justificar la evolución clínica del paciente.

SIRÓLIMUS COMO ALTERNATIVA EN NIÑOS CON MALFORMACIONES LINFÁTICAS COMPLEJAS. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Melgosa Peña M, Ruiz Araus A, Tejero Pastor L, Oquillas Ceballos A, Mañaricua Arnaiz A, Zarandona Leguisa S, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Las malformaciones linfáticas son enfermedades congénitas benignas presentes en 1 de cada 5.000 recién nacidos, localizadas predominantemente en cabeza y cuello. El tratamiento de elección es la cirugía, reservando para casos refractarios las terapias esclerosantes, radioterapia, corticoterapia, quimioterapia o inmunoterapia.

Caso clínico. Niño de 5 años con antecedentes personales de malformación linfática cervicofacial esclerosada en tres ocasiones con bleomicina y picibanil, consulta por edema lingual de 4 horas de evolución en contexto de cuadro cataral. Se inicia tratamiento con corticoterapia intravenosa y se solicita resonancia magnética cervicofacial observándose aumento del tamaño y extensión de la tumoración multilocular quística, fundamentalmente del componente lingual y suelo de la boca. Se comenta el caso en sesión multidisciplinar y, dada la localización y características radiológicas de la malformación, se considera como mejor opción iniciar tratamiento con sirólimus vía oral a 0,8 mg/m² cada 12 horas, monitorizando niveles plasmáticos regularmente y fijando el rango terapéutico entre 5-15 ng/ml. A la semana presenta buena respuesta clínica con disminución de la tumefacción lingual y mejoría de la movilidad. Tras 5 meses de tratamiento el paciente se encuentra con su enfermedad estable, presentando buena tolerancia al fármaco sin evidenciarse efectos adversos.

Conclusiones. Los inhibidores de la vía mTOR se han convertido en una opción terapéutica eficaz y segura en pacientes con anomalías linfáticas complicadas. Actualmente la evidencia científica se basa en revisiones retrospectivas de centros aislados y, en un futuro, será necesario la realización de ensayos clínicos para establecer indicaciones, dosis y duración del tratamiento.

NO TODO SON ADENOPATÍAS. MALFORMACIÓN LINFÁTICA DE MANIFESTACIÓN EN LA INFANCIA. Gómez Arce A¹, Gutiérrez Camus A¹, Marín Rodero J¹, Gijón Criado I¹, Giordano Urretabizkaya M¹, Llorente Pelayo S¹, Pastor Tudela A², De Lamo González E². ¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Atención Primaria Servicio Cántabro de Salud. Torrelavega.

Introducción. Las tumoraciones cervicales son un motivo de consulta frecuente en pediatría, abarcando un amplio diagnóstico diferencial. El diagnóstico es principalmente clínico, siendo necesaria la realización de pruebas complementarias según la edad de aparición, localización y sintomatología concomitante.

Caso clínico. Paciente de 9 años sin antecedentes de interés que consulta por tumoración cervical de aparición repentina. Afebril, no síntomas asociados ni antecedente traumático. En la exploración destaca una masa laterocervical derecha móvil, fluctuante e indolora, de 7,5 x 4 cm, sin signos inflamatorios. El resto de la exploración es normal. Se completa estudio con ecografía en la que se objetiva una lesión quística encapsulada localizada en el tejido celular subcutáneo con contenido ecogénico, siendo la primera impresión diagnóstica una malformación linfática con sangrado intralesional. Dados los hallazgos es valorado de forma preferente en Cirugía Infantil, sin objetivarse cambios clínicos. Se realiza resonancia magnética en la que se confirma el diagnóstico y se decide tratamiento mediante esclerosis percutánea ecoguiada con bleomicina. Tras la intervención presenta excelente evolución, con desaparición por completo de la tumoración, sin precisar tratamientos adicionales.

Comentario. Las malformaciones linfáticas son anomalías congénitas que pueden manifestarse en cualquier momento de la vida, ya sea por aumento de tamaño o por

aparición de síntomas compresivos, infecciones o sangrado. El diagnóstico inicial es clínico y la prueba de elección es la resonancia magnética para confirmar el diagnóstico, determinar la extensión, planificar el tratamiento y realizar el seguimiento. En la actualidad, el tratamiento de elección es la esclerosis con bleomicina, un procedimiento seguro y eficaz.

APLASIA MEDULAR: CAUSA INFRECUENTE DE PANCITOPENIA. Mañaricua Arnáiz A, Zarandona Leguina S, Barbadillo Mariscal B, Pérez Arnáiz L, Gil Calderón FJ, Gonzalo San Esteban A, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La aplasia medular es una entidad rara y potencialmente mortal originada por lesión de células hematopoyéticas pluripotenciales. Puede ser congénita (15%) o adquirida (85%), siendo esta última predominantemente idiopática. Suele presentarse como síndrome anémico con hematomas y hemorragias asociado a pancitopenia. El diagnóstico se confirma mediante biopsia de médula ósea (MO) siendo esta hipocelular. Las terapias actualmente disponibles son el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) alogénico y tratamiento inmunosupresor (TIS).

Caso clínico. Niña de 12 años previamente sana con astenia, sangrado mucocutáneo, hematomas y petequias de 3 meses de evolución. No adenopatías ni megalias. La analítica muestra pancitopenia con Hb 4,2g/dl, neutrófilos totales 800/ μ L y plaquetas 7000/ μ L. Frotis de sangre periférica sin blastos ni células dismórficas y biopsia MO con celularidad del 20% sin blastos que confirma el diagnóstico. Se detectó acortamiento telomérico con estudio genético negativo. Resto de estudios negativos siendo catalogada de idiopática. Ante aplasia medular grave y ausencia de donante HLA compatible se inicia tratamiento inmunosupresor con timoglobulina (ATG) de caballo y ciclosporina durante 5 meses con criterios de no respuesta y necesidad de transfusiones plaquetarias semanales por lo que se indica TPH.

Conclusión. La aplasia medular constituye una de las posibles causas de diagnóstico diferencial de pancitopenia. La presencia de acortamiento telomérico es un hallazgo habitual sin asociar telomeropatía. El TPH es el tratamiento de elección, recurriendo a TIS cuando no se puede llevar a cabo.

Posters Sábado 15 de abril

SALÓN QUINTANAR

ALTERACIÓN DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN LA NEUROFIBROMATOSIS Y EL COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA EN PEDIATRÍA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *García Fernández S¹, Oreña Ansorena V², Corujo Murga P³, Martín Pino S¹, Antomil Guerrero B¹, Blanco Lago R¹, Hedrera Fernández A¹, Málaga Diéguez I.* ¹Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Revisión de las historias clínicas y resonancias magnéticas nucleares (RMN) de los pacientes con neurofibromatosis (NF1) y complejo esclerosis tuberosa (CET) en seguimiento en la consulta de Neuropediatría en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de NF1 y CET. Se recogieron los datos epidemiológicos, radiológicos y las alteraciones asociadas.

Resultados.: Se recogieron 40NF1 y 5CET. En la NF1 el 42,5% eran mujeres y el 100% del CET. La edad media al diagnóstico de la NF1 fue de 3,3 años y del CET 0,2 años. El 10% de los pacientes con NF1 y el 80% de los CET presentaban discapacidad intelectual. El 25% de los pacientes con NF1 y el 80% de CET asociaban trastorno de conducta. El 8% de NF1 presentaban epilepsia, así como 4 de los 5 casos de CET. En los pacientes con NF1 un 92,5% tenían realizada RMN de las cuales eran patológicas un 57% donde desta-

caban áreas de vacuolización de la mielina en todas ellas, neurofibromas en 6 de las 21 resonancias alteradas y gliomas de nervio óptico en 5 de ellas. En el caso de los pacientes de CET el 100% tenían realizada RMN de las cuales eran patológicas un 80% con hallazgo de tuberomas y nódulos subependimarios en todas las RMN patológicas. En uno de los casos de CET se objetivó un astrocitoma de células gigantes.

Conclusiones. La mayoría de los pacientes con NF1 y CET presentan comorbilidades neurológicas asociadas a las alteraciones encontradas en la RMN características de estas enfermedades.

PACIENTE CON LIENCEFALIA DE ORIGEN GENÉTICO. *Calleja Ibáñez M, Navarro Abia V, Iglesias Rodríguez M, Barbadillo Mariscal B, Mañaricua Arnáiz A, Gonzalo San Esteban A, Pérez Arnáiz L, Muñoz Albillos M.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El espectro de la lisencefalia engloba un amplio grupo de malformaciones cerebrales debido a fallos en la migración neuronal, asociando desde agiria, paquigiria a heterotopia de la lámina subcortical de mayor a menor gravedad. La mayoría cursa también con discapacidad intelectual en grado variable y epilepsia. El diagnóstico se establece mediante pruebas de imagen, estudio microbiológico y estudio genético, habiendo unos 20 genes descritos hasta la fecha, siendo los más frecuentes LIS1, DCX y TUBA1A. Revisamos esta entidad a propósito de un caso.

Caso clínico. Lactante varón de 18 meses derivado a la consulta de Neuropediatría por microcefalia postnatal sin

influencia genética, alteración en la conducta y en el desarrollo psicomotor. Se realiza como parte del estudio inicial resonancia magnética cerebral en la que se observa lisencefalia con paquigiria, citomegalovirus en Guthrie card negativo y estudio genético en el que se detecta mutación en heterocigosis en el gen DCX, ligado al cromosoma X. Estudio genético de la madre pendiente. A los 24 meses de edad debuta con crisis epilépticas, actualmente en tratamiento con levetiracetam y a los 34 meses se diagnostica de trastorno de espectro autista.

Comentarios. La lisencefalia ligada al cromosoma X se considera una enfermedad rara de prevalencia desconocida, producida por alteraciones en el gen DCX. Asocia discapacidad intelectual y epilepsia, con cuadros más graves en pacientes masculinos. Ante un paciente con microcefalia sin influencia familiar y alteración en el desarrollo psicomotor es importante tenerlo presente como diagnóstico diferencial por las implicaciones pronósticas y terapéuticas.

APNEAS, REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR Y DIAGNÓSTICO GENÉTICO EN LA INFANCIA. *Morales Moreno AJ, Castro Rey M, Vázquez Martín S, de Felipe Pérez M, López Allúe L, Gutiérrez Valcuende C, Morales Albertos L, Aldana Villamañán I. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Las apneas del lactante exigen un abordaje precoz y multidisciplinar vinculado a distintas pruebas complementarias en función de la sospecha diagnóstica y la adecuación al entrenamiento en maniobras de reanimación cardiopulmonar.

Caso clínico. Varón de 2 meses, padres sanos no consanguíneos, fruto de embarazo a término sin complicaciones, salvo cribado auditivo no superado. Presenta un evento breve, resuelto e inexplicable en domicilio con cianosis y un corto período de ausencia a estímulos. Ante repetición del episodio definido como: shock descompensado con palidez cutánea, piel moteada, relleno capilar prolongado y taquipnea sin clara focalidad neurológica, se ingresa en unidad de cuidados críticos. Tras estabilización, se realiza observación hospitalaria durante 4 días donde mantiene constantes normales, adecuada tolerancia oral y diuresis, permitiendo el alta domiciliaria. En el siguiente año, apneas similares en contexto de infecciones respiratorias filiaadas (VRS, COVID, Metaneumovirus). Destaca un fenotipo peculiar: hidrocele bilateral, escoliosis, sindactilia de 2º-3º dedos del pie, hipertelorismo, hendiduras antimongoloides, filtrum ancho con labio superior fino y micrognatia. Como pruebas complementarias, la hibridación genómica comparativa nos brinda

el diagnóstico de síndrome de microdelección 16p11.2 en el contexto del trastorno paroxístico no epiléptico tipo espasmos del sollozo. Se instaaura monitorización domiciliaria de apneas e instrucciones de RCP básica para cuidadores.

Conclusiones. La delección 16p11.2 puede cursar con apraxia del habla, trastorno del lenguaje, rasgos TEA u obesidad junto a discapacidad intelectual. La literatura actual recoge al *microarray cromosómico* como prueba diagnóstica pre y posnatal de primer nivel para pacientes con discapacidades del desarrollo o anomalías congénitas.

MUTACIÓN DE NOVO EN SCN2A COMO CAUSANTE DE ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA Y DEL DESARROLLO. *Iglesias Rodríguez M¹, Calleja Ibáñez M¹, Madrigal Lkhoul E², Canterero Durón JP³, Pérez Arnaiz L¹, Navarro Abia V¹, Muñoz Albillos MS¹, López Salas E¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Las encefalopatías epilépticas y del desarrollo constituyen una causa importante de morbilidad, tanto por la repercusión de las crisis sobre la calidad de vida de los pacientes, como por los efectos sobre el neurodesarrollo. Las etiologías son múltiples, y los fenotipos muy variables. Presentamos el caso de un varón de nuestro centro y su evolución.

Caso clínico. Varón de 13 meses que debuta con espasmos epilépticos, previamente neurodesarrollo normal y sin antecedentes de interés. Presentaba paroxismos de flexión cefálica con supravversión de la mirada en salvas de 2-5 minutos, 6-8 veces al día, predominantemente al despertar. No presentaba movimientos de extremidades ni caídas. En el videoelectroencefalograma presentaba datos compatibles con síndrome de West, iniciándose vigabatrina. Presentó detención del neurodesarrollo, sin regresiones, y una puntuación de 21 en escala ADOS. Se completó estudio con perfil metabólico y resonancia magnética, ambos normales. Exoma-trío con variante patogénica de *SCN2A* en heterocigosis *de novo*, asociada a epilepsia y trastorno del espectro autista. A los 2 años presenta descompensación clínica, con progresión de encefalopatía y asociación de distintos tipos de crisis (caída cefálica, tónico clónicas generalizadas), refractarias. Se inicia tratamiento con valproico, topiramato y clobazam, sin respuesta, por lo que se inicia dieta cetogénica, pendiente de valorar evolutivamente.

Comentario. Las mutaciones en *SCN2A* son una causa conocida de encefalopatías epilépticas y del desarrollo de amplio espectro fenotípico y sin clara correlación genotipo-fenotipo. Identificar las causas detrás de encefalopatías epilépticas y del desarrollo debe ser una prioridad para ofrecer

información pronóstica, posibles tratamientos dirigidos y consejo genético.

ACNES: SÍNDROME DE ATRAPAMIENTO DEL NERVIO CUTÁNEO ANTERIOR. *Gil Calderón FJ¹, Puente Ubierna L¹, Mirás Veiga A¹, Martínez S², Muñoz Albillos MS¹, Andrés Pedrosa M³, Ruiz Araus A¹, Melgosa Peña M¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de ACNES es poco conocido y por consiguiente infradiagnosticado. Para su diagnóstico utilizaremos como criterios la presencia del signo de Carnett, el Pinch test, la presencia de disestesias en el punto de máximo dolor, o la mejoría tras infiltración de anestésico local, habiéndose descartado patología abdominal visceral o funcional.

Caso clínico. Paciente de 10 años que acude Urgencias en repetidas ocasiones por abdominalgia intermitente en hipocostado derecho e izquierdo con escasa respuesta a analgesia. No presenta fiebre ni alteraciones digestivas. En la exploración se detecta Carnett positivo y Pinch test positivo. Se realiza analítica completa en la que no se detectan alteraciones. Ante este cuadro se sospecha síndrome de ACNES, se solicita ecografía de pared abdominal, se deriva a Neuropediatría y se inicia tratamiento con amitriptilina. En la ecografía se detecta arteria epigástrica que atraviesa aponeurosis de recto abdominal izquierdo con reproducción del dolor a la palpación profunda sobre ella, concordante con la sospecha diagnóstica. Ante mala respuesta a amitriptilina se sustituye por gabapentina. Ante mal control del dolor, se deriva a Unidad del Dolor. Realizan infiltración con dexametasona y levobupivacaína previa colocación de EMLA, con lo que se produce mejoría, permitiendo la retirada de gabapentina.

Comentarios. El conocimiento de este síndrome, con una adecuada anamnesis y exploración física, permite su diagnóstico precoz, evitando la realización de pruebas complementarias innecesarias. El tratamiento debe ser escalonado, comenzando por analgesia oral, seguido de infiltración anestésica y, por último, neurectomía anterior.

¿QUÉ SE ESCONDE DETRÁS DEL TEMBLOR? *Antomil Guerrero B¹, González Acero A¹, Blanco Lago R¹, Hedrera Fernández A¹, Díaz García P², Fernández López A², Fernández Morán E², Málaga Diéguez P³.* ¹Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Department of Neurology. UT Southwestern Medical Center. Dallas, EE.UU.

Introducción. El temblor es un trastorno del movimiento (TM) poco estudiado en pediatría. Su correcta identificación puede verse dificultada por la asociación con otros TM.

Caso clínico. Varón de 10 años valorado en Neuropediatría por temblor intencional de miembro superior derecho de una semana de evolución. Como antecedentes personales, destaca prematuridad de 33 semanas. El paciente aqueja dificultad para escribir y pérdida de fuerza en manos. En exploración neurológica se aprecian fuerza y reflejos conservados, pero marcada disimetría en la maniobra dedo-nariz y temblor intencional distal en miembros superiores. Mejora espontáneamente en la siguiente semana. Se inicia estudio de temblor intencional, incluyendo resonancia magnética craneomedular (RM), con hallazgo de múltiples lesiones desmielinizantes en placas, así como evidencia de diseminación en espacio y tiempo, cumpliendo los criterios de McDonald para diagnóstico de esclerosis múltiple (EM). Se completa estudio de enfermedad desmielinizante, resultando las bandas oligoclonales positivas. Se administra un ciclo de metilprednisolona resolviéndose la clínica. Posteriormente, se inicia tratamiento con fingolimod que mantiene en la actualidad, con buena tolerancia. No ha tenido nuevos brotes desde entonces y presenta estabilidad de las lesiones en controles de neuroimagen.

Conclusiones. El temblor intencional es infrecuente en pediatría y su presencia obliga a descartar lesiones estructurales, más si este es de inicio agudo. La EM pediátrica es una entidad infrecuente y es preciso hacer un correcto estudio de autoinmunidad para establecer el diagnóstico.

DEBÚT DE SÍNDROME DE WEST EN PACIENTE CON FENILCETONURIA: NO NOS CONFORMAMOS CON UNA CAUSA APARENTE. *Pérez Arnaiz L, Havrylenko Vynogradnyk A, Iglesias Rodríguez M, Navarro Abia V, Muñoz Albillos MS, Mañaricua Arnaiz A, Gil Calderón J, Barbadillo Mariscal B.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La mayoría de los espasmos infantiles tienen una etiología identificable (65-80%). En este caso ha sido retador vernos obligados a ampliar el abanico diagnóstico y a afinar la búsqueda etiológica del Síndrome de West.

Caso clínico. Lactante varón afecto de fenilcetonuria clásica con fenotipo severo desde el nacimiento, en tratamiento dietético con buen control metabólico. Hermana con fenilcetonuria clásica y crisis febriles atípicas. Consulta a los 8 meses y medio por episodios en salvas de flexión cervical y de extremidades superiores junto a superversión de la mirada, con predominio al despertar, refieren cambio en

su comportamiento desde el inicio de estos episodios. Asocia leve retraso del desarrollo motor previo. Se realiza EEG con patrón interictal de hipsarritmia. Se completa estudio con RM cerebral, tras descartar lesión estructural se realiza estudio metabólico en sangre, orina, LCR y CGH array, siendo normal. También se solicita panel de encefalopatías epilépticas, pendiente resultados en el momento actual. Se inicia tratamiento con Vigabatrina hasta dosis máximas con desaparición de las crisis y mejoría en el patrón de EEG.

Comentarios. Los niveles elevados de fenilalanina en pacientes sin tratar son tóxicos para el SNC, describiéndose discapacidad intelectual irreversible, alteraciones conductuales, microcefalia y convulsiones. Sin embargo, el paciente de nuestro caso debuta con encefalopatía epiléptica teniendo niveles de fenilalanina adecuadamente controlados desde el diagnóstico precoz de la enfermedad. Este hecho nos obliga a replantear la causa subyacente del Síndrome de West, por si fuera susceptible de tratamiento adicional, adecuando las expectativas y el pronóstico de la enfermedad.

SINUS PERICRANII: MÁS ALLÁ DE LA SUPERFICIE.

Pou Blázquez A, Sánchez Prieto C, Fernández Álvarez M, Martínez Pérez M, Fernández Fernández D, Molleda González S, Alejos Antoñanzas M, Terroba Seara S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El *sinus pericranii* es una rara malformación vascular venosa en la que existe una comunicación anómala transdiploica entre los vasos venosos extracraneales y los senos venosos intracraneales. Presentamos el caso de un niño de 2 años diagnosticado de forma incidental.

Caso clínico. Niño de 2 años ingresado en Planta de Pediatría en contexto de ataxia aguda. Durante su ingreso se observa una lesión vascular en región frontal derecha. La lesión es de tonos azulados, ligeramente sobreelevada y no dolorosa. A la palpación no presenta pulsatilidad ni tampoco soplo a la auscultación. La madre no refiere traumatismo en dicha localización y cree que la presenta desde el nacimiento, habiendo aumentado progresivamente de tamaño. En la resonancia magnética craneal se identifican unos vasos en tejido subcutáneo, confluentes, que conectan con pequeñas venas emisarias que atraviesan el diploe y confluyen en una vena que drena en el tercio anterior del seno venoso longitudinal superior. Tras comentar el caso en sesión clínica, se decide actitud conservadora. El paciente recibe seguimiento en consultas externas de Neurología Pediátrica.

Comentarios. El *sinus pericranii* es una malformación vascular rara que se presenta habitualmente de forma asin-

tomática. Típicamente se localiza en región frontal o nasal. El problema principal asociado a esta malformación suele ser estético, aunque en algunos casos puede llegar a cursar con trombosis y hemorragia cerebral, llegando a ser mortal. La actitud terapéutica abarca desde el manejo conservador hasta la resección quirúrgica o la embolización, por motivos estéticos o como profilaxis de posibles complicaciones.

MASA ORBITARIA. *Morales Albertos L¹, Pérez Gutiérrez ME², Uribe Reina MP¹, Gutiérrez Valcuende C¹, López Santos A¹, Llorente Sanz B¹, Herraiz Cristóbal R³, González García HP.* ¹Servicio de Pediatría; ²Sección Onco-hematología infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Pediatría Atención Primaria. Centro de Salud Sotillo de la Adrada. Ávila.

Introducción. En niños, las patologías orbitarias pueden presentar diversos síntomas, a veces inespecíficos, incluyéndose en el diagnóstico diferencial patología infecciosa (celulitis, dacriocistitis) y tumoral (rabdomyosarcoma, neuroblastoma, histiocitosis, quiste dermoide).

Caso clínico. Varón de 3 años que acude a Urgencias derivado por dacriocistitis desde hace 15 días, sin mejoría tras tratamiento. Antecedentes familiares y personales sin interés. Refieren lacrimo unilateral, de un mes de evolución. No otros síntomas de interés. Exploración física: pupilas isocóricas normoreactivas a la luz. Movimientos oculares conservados. Edema palpebral ojo izquierdo con eritema y leve dolor local. Se palpa masa de 0,3x0,3 cm en borde palpebral interno. No secreción ocular. Ojo derecho normal. Resto de exploración normal. Se consultó a oftalmología y otorrinolaringología, que informaron de exploración similar y fue descartada sinusopatía aguda. Se decidió ingreso y realización de pruebas de imagen (RMN y TAC de órbita) que mostraron una masa sólida de 20 mm en canto interno de órbita izquierda, que invade celdillas etmoidales y conducto lacrimonasal y engrosamiento de tejidos blandos preseptales orbitarios. Se realizó biopsia endoscópica nasosinusal, con informe anatomopatológico de células inflamatorias tipo linfocitocitario, células gigantes, predominando eosinófilos y células de citoplasma claros. La inmunohistoquímica reveló expresión de varios marcadores (S100, CD1a, Langerina). Índice de proliferación ki67 de 25%. Mutación detectada: V600E en el gen *BRAF*. Se confirmó así histiocitosis de células de Langerhans, siendo la evolución favorable con tratamiento quimioterápico.

Comentarios. Ante patología orbitaria persistente, en Pediatría deben descartarse causas tumorales que precisan abordaje específico con pruebas de imagen y estudio histopatológico.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS NEONATAL. *Morales Albertos L¹, Sánchez Mínguez A², López Allúe L¹, de Felipe Pérez M¹, Morales Moreno AJ¹, Matías del Pozo V², Uruña Leal MC², Alonso Ferrero J².* ¹Servicio de Pediatría; ²Sección Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La trombosis de senos venosos cerebrales (TSVC) en neonatos es poco frecuente aunque actualmente su diagnóstico está aumentando gracias al mejor conocimiento clínico y las nuevas técnicas de neuroimagen. Los síntomas son poco específicos y pueden incluir convulsiones, letargia, apnea o ser asintomáticos y hallarse de forma incidental.

Caso clínico. Neonato que ingresa a las 7 horas de vida en el Servicio de Neonatología por crisis comiciales con movimientos orofaciales y cianosis peribucal asociada. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes personales: embarazo controlado. Ecografías prenatales normales. Parto eutócico a las 37 semanas. Perinatal inmediato: normal. Apgar 9/10. Exploración física y neurológica: leve hipotonía cervical, resto sin alteraciones. Ecografía transfontanelar en las primeras 24 horas de vida con resultado normal. Monitorización con Brain Z registrándose crisis eléctricas y empeoramiento neurológico. Resonancia magnética cerebral al 3^{er} día de vida: trombosis completa del seno transversal izquierdo y parcial del derecho. Los estudios metabólicos y de coagulación complementarios fueron normales. El tratamiento incluyó: fenobarbital y levetiracetam, rehabilitación y heparina de bajo peso molecular. Evolución favorable sin nuevas crisis comiciales y reperfusión total de los senos en resonancia de control a los 30 días de vida.

Comentarios. La TSVC neonatal es una patología posiblemente infradiagnosticada. Debe sospecharse en caso de sintomatología neurológica temprana o parto complicado. El objetivo del tratamiento anticoagulante es prevenir la progresión del trombo y podría mejorar el pronóstico neurológico.

TROMBOSIS SENOVENOSA CEREBRAL EN UN NEONATO: LA IMPORTANCIA CRECIENTE DE LA NEUROIMAGEN. *López Salas E, García Miralles LC, Martínez Díaz S, Luis Barrera C, Iglesias Rodríguez M, Vega del Val C, Arnáez Solís J, de Frutos Martínez MC.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La trombosis senovenosa cerebral (TSVC) se trata de una entidad de difícil diagnóstico, dada su clínica inespecífica, principalmente convulsiones y letargia. Su incidencia se estima en torno a 12/100.000 recién nacidos/

año; sin embargo, su frecuencia está aumentando debido a la mayor sensibilidad de las pruebas de neuroimagen.

Caso clínico. Recién nacido a término de peso adecuado. Gestación sin incidencias. Cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal, sin precisar reanimación. Acidosis perinatal e hipoglucemia precoz leves transitorias, sin datos de encefalopatía. A las 36 horas inicia episodios de clonías con correlato eléctrico en el electroencefalograma. Recibe tratamiento anticonvulsivo con fenobarbital y levetiracetam, controlándose las crisis a las 72 horas. Hallazgo en ecografía cerebral inicial de trombosis de la gran vena de Galeno, que progresa en ecografías posteriores a trombosis de seno recto, vena de Galeno y venas cerebrales internas, asociada a infarto venoso hemorrágico bilateral. Se confirma el diagnóstico a través de resonancia magnética (RM) craneal. Plaquetopenia (71.000/ μ l) inicial transitoria con coagulación y estudio de trombofilias normales. Ante la progresión de la trombosis y la estabilidad de los datos de hemorragia, se decide iniciar tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) al noveno día, objetivándose una reperfusión progresiva de los vasos afectados. Recanalización senovenosa completa a las 6 semanas, que permite la retirada del tratamiento con HBPM.

Comentarios. Destacar la importancia del estudio de ecografía-doppler de flujo venoso y la RM cerebral con venografía secuencia TOF (Time of flight) para el diagnóstico y seguimiento de la TSVC.

PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA: ¡NO TE OLVIDES DE MIRAR LOS PIES! *Pérez García, C¹, Sánchez Sánchez, S¹, Fernández-Rodríguez H², Bernardo-Fernández B².* ¹Residente de Medicina Familiar y Comunitaria; ²FEA de Pediatría. Hospital Carmen y Severo Ochoa. Cangas del Narcea.

Introducción. La enfermedad de Lyme presenta diferentes manifestaciones clínicas en función de su estadio. La parálisis facial es una manifestación rara que aparece en fase precoz diseminada en un 3% de los casos.

Caso clínico. Niño de 12 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por lagofthalmos derecho, sensación de acorchamiento facial y desviación comisura labial izquierda de 24 horas sin otra clínica acompañante. A la exploración destaca lagofthalmos derecho, desviación de comisura bucal izquierda, así como mácula eritematosa con aclaramiento y pápula central en maléolo externo derecho compatible con eritema crónico *migrans*. Rehistoriando al paciente, refiere picadura en dicha zona una semana antes en un prado con garrapatas. Se completa estudio con hemograma, bioquímica

y ECG normales. IgM e IgG de *Borrelia burgdorferi* pendientes en primer momento. Se decide ingreso para observación y tratamiento con amoxicilina, prednisona oral y lágrimas artificiales. Evolución positiva, por lo que fue dado de alta en 24 horas y control posterior en consultas externas donde se constató desaparición de sintomatología. Los resultados de la serología fueron IgM e IgG negativas. Ante clínica compatible, se repitió la prueba a las 3 semanas siendo positivas IgM e IgG, confirmándose así el diagnóstico de parálisis facial en contexto de enfermedad de Lyme.

Comentarios. Aunque solo el 3% de parálisis faciales en la infancia se asocian a enfermedad de Lyme, es importante realizar una exploración sistemática por aparatos en todo paciente con clínica compatible para poder identificarla y tratarla correctamente a tiempo.

LA EXPLORACIÓN FÍSICA: PILAR FUNDAMENTAL EN EL DIAGNÓSTICO (TAMBIÉN DE ENFERMEDADES RARAS). *Rodríguez Ovalle S, Antomil Guerrero B, Bernaldo de Quirós C, Álvarez Merino M, Vázquez Villa JM, Hedrera Fernández A, Blanco Lago R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El examen clínico es una de las partes de mayor relevancia en la entrevista clínica. Las manifestaciones físicas objetivadas pueden sugerir un cambio funcional o estructural de relevancia. Tanto es así que, junto a una correcta anamnesis, es posible realizar un diagnóstico de sospecha, incluso de enfermedades poco comunes.

Caso clínico. Varón de 11 años derivado desde atención primaria a Neuropediatría por sospecha de trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH). En sus antecedentes personales destaca una “torpeza motora” a seguimiento en Rehabilitación desde hace años, sin mejoría. Antecedente familiar de esquizofrenia en tío. En la exploración física se detecta discreta hemiparesia izquierda. Al existir, también, problemas del aprendizaje, y con sospecha de alteración central por la alteración de la exploración neurológica, se solicita una resonancia magnética craneal. En ella se identifica importante alteración de la señal en sustancia blanca periventricular alrededor de ambas astas occipitales. Ante los hallazgos clínico-radiológicos, se sospecha una adrenoleucodistrofia ligada al X (ALD-X) con afectación cerebral. Se confirma, posteriormente, con un perfil de ácidos grasos de cadena muy larga y corticotropina elevados, así como con el estudio del gen ABCD1 (alterado)

Comentarios. La ALD-X es el trastorno peroxisomal más frecuente (1/17.000). Su diagnóstico presintomático permite

anteponerse a la aparición y complicaciones derivadas de la insuficiencia suprarrenal y a un deterioro neurológico progresivo (físico y psíquico). En este caso, una exploración física minuciosa resultó ser la clave para el correcto diagnóstico y tratamiento del paciente.

SÍNDROME DE NEDHELDS, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Martín Iranzo N, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JF, Jiménez Hernández EM, Gutiérrez Zamorano M, Cantero Tejedor MT, Bartolomé Porro JM, Peña Valenceja A. Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. Se trata de un trastorno que se agrupa bajo el acrónimo inglés NEDHELDS, englobando alteraciones del neurodesarrollo con hipotonía y alteración del lenguaje expresivo con o sin convulsiones. La transmisión sigue una herencia autosómica recesiva. Dentro de los signos y síntomas más destacados la hipotonía, mala alimentación y retraso global del desarrollo, evidenciándose desde la infancia. Las imágenes cerebrales pueden tener características como ventrículos agrandados, cuerpo calloso y tronco encéfalo más pequeño e incluso anomalías en la sustancia blanca.

Caso clínico. Se trata de un varón de 4 años que presenta como antecedentes personales en ecografías prenatales hipoplasia del cuerpo calloso y cerebelosa. Hermano fallecido a los 7 años, con mismo diagnóstico prenatal, y misma alteración del neurodesarrollo. Se realiza al nacimiento RMN cerebral que confirma los hallazgos prenatales. La exploración física muestra un fenotipo característico y un retraso en los hitos del desarrollo adecuados para su edad, destacando falta de sedestación, hipotonía, leve braquicefalia y ausencia de lenguaje entre otros. Se realiza seguimiento conjunto en Hospital de referencia, donde se solicita panel genético de morfogénesis cerebral con detección de una variante en aparente homocigosis en gen *DEAF1*, clasificada como variante probablemente patogénica. Por el momento no presenta crisis. Continúa en seguimiento estrecho por neurología pediátrica de nuestro hospital.

Comentarios. La mayoría de los pacientes tienen un crecimiento general y contacto visual alterados, con trastornos del sueño y lenguaje expresivo gravemente afectado. El fenotipo es variable, siendo característico la microcefalia. El desarrollo de convulsiones está presente de forma habitual pero no es necesario para el diagnóstico de esta enfermedad (su hermano sí que las tuvo). La delección de 2 nucleótidos descrita podría originar la aparición de un codón prematuro de parada y como consecuencia el ARNm ser degradado por variantes sin sentido o bien generar una proteína truncada.

MENINGIOMA EN EDAD PEDIÁTRICA, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Oquillas Ceballos A, Tejero Pastor L, Iglesias Rodríguez M, Navarro Abia V, Muñoz Albillos MS, Luis Barrera C, Ruiz Araus A, Melgosa Peña M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los meningiomas representan entorno al 5% de los tumores que afectan al sistema nervioso central en Pediatría. La mayoría son lesiones benignas de bajo grado asintomáticas. El tratamiento es quirúrgico y su pronóstico es dependiente de una resección completa y su localización. A propósito de un caso de esta patología diagnosticado en nuestro centro, se resalta la importancia de una exploración neurológica completa como base para el diagnóstico topográfico de las lesiones del sistema nervioso.

Caso clínico. Niña de 12 años sin antecedentes de interés, refiere clínica de 4 meses de evolución de disminución de fuerza en ambas manos y dificultad en la motricidad tanto fina como grosera. Presentaba fuerza disminuida en miembros superiores (4+/5) y conservada en inferiores, con reflejos osteotendinosos vivos simétricos sin aumento de área. Reflejo cutáneo plantar flexor derecho, indiferente izquierdo. Presentaba alteración de la sensibilidad vibratoria y propioceptiva, con preservación de la sensibilidad táctil. Ante la clínica sugerente de compresión medular con compromiso cordonal posterior, se realiza resonancia magnética que confirma la presencia de una lesión extraaxial en unión craneocervical izquierda con signos de mielopatía compresiva. Es intervenida con exéresis parcial y el estudio anatomopatológico muestra datos compatibles con meningioma psamomatoso (Grado 1 de la OMS), con elevado índice proliferativo.

Conclusiones. Los meningiomas son tumores raros durante la infancia. En ocasiones, la sintomatología que producen se debe al efecto masa ocasionado por el tumor, por lo que una exploración neurológica completa es vital para acercarnos al diagnóstico topográfico de las lesiones.

A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE PITT HOPKINS. *Jiménez Hernández EM, Martín Iranzo NM, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JF, De la Torre Santos SI, Bartolomé Porro JM, Cantero Tejedor MT, Peña Valenceja A. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. El síndrome de Pitt Hopkins es un trastorno genético con patrón de herencia autosómico dominante producido por alteraciones en el gen TCF4. La prevalencia

se sitúa en torno a 1-9 casos/1.000.000. Está caracterizado por asociación de discapacidad intelectual, rasgos faciales característicos y un patrón de respiración anómalo. La variabilidad individual del síndrome es amplia. Suele aparecer discapacidad intelectual grave, alteración del comportamiento y rasgos faciales característicos como nariz prominente, ojos hundidos y filtrum corto. Pueden asociar alteraciones visuales, episodios de hiperventilación seguidos de apnea, convulsiones y problemas gastrointestinales. El diagnóstico se basa en examen clínico y estudios genéticos.

Caso clínico. Paciente de 24 meses sin antecedentes personales de interés derivado para valoración y orientación diagnóstica por alteración de conducta. Seguimiento previo en Unidad de Salud Mental Infante Juvenil por sospecha de trastorno del espectro autista. El paciente presenta dificultad para la interacción social con sus iguales, autolesiones, falta de respuesta a su nombre, intolerancia a sonidos (lavadora, secador). A la exploración física presenta un fenotipo peculiar: microcefalia, puente nasal ancho, doble curva pronunciada del labio superior y pabellones auriculares algo despegados. Ante hallazgos, se solicita realización de resonancia magnética y estudio genético (CGH-array). En el CGH-array de alta resolución, se observa haploinsuficiencia del gen TCF4. La resonancia magnética craneal revela ausencia de alteraciones intracraneales significativas.

Comentarios. El estudio genético ayuda a filiar etiológicamente casos clínicos, donde el fenotipo es muy variable y comparten manifestaciones comunes como trastornos del desarrollo, alteraciones de conducta y fenotipo peculiar.

HETEROTOPIA DE LA SUSTANCIA GRIS. *Gonzalo San Esteban A, García Miralles LC, Calleja Ibáñez M, Oquillas Ceballos A, Tejero Pastor L, Ruiz Araus A, Miranda Vega M, Suárez Fernández J. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La heterotopia de sustancia gris es una malformación del desarrollo cerebral caracterizada por la posición ectópica de neuronas a largo de las paredes ventriculares, en la sustancia blanca profunda o subcortical, formando una doble corteza. Esto puede conllevar desde retraso del desarrollo, deterioro cognitivo, epilepsia o ser un hallazgo casual. El diagnóstico se realiza mediante prueba de imagen, más frecuentemente en la adolescencia. Actualmente se desconoce la causa por lo que estas neuronas no migran a su correcta posición.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino tardío de 35 semanas de gestación no controlada. En la exploración física destaca microretrognatia, un paladar ojival con hipotonía de

extremidades superiores e inferiores y clonus en ambos pies. Durante su estancia en la unidad presenta dificultades en la alimentación con una importante incoordinación de deglución así como retraso en la ganancia de los hitos del desarrollo. Sin observarse convulsiones eléctricas ni clínicas. En este contexto, se realiza una ecografía cerebral objetivándose un aspecto festoneado de las paredes de los ventrículos laterales y un aumento del espacio en fosa posterior. La resonancia magnética craneal confirma lesiones nodulares subependimarias en ambos ventrículos laterales de señal idéntica a la sustancia gris asociado a una megacisterna magna.

Comentarios. El diagnóstico precoz de esta entidad permitirá realizar un seguimiento estrecho del neurodesarrollo de nuestra paciente teniendo en cuenta el amplio espectro en la sintomatología de esta entidad.

ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO-ISQUÉMICA POR SALMONELLA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Díaz García P¹, Vega López L¹, García Fernández S¹, Oreña Ansorena V¹, Mayordomo Colunga J¹, Vivanco Allende A¹, Hedrera Fernández A¹, Concha Torre A¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La encefalopatía hipóxica-isquémica (EHI) se caracteriza por secuelas motoras y neuropsicológicas secundarias a falta de oxígeno por cese de flujo sanguíneo cerebral. Presentamos el caso de una niña de 2 años que en el contexto de una infección por *Salmonella enteritidis* desarrolló una EHI grave.

Caso clínico. Niña de 2 años sana que consulta por cuadro gastrointestinal de 48 horas de evolución. Ambiente epidémico familiar tras ingesta de tortilla de patata 48 h antes. A su llegada presenta disminución del nivel de conciencia, mala perfusión, taquicardia y ausencia de pulsos periféricos. Se decide intubación y canalización de dos vías intraóseas. Se administra expansión y se traslada para ingreso en cuidados intensivos pediátricos. Al ingreso presenta coagulopatía, elevación de reactantes de fase aguda y filmarray positivo para *Salmonella*. Destacaban pupilas mióticas poco reactivas y escasa respuesta a estímulos. Se realiza resonancia cerebral magnética con lesiones isquémicas difusas en fase aguda/subaguda y videoelectroencefalograma con lentificación basal difusa. Evolución clínica tórpida con dos fracasos de extubación por mal manejo de secreciones, consiguiendo extubación definitiva el 18 día de ingreso. Espasticidad progresiva que precisa inicio de baclofeno. Realiza episodios compatibles con crisis diencefálicas (irritabilidad, febrícula

e HTA) con respuesta a tratamiento con clonidina y clonazepam. Es dada de alta tras 30 días de ingreso.

Comentario. Se presenta caso de EHI, de etiología probablemente mixta. Por un lado, secundaria a shock hipovolémico por pérdidas digestivas y por otro lado por shock séptico por *Salmonella*. No existen datos en la literatura sobre incidencia de EHI en este contexto.

SÍNDROME DE DUPLICACIÓN 22Q11.2 EN DOS PACIENTES GEMELAS.

de Felipe Pérez M, Morales Albertos L, Morales Moreno AJ, Castro Rey MC, Vázquez Martín S, Goz Sanz C, López Santos A, Izquierdo Herrero E. Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome de duplicación 22q11.2 engloba un amplio espectro clínico por duplicación de la región 22q11. Se caracteriza por retraso psicomotor, discapacidad intelectual, alteraciones del lenguaje, dificultades en el aprendizaje, hiperactividad, rasgos dismórficos, cardiopatías, anomalías oftalmológicas, auditivas y urogenitales e infecciones frecuentes.

Caso clínico. Mujeres gemelas, edad 2 años 10 meses. Padres sanos, no consanguíneos. Embarazo gemelar monocorial biamniótico, bien controlado. Diabetes gestacional, tratamiento con dieta. Cesárea programada a las 37 semanas de vida. Remitidas a Neuropediatría a los 17 meses de vida para valoración de rasgos del trastorno del espectro autista y evidencia de retraso psicomotor. La primera gemela presenta hipoacusia neurosensorial izquierda y otitis de repetición. Las dos pacientes presentan retraso del desarrollo psicomotor global, destacando la ausencia de interacción social y de intencionalidad comunicativa. Deambulación liberada a los 19 meses. Dificultades de la coordinación a nivel motricidad fina y gruesa. Esterotipias manuales y oculares. No desarrollo del lenguaje. No respuesta al nombre. No juego funcional ni compartido. Fenotipo de ambas gemelas: frente amplia, epicantus invertido, hipertelorismo, narinas antevertidas, labios gruesos, orejas de implantación baja, manchas hipercrómicas e hipotonía. Diagnosticadas de trastorno del espectro autista moderado-severo, con estudio genético positivo para síndrome de duplicación 22q11.2.

Comentarios. El síndrome de duplicación 22q11.2 afecta a 1 de 700 personas con discapacidad intelectual. Sin embargo, en la literatura se han reportado menos de 400 casos y, aunque las anomalías congénitas están bien descritas para el síndrome de delección 22q11.2, no son tan conocidas para el síndrome de duplicación 22q11.2.

NEURITIS ÓPTICA BILATERAL POR ANTICUERPOS ANTI-MOG. Muñoz Lumbreras M¹, Hedrera Fernández A¹, González Acero A¹, Blanco Lago R¹, Rubio Granda A¹, Rubín Roger S¹, Salcedo Fresneda O¹, González Sánchez S², Costales Álvarez MC³, González Jiménez D¹, Mayoral González MB¹. ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría; ²Unidad de Radiología Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico; ³Unidad de Oftalmología Infantil, Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La neuritis óptica es un proceso inflamatorio que puede presentarse como debut de una enfermedad neurológica como la esclerosis múltiple o neuromielitis óptica pero también, como se está viendo en muchos estudios, como un síndrome aislado asociado a anticuerpos dirigidos contra la glicoproteína de la mielina de oligodendrocitos (anti-MOG), que generan desmielinización provocando, entre otros cuadros clínicos, una afectación del nervio óptico.

Caso clínico. Niña de 10 años con cefalea frontal derecha de 48 horas de evolución refractaria a analgésicos orales asociando alteraciones visuales (fotopsias y escotomas) y dolor a la movilización ocular con resto de exploración neurológica normal. Refería cuadro catarral la semana previa por lo que ante sospecha de sinusitis, su pediatra de AP inició días antes tratamiento con amoxicilina-clavulánico, sin mejoría. Ante la sospecha clínica de neuritis óptica, se solicitó valoración oftalmológica, detectando en la oftalmoscopia indirecta borramiento de papila OD a nivel nasal y superior, confirmando el TC craneal un moderado engrosamiento e hiperdensidad del nervio óptico derecho en comparación con el contralateral. Se descartaron causas infecciosas mediante estudio de LCR y serologías. En el estudio de autoinmunidad en sangre y LCR, se detectaron anticuerpos anti-MOG. Se realizó RM craneomedular que no detectó alteraciones compatibles con otras patologías desmielinizantes relacionadas con anti-MOG. A las 48 horas del debut comenzó a presentar molestias a la movilización ocular izquierda, con impresión de progresión bilateral, confirmada mediante potenciales evocados visuales, compatibles con neuritis óptica bilateral desmielinizante, con más afectación de la vía óptica derecha. Al tratarse de una neuritis óptica autoinmune por anticuerpos anti-MOG, se inició tratamiento con metilprednisolona intravenosa a 1 g/día durante 5 días con resolución completa de la clínica ocular, con descenso progresivo de dosis oral durante un mes. Tanto la exploración oftalmológica como los resultados de la tomografía de coherencia óptica (OCT) fueron mejorando progresivamente hasta resolución completa. Los anticuerpos anti-MOG persistían positivos tras un mes del debut, si bien la paciente continúa asintomática sin nuevos episodios.

Comentarios. La detección del dolor a la movilización ocular como sospecha de neuritis óptica es crucial para un diagnóstico precoz que, además del estudio oftalmológico, debe descartar causas estructurales, infecciosas y autoinmunes. En este último grupo es crucial la determinación precoz de anticuerpos. En el caso de la neuritis óptica por anticuerpos anti-MOG, cuyo tratamiento precoz con corticoides suele ser muy efectivo, es necesario descartar otras entidades asociadas (esclerosis múltiple, encefalomielitis aguda diseminada) mediante RM craneomedular así como un seguimiento evolutivo tanto clínico como serológico hasta la negativización, previniendo recurrencias y discapacidad.

SALÓN ZULOAGA

INCREMENTO DE CASOS DE SEPSIS POR STREPTOCOCCUS PYOGENES. Rupérez Peña S, Miranda Alcalde B, Jiménez Saucedo M, Rubio Rodríguez F, González Guzmán ME, Abad Moreno N, De Pedro Del Valle S, Lázaro Ramos J. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. En diciembre de 2022 la Sociedad Española de Pediatría emitió un comunicado alertando del inusual incremento de casos de infecciones graves por *Streptococcus pyogenes*. La detección precoz de estos casos es determinante para su evolución. En un hospital de segundo nivel es fundamental actuar rápidamente para estabilizar y trasladar a los pacientes a hospitales de referencia donde puedan recibir una asistencia completa.

Caso clínico. En 5 meses se han detectado tres casos de shock séptico estreptocócico. Edades comprendidas entre 6-24 meses. Todos se detectaron al quinto día de fiebre con cuadro catarral y mal estado general. TEP inestable con exantema petequial, uno de ellos además escarlatiniforme. Analíticas con elevación de reactantes (PCR 25-54 mg/dl y PCT 8-24 ng/ml), acidosis metabólica leve-moderada e hiperlactacidemia variable (3-6mmol/L). Un caso con test estreptocócico positivo. Recibieron expansiones con cristaloides (40 ml/kg) hasta alcanzar estabilización hemodinámica y oxigenoterapia simple. Además, antibioterapia con cefotaxima y dos de ellos, también clindamicina. Fueron trasladados estables hemodinámicamente a la UCIP del hospital de referencia. Desarrollan shock séptico por *Streptococcus pyogenes*. Dos de ellos precisaron ventilación mecánica y terapia de depuración extrarrenal. Todos recibieron soporte vasoactivo. Buena evolución posterior.

Comentarios:

- Confirmamos un número de casos inusual de infección bacteriana grave por *Streptococcus pyogenes* en nuestro hospital.
- El diagnóstico de sepsis es clínico y debe hacerse precozmente, por lo que es importante tener un alto grado de sospecha ante signos y síntomas compatibles.
- En situación de inestabilidad hemodinámica es fundamental la resucitación con fluidoterapia precoz y si no es suficiente iniciar soporte vasoactivo.

VIRUELA DEL MONO: EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN UN CASO CLÍNICO. *Rupérez Peña SM, González Germán MF, Jiménez Saucedo MP, Rubio Rodríguez F, Abad Moreno N, Miranda Alcalde B, De Pedro Del Valle S, Martín Sanz A. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. En julio de 2022, la OMS declaró el brote de viruela del mono una emergencia de salud pública internacional, los niños presentan rash con lesiones cutáneas: pápulas, vesículas y pústulas que se rompen apareciendo una costra.

Caso clínico. Niño de 10 años acude a urgencias por lesiones cutáneas dolorosas y pruriginosas de una semana de evolución, inician en manos y dedos, con diseminación a tórax, abdomen y espalda, asocia malestar general. Sus hermanos presentan lesiones similares. Exploración física: constantes estables, exantema maculopapular eritematoso en tórax-abdomen con escoriaciones, lesiones vesiculosas y pustulosas (3-4 mm) en dorso de manos y región interdigital, costras mielicéricas muy dolorosas, limitando los movimientos de dedos. Se recoge muestra de las lesiones (PCR para varicela y viruela del mono) y se inicia antibiótico tópico y antihistamínicos. A las dos semanas acude nuevamente, con empeoramiento de las lesiones de manos, con inflamación del dorso e impotencia funcional de mano derecha, asociando afectación del pene. Prurito nocturno intenso. Se decide ingreso. PCR vírica previa negativa. Nuevo cultivo de lesiones se detecta *Streptococcus pyogenes*. Ante sospecha de escabiosis sobreinfectada recibe tratamiento con ivermectina vía oral, curas con sulfato de zinc 1/100, ácido fusídico y amoxicilina-clavulánico IV. Al alta mejoría clínica, con movilidad de manos y dedos adecuada.

Comentarios. La escabiosis es de las afecciones cutáneas más comunes, a parte de las lesiones clásicas, se pueden observar elementos pustulosos en manos y pies, con sobre-

infección por rascado. El diagnóstico es clínico y debemos siempre recordarlo como diagnóstico diferencial de enfermedades cutáneas vesiculo-pustulosas.

ACTINOMICOSIS: LA GRAN OLVIDADA. *Mesa Lombardero E, Salcedo Fresneda O, Muñoz Lumberas M, Alonso Alonso A, Santos Gómez L, Miranda Montequín S, Calle Miguel L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La actinomicosis es una infección infrecuente en la edad pediátrica pero probablemente infradiagnosticada, ya que *Actinomyces* spp. es un microorganismo habitual de la microbiota oral, interviene en infecciones polimicrobianas y su aislamiento microbiológico es dificultoso. Las infecciones cervicofaciales son las más frecuentes y suelen ser secundarias a caries o traumatismos dentales.

Caso clínico. Niño de 6 años, con antecedentes de caries en múltiples piezas dentales, que acude a urgencias por una adenopatía submaxilar derecha de un mes de evolución, con crecimiento paulatino, sin mejoría tras amoxicilina-clavulánico. No presentaba fiebre ni síntomas de alarma. Se realiza analítica, serología y ecografía, sin resultados concluyentes. Se deriva a Oncología Infantil y se realiza biopsia con aguja gruesa, donde se observa una linfadenitis reactiva y crecimiento de *Pseudomonas oryzihabitans*, *Staphylococcus pasteuri* y *Actinomyces naeslundii*. Se pauta tratamiento oral con ciprofloxacino durante 14 días y posteriormente con penicilina, sin mejoría. Se realiza resonancia magnética que descarta osteomielitis asociada y se programa exodoncia de cuatro piezas dentarias, con envío de muestras a anatomía patológica (proceso inflamatorio), y a microbiología (crecimiento de *Actinomyces* spp y *Lactobacillus rhamnosus*). Se mantiene antibioterapia con penicilina durante 4 meses, con mala adherencia terapéutica. Presenta evolución favorable, con resolución de la adenitis.

Comentarios. Al contrario de lo descrito en la literatura, en nuestro caso, el diagnóstico se confirmó por aislamiento microbiológico en dos muestras, mientras que la anatomía patológica no mostró los clásicos gránulos de azufre. Es fundamental un doble abordaje, quirúrgico y antibiótico, para el control de esta infección.

LO QUE ESCONDE UN SÍNDROME GRIPAL. *Bartolomé Calvo G, González Martín LM, Santana Rodríguez C, Lavandera Gil I, Soler Monterde M, Collada Carrasco M, Pérez Yagüe G. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. El fracaso renal agudo (FRA) es una entidad infrecuente en pediatría fuera de la atención del niño crítico pero con alta morbi-mortalidad pudiendo conllevar el desarrollo de enfermedad renal crónica (ERC). Una de las causas es la rabdomiolisis secundaria a miositis víricas.

Caso clínico. Paciente de 13 años, con síndrome de Gilbert, que consulta por coluria de 24 horas de evolución. Asocia fiebre de 4 días, síntomas catarrales y mialgias. En la exploración física destaca palidez cutánea, orofaringe hiperémica con exudado de fibrina. Pruebas complementarias:

- Sistemático de orina: proteínas +++, sangre +++.
- Sedimento: cilindros granulados sin hematíes (mioglobinuria).
- Análítica de sangre: PCR 3,32 mg/dl, Urea 53 mg/dl, Cr 1,11 mg/dl (FGe 53,57 ml/min/1,73 m²), GOT 5.099 U/L, GPT 1.156 U/L, LDH 3.928 U/L, CPK 203.118 U/L.
- Virus respiratorios: positivo para Influenza A.

Se inicia hiperhidratación y se deriva para ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos. Durante su ingreso se mantiene hiperhidratación, con empeoramiento de función renal (cifras máximas de urea 80 mg/dl, Cr 3,27 mg/dl FGe Swartz 2009 18,18 ml/min/1,73 m²). Desarrolla edema agudo de pulmón precisando tratamiento con diuréticos. Asocia tubulopatía con acidosis e hipomagnesemia que se corrige con aportes de bicarbonato y magnesio. Mejoría clínica progresiva con recuperación progresiva de la función renal (Cr 0,8 mg/dl y FGe Swartz 2009 de 74,34 ml/min/1,73 m²).

Conclusiones. La triada clásica de mialgias, coluria y debilidad en contexto de infección por virus Influenza nos debe hacer sospechar un cuadro de rabdomiolisis, debiendo descartar el FRA ya que el tratamiento debe ser lo más precoz para evitar daño renal permanente y el potencial desarrollo de ERC.

PARESIA VI PAR: UNA POSIBLE CONSECUENCIA DE INFECCIÓN POR MYCOPLASMA. *Pérez Arnaiz L, Gonzalo San Esteban A, Havrylenko Vynogradnyk A, Navarro Abia V, Luis Barrera C, Gordón Bolaños C, Gil Calderón J, Barbadillo Mariscal B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El *Mycoplasma pneumoniae* causa con frecuencia cuadros respiratorios, siendo el responsable del 30% de las neumonías atípicas en la comunidad pediátrica. Sin embargo, puede producir manifestaciones a otros niveles.

Caso clínico. Se presentan dos casos clínicos de 13 y 12 años que consultan por diplopía de tres meses de evolución, sin proceso infeccioso intercurrente al inicio del cuadro. En la

exploración se constata leve limitación para la abducción de ojo derecho, diplopía en mirada binocular en dextroversión con agudeza visual normal sin dolor a la movilización ocular y adecuada respuesta fotomotora, confirmando en exploración por neurooftalmología paresia de VI par derecho. Se solicita analítica de sangre (incluyendo perfil metabólico, anticuerpos anti-gangliósido, anti-acetilcolina y anti-musk, serologías, ANA, FR, vitaminas A y E). En ambos casos, se objetiva una infección reciente por *Mycoplasma pneumoniae* por lo que se completa el estudio con RM cerebral y análisis de LCR que resultan normales. Se pauta tratamiento con Azitromicina con mejoría clínica.

Comentarios. En relación a las manifestaciones extrapulmonares, se postulan diferentes mecanismos fisiopatológicos en la infección por *Mycoplasma*: producción local de citoquinas, fenómenos inmunomediados o procesos vasculíticos locales. Los métodos diagnósticos más difundidos son la PCR y las técnicas serológicas. Sin embargo, una PCR negativa en el LCR no excluye la infección, dado que la patogenia puede ser inmunomediada. Esto podría justificar el resultado negativo del paciente expuesto. El tratamiento de elección son los macrólidos aunque los cuadros graves pueden requerir tratamiento corticoideo e inmunoglobulinas.

STAPHYLOCOCCUS AUREUS: DE FLORA SAPRÓFITA A INFECCIÓN CUTÁNEA EXTENSA. *de Felipe Pérez M, López Allúe L, Gutiérrez Valcuende C, Ortega Vicente E, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P, Uribe Reina MP, Yogesh Khemlani S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El *Staphylococcus aureus* es una bacteria grampositiva que habita en piel sana. La rotura de la barrea cutánea supone una vía de entrada para este patógeno, pudiendo dar lugar a infecciones cutáneas, de tejidos blandos u óseas e incluso bacteriemia.

Caso clínico. Varón, 8 años. Hace dos semanas inicia lesiones vesículo-pustulosas de 5-7 cm, con eritema y exudación periféricos y ulceración central purulenta precedida de costra oscura en ambos codos y dorso de mano derecha. Múltiples lesiones papuloeritematosas y vesículo-pustulosas de 0,5-2 cm, pruriginosas, con costras melicéricas y hemorrágicas, en extremidades, tórax, pabellones auriculares y faciales. Afebril. Ha realizado tratamiento domiciliario con sulfadiazina argéntica y apósitos con aceite de ricino durante 2 semanas con empeoramiento. En urgencias se diagnostica de ectima e impétigo extenso y se inicia amoxicilina-clavulánico oral 10 días, mupirocina tópica y cetirizina. Se realiza

control a la semana y a las cuatro semanas, observándose placas residuales cicatriciales, liquenificadas y muy pruriginosas de 5-7 cm en codos y mano derecha, por lo que se continúa con crema de betametasona y gentamicina hasta resolución completa.

Comentarios. Las formas de presentación de las infecciones cutáneas varían según la localización y la profundidad, lo que condiciona el tratamiento tópico o sistémico. Para las formas superficiales, se emplea tratamiento tópico con mupirocina y ácido fusídico. Sin embargo, para los casos más profundos y extensos, la amoxicilina-ácido clavulánico o la cloxacilina son de elección frente a los estafilococos, mientras que la penicilina y la amoxicilina se reservan para los estreptococos.

SÍNDROME DE ESCALDADURA ESTAFILOCÓCICA EN PACIENTE PEDIÁTRICO. *de Felipe Pérez M, Gutiérrez Valcuende C, López Allúe L, Ortega Vicente E, Justo Vaquero P, Bartolomé Cano ML, Bartolomé Albistegui MJ, García Barbero E. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El síndrome de escaldadura estafilocócica está causado por *Staphylococcus aureus*, que coloniza fosas nasales y ombligo y produce toxinas exfoliativas epidérmicas. Presenta una baja incidencia en nuestro medio. El diagnóstico es clínico, aunque se puede realizar confirmación mediante cultivo de mucosas.

Caso clínico. Mujer, 5 años. Presenta impétigo nasal de 10 de evolución, tratado con mupirocina tópic. Consulta en urgencias por eritema en pliegues antecubitales e inguinales, diagnosticándose de dermatitis e impétigo. Reconsulta 36 horas después por lesiones eritodérmicas exfoliativas extensas y ampollas diseminadas con destechamiento epidérmico y signos de sobreinfección en región facial, auricular, cervical, lumbar, pliegues, región interglútea y genital. Asocia fisurización y costras periorales, conjuntivitis y edema palpebral con exudado. Fiebre de 38°C. Afectación del estado general por dolor. Se realiza diagnóstico clínico de síndrome de escaldadura estafilocócica, con aislamiento de *Staphylococcus aureus* en frotis conjuntival y nasal. Se decide ingreso hospitalario para tratamiento con cloxacilina intravenosa 10 días, mupirocina tópica, crema de betametasona y gentamicina, prednisona-neomicina pomada oftálmica y analgesia. Evolución a descamación generalizada con mejoría progresiva hasta resolución completa.

Comentarios. El síndrome de escaldadura estafilocócica debe sospecharse en paciente pediátrico con eritrodermia

aguda, hiperestesia y afectación peribucal o conjuntival. Debe realizarse diagnóstico diferencial con otras entidades dermatológicas como la dermatitis atópica y la urticaria, especialmente en etapas iniciales. El tratamiento precoz puede evitar complicaciones como la deshidratación, las alteraciones electrolíticas y la sobreinfección, siendo de elección la cloxacilina intravenosa, pudiendo asociar clindamicina, vancomicina o linezolid para *Staphylococcus aureus* resistentes a metilina.

HUIR DE LA GUERRA EN MULETAS Y SIN DIAGNÓSTICO. *de Felipe Pérez M, Gutiérrez Valcuende C, Morales Albertos L, Ortega Vicente E, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P, Vega Bayón M, Espinoza Leiva AP. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El *Staphylococcus aureus* es una bacteria grampositiva que forma parte de la flora saprófita cutánea, si accede a los tejidos internos puede causar infecciones potencialmente graves de tejidos blandos y hueso, como la osteomielitis, siendo el agente causal más frecuente de las infecciones osteoarticulares.

Caso clínico. Varón de 13 años de edad, ucraniano. Consulta por bultoma en tobillo derecho. En Ucrania se realizó drenaje de absceso y tratamiento con ciprofloxacino oral 5 días. Durante su viaje hasta España por conflicto bélico en su país de origen, se realiza curas en distintos hospitales europeos, con empeoramiento progresivo. Exploración física: úlcera de 1 cm póstero-externa de tobillo derecho, eritema perilesional, edema y trayecto fistuloso profundo con salida de material purulento. Dolor intenso a la palpación y movilización, con imposibilidad para la marcha. Analítica sanguínea con leucocitosis y elevación de PCR leves. En resonancia magnética se objetiva osteomielitis del calcáneo. Tratamiento con drenaje quirúrgico y Friederich. Cultivo positivo para *Staphylococcus aureus*. Antibioterapia con cloxacilina intravenosa 7 días y posteriormente oral durante otras 4 semanas.

Comentarios. Las infecciones osteoarticulares poseen una morbilidad y mortalidad importante en todo el mundo, con una prevalencia en países desarrollados de 20.000 casos por cada 100.000 niños. Se debe sospechar infección osteoarticular ante dolor intenso a punta de dedo, tumefacción e impotencia funcional. La osteomielitis suele ser unifocal en metáfisis de huesos largos, aunque puede presentarse en cualquier localización. El tratamiento debe ser precoz para evitar complicaciones, con drenaje quirúrgico y antibioterapia intravenosa.

ABSCESO PRETIBIAL POSTRAUMÁTICO EN PACIENTE PEDIÁTRICO. de Felipe Pérez M, Morales Moreno AJ, Gutiérrez Valcuende C, Ortega Vicente E, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Acevedo Vega JR. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Las infecciones de piel y partes blandas suponen un motivo frecuente de consulta en Pediatría. Los agentes etiológicos más frecuentes son el *Staphylococcus aureus* y el *Streptococcus pyogenes*. El alcance de la profundidad de las lesiones es muy variable, pudiendo estar restringidas a la piel o alcanzar tejidos blandos profundos o incluso el hueso.

Caso clínico. Varón, 12 años. Acude a urgencias tras 5 días de hiperalgesia en región pretibial derecha tras traumatismo banal 24 horas previas jugando al fútbol. Intensidad 9,5/10 en escala EVA. Afebril. Valorado en dos ocasiones por Traumatología, con radiografía normal y diagnóstico de tendinitis de tibial anterior y peroneos. Presenta empeoramiento progresivo, con diagnóstico de celulitis en Atención Primaria e inicio de amoxicilina-clavulánico oral. Reconsulta en urgencias por progresión de la lesión en las últimas 24 horas, tumefacción de 8x7 cm, eritema y aumento del calor local. Edema importante con fóvea en tobillo y pie derechos. Dolor intenso a la palpación superficial y la movilización. Asocia fiebre, máxima 38°C. Se realiza analítica con hemograma normal y aumento leve de PCR. Diagnóstico de absceso pretibial derecho con signos flogóticos y a tensión. Ingreso con amoxicilina-clavulánico intravenoso, lavado quirúrgico y drenaje durante 3 días. Cultivo positivo para *Staphylococcus aureus*. Al alta se completa una semana de antibioterapia oral.

Conclusiones. La celulitis es una infección cutánea aguda delimitada a dermis y tejidos subcutáneos. Puede progresar y complicarse en forma de celulitis abscedada o absceso cutáneo, precisando incisión, drenaje quirúrgico y antibioterapia intravenosa en los casos más graves.

COLONIZACIÓN POR STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE EN NIÑOS MENORES DE 5 AÑOS EN CANTABRIA: IMPACTO DE LA VACUNACIÓN SISTÉMICA NEUMOCÓCICA 13-VALENTE CONJUGADA. Pérez Fernández L^{1,2}, Bercedo Sanz A³, Escorial Briso-Montiano M⁴, Suárez-Arrabal MC⁵, Ares Álvarez J⁶, Baquero-Artigao F⁷, Yuste Lobo J⁸, Pérez del Molino IC^{1,2}. ¹Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Instituto de Investigación Marqués de Valdecilla (IDIVAL). Santander. ³Centro de Salud de los Castros. Santander. ⁴Centro de Salud Astillero. Cantabria. ⁵Centro de Salud La Marina. Cantabria. ⁶Centro de Salud Virxe Peregrina.

Pontevedra. ⁷Enfermedades Infecciosas y Tropicales. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁸Pneumococcal Unit. Instituto de Salud Carlos III and CIBER of Respiratory Diseases (CIBERES). Madrid.

Objetivos. La colonización nasofaríngea por *Streptococcus pneumoniae* es un estado previo a la enfermedad neumocócica, siendo los principales portadores la población preescolar. Nuestro objetivo es evaluar la tasa de colonización de *Streptococcus pneumoniae* en niños sanos y con otitis media aguda en Cantabria y estudiar la distribución por serotipos.

Material y métodos. Estudio observacional, prospectivo realizado en 3 centros de salud desde el 1 abril 2022 y 28 febrero 2023. Se seleccionaron dos grupos de 6 meses-5 años: (1) niños sanos (2) con otitis media aguda (OMA). Todos tenían las dosis PCV13 correspondientes para la edad en que se reclutaron. Se realizó cultivo de frotis nasofaríngeo, identificación con disco de optoquina (Oxoid) y Maldi-TOF (Biomérieux) y serotipado en Instituto de Salud Carlos III. Análisis estadístico: X².

Resultados. 80 niños reclutados (41 sanos, 39 OMA). La colonización por *S. pneumoniae* en sanos fue 12/41 (29,3%) y en OMA 23/39 (59%); $p < 0,007$. Se serotiparon 30/35 muestras. (Tabla I)

TABLA I. DISTRIBUCIÓN DE SEROTIPOS.

Serotipos	Sanos (n; %)	OMA (n; %)
3*	0	2; 6,7%
6C	1; 3,3%	0
9N	1; 3,3%	0
10A	0	1; 3,3%
15B	1; 3,3%	0
15C	0	2; 6,7%
17F	1; 3,3%	0
19A*	0	1; 3,3%
19F*	0	2; 6,7%
21	2; 6,7%	0
23A	2; 6,7%	4; 13,4%
23B	0	2; 6,7%
24F	0	1; 3,3%
33F	0	2; 6,7%
35F	3; 10%	1; 3,3%
37	0	1; 3,3%
Total	11; 36,6%	19; 63,4%

*Serotipos incluidos en PCV13

En sanos el 100% de las cepas eran serotipos no-PCV13; en OMA el 26,3% eran serotipos PCV13 y se agruparon en los serotipos 3, 19A y 19F.

Conclusiones:

- La implementación de PCV13 ha reducido la colonización nasofaríngea por serotipos vacunales y el reemplazo por serotipos no vacunales.
- La colonización fue más frecuente en pacientes con OMA.
- Los serotipos vacunales 19A y 19F forman biofilm, evitando la opsonofagocitosis en neumococo, lo que explicaría su asociación con OMA.
- Sería aconsejable incluir serotipos no-PCV13 prevalentes en la comunidad en la vacunación neumocócica y establecer una vigilancia de serotipos circulantes en la población pediátrica.

PAROTIDITIS POSTVACUNAL. *Gutiérrez Valcuende C, Khemlani Ramchand SY, Carranza Ferrer J, López Allúe L, Izquierdo Herrero E, Morales Moreno, A, Morales Albertos L, Ortega Vicente E. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La vacunación disminuye la incidencia de enfermedades infecciosas potencialmente graves. El desconocimiento del diagnóstico y manejo de reacciones adversas puede favorecer su rechazo.

Caso clínico. Escolar de 3 años, acude a urgencias por inflamación dolorosa del ángulo submandibular izquierdo de 24 horas. Cuando catarral de 1 mes. Afebril. No pérdida de peso. No otros síntomas. Valorado en atención primaria, sospecha de parotiditis, tratamiento con ibuprofeno y amoxicilina. Segunda dosis de vacuna triple vírica hacía 19 días. No otros antecedentes. TEP estable. Buen estado general. No exantema ni petequias. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. A nivel de rama horizontal de la mandíbula izquierda, tumefacción dolorosa, no eritematosa que borra el ángulo de la mandíbula, con adenopatía satélite de 1 centímetro. Orofaringe normal, no visualizándose el conducto de Stenon. Resto de exploración normal. Ecografía: aumento de la parótida con respecto a la contralateral, ecogenicidad homogénea con adenopatías reactivas en su interior. Analítica: hemograma, bioquímica normales. PCR 2,78 mg/L. Amilasa 441 U/L.

Serología:

- Parotiditis: IgG positivo, anticuerpos IgM negativo.
- Citomegalovirus: IgG positivo, anticuerpos IgM negativo.
- *Toxoplasma gondii*: IgG e IgM negativos.
- CMV: IgG e IgM negativos.

Sospecha parotiditis postvacunal, retiramos antibioterapia y mantenemos antiinflamatorio. Al 4º día desaparición de tumefacción parotídea y mejoría clínica.

Conclusiones. La parotiditis postvacunal es una reacción adversa poco frecuente (incidencia 1-2%), se produce entre los días 10-14 posteriores a la vacunación. Diagnóstico ecográfico y serológico, sin antecedentes de contacto reciente con caso de parotiditis por cepa salvaje no requiere aislamiento. Su manejo debe ser sintomático.

LA IMPORTANCIA DEL RIESGO TROMBOEMBÓLICO EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO. *Oreña Ansorena V¹, García Fernández S², Fernández Morán E², Fernández López A², Díaz García P², Antomil Guerrero B², Aranda Jarreta S³, Corujo Murga P³. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El síndrome nefrótico (SN) presenta una incidencia de 1 a 3 casos nuevos por 100.000 habitantes, siendo la glomerulopatía primaria más frecuente. Una de las complicaciones más graves relacionadas con este síndrome es el riesgo tromboembólico debido a la pérdida urinaria masiva de proteínas y el edema. La incidencia en niños de esta complicación es del 2% (predominantemente trombosis venosa).

Caso clínico. Paciente en seguimiento en Nefrología infantil por SN corticodependiente con recaídas frecuentes. En tratamiento con micofenolato de base y prednisona desde hacía 48 horas ante nueva recaída. En este contexto la paciente acude a Urgencias de Pediatría por un cuadro clínico consistente en gastroenteritis aguda de 3 días de evolución, edemas y oliguria. Se realiza analítica, con hallazgos de deshidratación moderada y se deja en observación con reposición hídrica, realizando un episodio de desconexión del medio con hipertensión generalizada de un minuto. Se realiza TAC, donde presenta otro episodio de disminución de conciencia, con respuesta oscilante a estímulos y resolución espontánea. En la TAC se objetiva trombosis venosa extensa de senos venosos intracraneales que se confirma en la angiorresonancia realizada 5 días después. Se inicia tratamiento con enoxaparina sódica durante 15 días, desescalando posteriormente a heparina de bajo peso molecular con la que es dada de alta. Durante su ingreso se negativiza la proteinuria, disminuyen los edemas y se inicia la pauta de descenso corticoideo.

Comentario. A pesar de que las complicaciones tromboembólicas en los pacientes pediátricos con SN no presentan una alta incidencia, debemos tenerlo siempre presente y más cuando a ello se asocia un cuadro gastrointestinal.

TRASCENDENCIA CLÍNICA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOSES EN EL RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO LIGADO A X. UN CASO REPRESENTATIVO.

García Fernández S¹, Fernández López A¹, Fernández Morán E¹, García Díaz P¹, Oreña Ansorena V², Corujo Murga P³, Gil Peña H¹, Ordóñez Álvarez FA¹. ¹Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El raquitismo hipofosfatémico ligado al X es secundario a mutaciones en el gen PHEX, que originan una proteólisis defectuosa de FGF-23 y un aumento de la pérdida renal de fosfato. La clínica se caracteriza por malformaciones óseas, hipocrecimiento y trastornos de la dentición.

Caso clínico. Varón de 5 años procedente de Paraguay, donde fue diagnosticado a los 2 años y medio de raquitismo hipofosfatémico por deformidad en varo. En ese momento inició tratamiento con fósforo y forma activa de vitamina D, con cumplimiento irregular, hasta su supresión completa desde 7 meses antes de nuestra primera valoración. La madre presenta talla baja, hipofosfatemia, infecciones dentarias de repetición y deformidades óseas. Tras el traslado a nuestro país, se inició seguimiento en Nefrología Pediátrica de nuestro Hospital, donde refería dolores óseos habituales y se detectó dolicocefalia, severa deformidad en varo (distancia intercondilar (DIC) 11 cm), signos radiológicos de raquitismo (score RSS 10) e hipofosfatemia con hiperfosfatemia. Se reinició tratamiento con sales de fosfato y alfacalcidol. Por parte de Traumatología, se sometió a una hemiepifisiodesis con placa en 8 en tibia proximal externa bilateral. El estudio genético demostró la variante c.1619T>C;pPhe540Ser en homocigosis en el gen *PHEX*, siendo portadora la madre del paciente. Tras un año, han desaparecido los dolores óseos, mantiene un buen ritmo de crecimiento y ha mejorado significativamente el genu varo bilateral (DIC 8 cm).

Conclusiones. El diagnóstico y tratamiento precoces de esta enfermedad son críticas de cara a minimizar las manifestaciones clínicas y complicaciones óseas secundarias y de optimizar al máximo la talla final de estos pacientes.

DAÑO RENAL AGUDO EN ONCOLOGÍA: UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL EN PACIENTES COMPLEJOS.

Santos Gómez L¹, García Fernández S¹, Mesa Lombardero E¹, Vega López L¹, Vivanco Allende B², Rodríguez Márquez C¹, Muñoz Lumbreras M¹, Ordóñez Álvarez FA¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La nefritis tubulointersticial aguda (NTIA) supone una causa infrecuente de daño renal agudo (DRA) en la edad pediátrica. Aunque su etiología es, en muchas ocasiones, desconocida, las causas más frecuentes son medicamentosas e infecciosas.

Caso clínico. Niña de 11 años con antecedente de sarcoma de Ewing metastásico que ingresó por una probable infección urinaria febril tras ausencia de respuesta a tratamiento ambulatorio con cefixima oral. El inicio de la fiebre coincidió con la realización de una RM de control. Desde el punto de vista nefrourológico, presentaba vejiga neurógena y dilatación bilateral de vía urinaria, por lo que realizaba sondajes intermitentes y recibía tratamiento con enalapril (por proteinuria). En base a resultado de urocultivo (*E. coli* y *Enterococo faecalis*), se pautó tratamiento con ampicilina y cefotaxima, pero mantuvo diariamente fiebre, presentó un exantema evanescente y se objetivaron niveles elevados de creatinina sérica (máxima de 1,98 mg/dl), con diuresis conservada. Un control ecográfico abdominal descartó causas obstructivas de su DRA. Ante la persistencia del deterioro de función renal y la sospecha diagnóstica, se realizó una biopsia renal percutánea ecoguiada, compatible con una NTIA. Tras iniciar tratamiento esteroideo, el cuadro clínico remitió, con mejoría precoz de la función renal.

Comentarios. El abordaje diagnóstico de un DRA en una paciente con múltiples factores potencialmente implicados resulta de gran complejidad. Aunque es una patología infrecuente, debe tenerse en cuenta la posibilidad diagnóstica de una NTIA en este contexto, por cuanto se trata de una entidad tratable, y cuya evolución clínica depende, en gran medida, de la rapidez de la intervención terapéutica.

MANEJO DEL AHOGAMIENTO EN LAS URGENCIAS PEDIÁTRICAS.

Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Ramos Cella M, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, Vilanova Fernández S, Arriola Rodríguez-Cabello S, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Ante un episodio de ahogamiento los determinantes más importantes para evitar la aparición de secuelas graves son el rescate temprano y la instauración inmediata de un soporte vital básico.

Caso clínico. Adolescente de 15 años que acude en ambulancia a un hospital comarcal tras ser rescatada en helicóptero por episodio de casi-ahogamiento mientras realizaba un descenso en canoa. A su llegada presenta esputo sanguinolento. Se extrae gasometría y analítica sanguínea sin

alteraciones. Se realiza radiografía de tórax donde se objetiva marcado engrosamiento intersticial bilateral y algunas opacidades de aspecto alveolar en campo izquierdo, compatibles con casi-ahogamiento, por lo que se deriva a hospital de referencia. En este hospital, destaca en la exploración física subcrepitantes dispersos en ambos campos pulmonares y polipnea con oxigenoterapia en gafas nasales a 2 lpm (saturación sin oxígeno complementario de 90-91%). Por ello, se decide traslado a UCI pediátrica. A su llegada se inicia sueroterapia de mantenimiento y antibioterapia con ceftriaxona dada la posible aspiración de agua dulce. Se inicia alto flujo. La evolución fue satisfactoria, permitiendo retirada progresiva del apoyo con OAF junto con mejoría significativa de la auscultación pulmonar persistiendo mínimos crepitantes basales en campos posteriores.

Conclusiones. El ahogamiento es un proceso que determina una alteración respiratoria primaria como consecuencia de la inmersión en un medio líquido. La clínica es predominantemente pulmonar y neurológica, y para mejorar el pronóstico, el tratamiento debe empezar en el mismo escenario de los hechos. El manejo de estos pacientes requiere en ocasiones su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

UNA FRACTURA INFRECIENTE. López Allúe L¹, Gutiérrez Valcuende C¹, Morales Moreno AJ¹, Criado del Rey Machimbarrena D², Morales Albertos L¹, de Felipe Pérez M¹, Izquierdo Herrero E¹, Ortega Vicente E¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Traumatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las fracturas por avulsión, poco frecuentes en edad pediátrica, se producen por arrancamiento de la apófisis tras una tracción muscular o tendinosa violenta. Suelen producirse en adolescentes deportistas y las localizaciones más frecuentes incluyen tuberosidad isquiática, tuberosidad tibial anterior y base del quinto metatarsiano. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, conociendo el mecanismo de acción, y radiológico. El tratamiento suele ser conservador con evolución favorable.

Caso clínico. Niño de 12 años que acude a urgencias por traumatismo en tobillo derecho por eversión forzada del pie mientras patinaba hace 1 hora. Presenta dolor a la deambulación y en el maléolo interno. Presenta antecedentes médicos de esguince de tobillo derecho hace 4 meses. En la exploración física se evidencia edema con hematoma en maléolo interno de tobillo derecho, sin deformidad ni escalón óseo. Presenta dolor a la palpación superficial a este nivel y en regiones adyacentes, así como a la flexión, con arcos de

movimiento conservados. Se realiza radiografía ósea de pie derecho y se objetiva avulsión de maléolo tibial derecho. Se lleva a cabo inmovilización con férula suropédica durante 15 días, objetivándose en el control radiológico consolidación de la fractura y encontrándose el paciente asintomático.

Comentarios. Algunas fracturas en pediatría pueden ser de difícil diagnóstico por los cambios morfológicos observados durante el crecimiento. Conocer el mecanismo de acción y las imágenes radiológicas características de las fracturas por avulsión puede facilitar un diagnóstico y tratamiento correcto con el fin de evitar intervenciones quirúrgicas y complicaciones.

EPISODIO PAROXÍSTICO EN UN LACTANTE. LA IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS. Rubio Granda A, García Rodríguez S, Álvarez Merino M, Martín Pino S, Delgado Nicolás S, Jiménez Treviño S. Área de Gestión Clínica de Pediatría y áreas específicas. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La aparición de un episodio paroxístico en un lactante conlleva un amplio diagnóstico diferencial, siendo de gran importancia la realización de una buena anamnesis, así como pruebas complementarias orientadas a descartar organicidad.

Caso clínico. Varón de 4 meses, sin antecedentes personales de interés, que acude al Servicio de Urgencias Pediátrica (SUP) de un hospital de tercer nivel, por un episodio de hipotonía, palidez generalizada y cianosis labial de segundos de duración, con resolución completa posterior. Previamente, el paciente se encontraba asintomático y la familia niega posibilidad de atragantamiento u otros desencadenantes. Refieren vacunación con vacuna hexavalente, meningococo B y C y neumococo 13 valente, 6 horas antes. A su llegada al SUP, presenta dos nuevos episodios de las mismas características, con recuperación completa posterior y con exploración física y neurológica normal para la edad. Se decide ingreso para completar estudios, presentando hemograma, bioquímica y coagulación, exudado de virus, ecografía transfontanelar y videoencefalograma sin alteraciones. Tras 48 horas de ingreso, no habiendo presentado nuevos episodios y con exploración sin cambios, se decide alta a domicilio con diagnóstico de episodio de hipotonía-hiporrespuesta en probable contexto postvacunal.

Discusión. Los episodios de hipotonía-hiporrespuesta se han descrito pasadas 3-4 horas de la administración de diferentes vacunas. Generalmente, aparecen en la primovacuna y no contraindican la administración de otras

dosis de esa vacuna, si bien, es aconsejable un seguimiento estrecho del paciente tras la misma. Para su diagnóstico, es imprescindible una buena anamnesis.

SOS: ¡MORDEDURA DE SERPIENTE! *Simón Bernaldo de Quirós C, Díaz García P, Vázquez Villa JM, Rubín Roger S, Rodríguez Ovalle S, Rodríguez Ortiz M, Álvarez Merino M, Murias Loza S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las mordeduras por ofidio son un motivo de consulta infrecuente en urgencias de pediatría, no obstante, es importante conocer su manejo y tratamiento para garantizar una buena evolución. La clasificación de Audebert valora la existencia de síntomas, locales o sistémicos, y las posibles alteraciones analíticas. En función del nivel de gravedad se decidirá el manejo agudo, la actitud terapéutica y, sobre todo, la indicación de administración de suero antiofídico.

Caso clínico. Varón de 6 años, con calendario vacunal incompleto, que acude a urgencias de pediatría por dolor súbito en pie izquierdo mientras caminaba descalzo en la hierba dos horas antes. Presentaba constantes normales y a la exploración edema indurado doloroso y hematoma a nivel de pie y tobillo izquierdo con visualización de dos máculas rosadas en talón separadas 8 mm. Se solicitó analítica con hemograma, bioquímica incluyendo reactantes de fase aguda, CPK, función hepática y renal, d-dímero y coagulación; presentando discreta leucocitosis y elevación de d-dímero; se solicitó sistemático y sedimento con resultado normal. Tras evaluar su gravedad, se indicó tratamiento sintomático, valoración por Cirugía Plástica y profilaxis antitetánica tras valoración por parte de Medicina Preventiva. No fue necesaria la administración de suero antiofídico. Preciso ingreso en hospital de corta estancia durante 24 horas y posteriormente en planta de hospitalización 48 horas.

Comentarios. Presentamos un caso de mordedura por ofidio de grado 1 o leve en la clasificación de Audebert, orientando hacia tratamiento sintomático, profilaxis antitetánica y ausencia de indicación de administración de suero antiofídico, con evolución satisfactoria.

ABDOMINALGIA: ABDOMEN AGUDO, NEUMONÍA OCULTA, O ¿AMBAS? *Gutiérrez Valcuende C, Izquierdo Herrero E, de Felipe Pérez M, Khemlamni Ramchand SY, López Allúe L, Morales Albertos L, Morales Moreno A, Bartolomé Cano ML. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La abdominalgia, motivo frecuente de consulta en urgencias pediátricas. La anamnesis y exploración física son fundamentales para el diagnóstico. Puede deberse a patología abdominal como extraabdominal.

Caso clínico. Paciente de 10 años, sin alergias conocidas. Bien vacunado. Acude por fiebre de 4 días, máxima 40,4°C, abdominalgia periumbilical irradiada hemiabdomen derecho y vómitos. EVA7/10. Cuadro catarral de una semana. Exploración física: TEP inestable (apariencia y circulatorio alterados). Afectación del estado general. Labios secos. Pálido, ojeroso. Bien perfundido. Auscultación cardiopulmonar normal. SatO₂ 96% (FiO₂ ambiente). Abdomen:dolor a la palpación generalizada. Blumberg positivo. ORL normal. Analítica sanguínea: leucocitos 34.230/μl (neutrófilos 30.890/μl), PCT: 15,43 ng/ml, PCR: 562,65 mg/L). PAS: 8. Ecografía abdominal, normal. Mejoría tras metamizol. Ecografía pulmonar clínica normal. Radiografía tórax: consolidación en campo medio-superior derecho, no derrame. Frotis faríngeo:negativo. Ingresa y recibe cefotaxima intravenosa. Evolución inicial favorable, desaparición de fiebre al 2º día. Hemocultivo negativo. Empeoramiento al 5º día, dolor torácico e hipoventilación en hemitórax derecho, asociando dolor en FID con defensa, signos de irritación peritoneal y febr + metronidazol iv.n peritoneal (Blumberg positivo) en urgencias de pediatría. Rx tórax: derrame pleural. Ecografía abdominal: apéndice 9 mm, líquido libre adyacente y en pelvis. Apendicetomía laparoscópica. Se asocia clindamicina iv. Precisa oxigenoterapia 24 h. Mejoría, resolución del derrame y alta el 12º día, completa amoxicilina-clavulánico oral. Evolución posterior favorable.

Comentarios. La peculiaridad de nuestro caso destaca la abdominalgia, manifestación inicial de neumonía oculta (no basal) en un paciente con afectación del estado general, fiebre, elevación de RFA y leucocitosis, ecografía inicial normal, con reaparición de síntomas abdominales en contexto de empeoramiento del proceso neumónico y cuadro de abdomen agudo, intervenido.

OSTEOCONDRIITIS INFANTIL: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Ricoy Chaín E, Hontoria Bautista E, Fernández Álvarez M, Sánchez Prieto C, Fernández-Morán A, Aríztegui Hoya L, Grullón EC. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Las osteocondritis/osteocondrosis son un conjunto de afectaciones producidas por degeneración de un centro de osificación tras la interrupción incompleta de su circulación sanguínea. Afectan a huesos en periodos

de crecimiento, son autolimitadas y suelen presentar regeneración. Los síntomas son dolor e impotencia funcional de la articulación, acompañándose en algunos casos de inflamación. Entre ellas, encontramos algunas frecuentes como la enfermedad de Osgood-Schlatter (tibia proximal) o de Legg-Calvé-Perthes (cabeza femoral) o más inusuales como la enfermedad de Kohler (escafoides) o de Freiberg (2º metatarsiano).

Caso clínico. Niño de 6 años que acudió al centro de salud por dolor en pie izquierdo de tres días, sin traumatismo previo in presencia de fiebre. A la exploración física no presentaba hematoma, edema o deformidad. Se pautó tratamiento sintomático, reevaluándose una semana después, con la aparición de inflamación en la cara interna del pie e intenso dolor a nivel de las cuñas pero con movilidad conservada. Se realizó radiografía en la que se visualizaron aumentos parcheados de densidad y zonas de fragmentación en escafoides tarsal. Fue diagnosticado de enfermedad de Kohler, indicando reposo moderado y tratamiento antiinflamatorio, presentando mejoría clínica a las dos semanas.

Comentario. Las osteocondritis/osteocondrosis son enfermedades relativamente frecuentes en la práctica clínica diaria, debiendo entrar en el diagnóstico diferencial de dolor óseo, dado que pueden ser confundidas con fracturas, osteomielitis o tumores. Para su diagnóstico es imprescindible una buena anamnesis y, en ocasiones la realización de una prueba de imagen, siendo el reposo relativo y la analgesia el tratamiento de elección.

MANEJO DEL PACIENTE AGITADO EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. PUNTOS CLAVE. *Morales Moreno AJ, Nieto Sánchez RM, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P, Uribe-Reina MP, López Allúe L, Morales Albertos L, Carranza Ferrer J. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Pocas situaciones generan tanta tensión entre los profesionales sanitarios como la atención de un niño agresivo o agitado. El pediatra de urgencias debe poseer los conocimientos adecuados de diagnóstico etiológico, evaluación y abordaje inmediatos sin comprometer la seguridad del entorno, el equipo y el propio paciente.

Caso clínico. Varón de 13 años, 140 kg y 175 cm. Natural de Rumanía, familia de bajos recursos económicos y diagnosticado de trastorno del espectro autista (TEA) en seguimiento intermitente por psiquiatría infanto-juvenil. Acude hasta en 12 ocasiones al servicio de Urgencias en los 2 últimos meses.

Motivo de consulta: conductas autolesivas y aloagresivas con agitación que precisan la intervención de las Fuerzas y Cuerpos de Seguridad del Estado. Desencadenantes objetivos: ausencia de la figura paternal y rechazo a rutinas/normas. En la exploración física: TEP inestable (apariciencia alterada), sin lenguaje verbal y escasa intención comunicativa asociando un patrón conductual no abordable, repetitivamente lascivo. Requiere de contención a 3 niveles (verbal, farmacológico y mecánico) que tras estabilización e ingreso hospitalario permiten un manejo multidisciplinar junto a trabajo social con canalización a un centro de larga estancia.

Conclusiones. La seguridad es prioritaria en el algoritmo diagnóstico-terapéutico del niño agitado. Por ello, conocer técnicas de comunicación verbal ha de ser la primera línea de contención. Más tarde, consideraremos la sujeción mecánica o la farmacoterapia, destacando el uso de antipsicóticos de 2ª generación por sus menores efectos secundarios. De gran utilidad, la actualización de protocolos específicos para pacientes TEA que incluyan pictogramas y un circuito asistencial personalizado.

SALÓN LOZOYA

FENÓMENO DE RAYNAUD. A UNA CAPILAROSCOPIA DE SER ALGO MÁS. *Sánchez Prieto C, Rodríguez Blanco S, Muñiz Fontán M, Fernández García A, Aríztegui Hoya L, Fernández Morán A, Fernández Álvarez M, Ricoy Chain E. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El fenómeno de Raynaud es un cuadro raro en niños. Puede asociarse a enfermedades del tejido conectivo, especialmente con esclerodermia. Consiste en un vasoespasmio de arteriolas de regiones acras desencadenado por situaciones como frío o estrés lo que produce un cambio de coloración cutánea que se desarrolla típicamente en 3 fases (palidez, cianosis e hiperemia), predominando la fase cianótica lo que dificulta el diagnóstico diferencial con la acrocianosis, cuadro más frecuente y de curso benigno.

Caso clínico. Mujer de 7 años valorada en Reumatología por fenómeno de Raynaud de 6 meses de evolución con positividad para Anticuerpos antinucleares (ANA) y antiScl-70. Se realiza capilaroscopia objetivando microhemorragias y megacapilares, hallazgos compatibles con patrón esclerodermiforme inicial. En exploración física, ausencia de esclerodactilia ni afectación orgánica en pruebas complementarias. Ante sospecha de cuadro de preesclerodermia se decide tratamiento antiagregante y control evolutivo estrecho.

Comentario. Tras la irrupción de la COVID-19, por motivos aún desconocidos, las derivaciones por fenómenos vasculares tipo Raynaud, acrocianosis o perniosis se han triplicado en las consultas de Reumatología Pediátrica. Como mencionamos, el fenómeno de Raynaud es poco frecuente en la infancia, siendo precisa la realización de ANA y capilaroscopia para descartar un Raynaud secundario. En nuestro caso clínico, el perfil inmunológico y los hallazgos encontrados en la capilaroscopia implican un riesgo mayor del 80% de desarrollar una esclerosis sistémica, siendo preciso un estrecho seguimiento.

ERITEMA NODOSO ¿CUÁNDO PENSAR EN ÉL? *Delgado Nicolás S, Mesa Lombardero E, Santos Gómez L, Rubio Granda A, Miranda Montequín S, Courel del Río V, Pérez Pérez A, Murias Loza S. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La patología dermatológica supone un reto diagnóstico en las urgencias de pediatría. La mayoría de las lesiones son de origen vírico y su diagnóstico suele ser clínico sin precisar pruebas complementarias.

Caso clínico. Niña de 6 años que acude a urgencias por incapacidad para la deambulación de 5 días de evolución. La mañana previa objetivaron dos lesiones nodulares en tibia derecha y una de menor tamaño en la izquierda. En la exploración física se describen como placas eritematosas dolorosas a la palpación, con nódulo central palpable. Había permanecido afebril sin otra clínica infecciosa acompañante. Se realizó analítica donde se objetivó leucocitosis (21.000/ μ l) con elevación de reactantes de fase aguda (RFA), PCR: 18,1 mg/dl, PCT 0,08 ng/ml, y VSG 120 mm/h. Se realizó radiografía de la extremidad inferior informada como normal. Ante sospecha de eritema nodoso se decide ingreso para completar estudios, iniciar antibioterapia y analgesia para tratar una celulitis como diagnóstico diferencial, modificando posteriormente la pauta a penicilina ante hallazgo de *Streptococcus pyogenes* en el exudado faríngeo. A los tres días de ingreso persistía la clínica por lo que se inicia tratamiento con corticoides constándose mejoría clínica. En la analítica se objetiva inicio del descenso de los RFA. Se realiza control posterior en consultas externas de reumatología pediátrica encontrándose en el último control prácticamente asintomática.

Comentarios. El *S. pyogenes* es la causa más frecuente de eritema nodoso en la infancia. El tratamiento debe ir enfocado en función de la gravedad, reservando los corticoides a aquellos pacientes que no muestran mejoría con tratamiento antiinflamatorio exclusivo.

¿OTRA VEZ PAPERAS? *Macías Panedas A, Marín Iranzo N, Jiménez Hernández E, Soltero Carracedo JE, Peña Valenceja A, Barrio Alonso MP, Fernández Alonso JE, de la Torre Santos SI. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Palencia.*

Introducción. La parotiditis crónica juvenil recurrente se trata de un cuadro clínico de baja incidencia que afecta a niños con un primer pico a los 5 años y un segundo a los 10 años, siendo característico los cuadros autolimitados de inflamación parotídea intercalados con periodos de remisión de duración variable. Suele estar asociada con viriasis, cuadros autoinmunitarios e inmunodeficiencias, aunque actualmente la etiología más frecuente sigue siendo desconocida.

Caso clínico. Niña de 6 años con antecedentes de inflamaciones parotídeas de repetición en los últimos 3 años, inicialmente unilateral que bilateraliza en la última ocasión. Se realiza una analítica con cifras normales de amilasa y elevación incidental de TSH y antiTPO, diagnosticando al paciente de hipotiroidismo autoinmune. En el estudio inmunológico destacan títulos elevados de ANA (1/80), siendo el resto de marcadores de autoinmunidad negativos. Se realiza ecografía con presencia de imágenes pseudonodulares con sialectasias y focos hiperecogénicos compatibles con pequeñas litiasis y sin aumento de la vascularización de la zona. Finalmente, es preciso realizar una biopsia parotídea donde se observa una sialoadenitis linfocitaria crónica. Dado el contexto clínico de cuadros de repetición se sospecha el diagnóstico de parotiditis crónica juvenil recurrente, y dada la presencia de ANA positivos y el contexto de autoinmunidad de la paciente, se podría sugerir el debut de enfermedad de Sjogren juvenil.

Comentarios. La parotiditis crónica recurrente juvenil puede considerarse un signo centinela que sugiera presencia de otras enfermedades autoinmunes de mayor índole, mejorando el pronóstico de las mismas tras un diagnóstico y tratamiento precoz.

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA COMO COMPLICACIÓN DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Barbadillo Mariscal B, García Miralles L, Mañaricua Arnáiz A, Melgosa Peña M, Pérez Arnáiz L, López Salas E, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de activación macrofágica (SAM) supone una grave complicación de algunas enfermedades reumáticas, especialmente de la artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs). La tríada clínica típica es fiebre, linfadenopatías y hepatoesplenomegalia, pudiendo también

manifestarse como un cuadro de afectación multiorgánica. Para el diagnóstico deben emplearse los criterios de Ravelli et al de 2016, siendo la ferritina un marcador fundamental, encontrándose elevada de forma característica.

Caso clínico. Niña de 12 años con antecedente de artritis idiopática juvenil sistémica sin tratamiento de base en la actualidad que consulta por fiebre de una semana de evolución y rash maculoso generalizado, sin clínica articular. En la exploración física presenta además adenopatías laterocervicales e inguinales bilaterales y rodaderas. En la analítica sanguínea destaca ferritina de 8.668 ng/ml, fibrinógeno de 350 mg/dl y 164.000/μl plaquetas, cumpliendo criterios para el diagnóstico de síndrome de activación macrofágica. Se inicia tratamiento con megabolas de Metilprednisolona IV con buena respuesta clínica y analítica inicial, pero con reaparición posterior de la fiebre. En este momento se inicia tratamiento inmunosupresor con fármacos biológicos consiguiendo la resolución del cuadro.

Conclusiones. El SAM es una de las complicaciones potencialmente fatales de las enfermedades reumatológicas, con una tasa de mortalidad del 10%. Por tanto, en todo paciente con AIJ sistémica que presente un empeoramiento de su enfermedad de base es necesario descartar un síndrome de activación macrofágica. Resulta primordial el diagnóstico precoz del cuadro ante la sospecha clínica para poder iniciar tratamiento agresivo de forma temprana.

LA IMPORTANCIA DE LOS ANTECEDENTES FAMILIARES. *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Viadero Ubierna MT, Fernández Suárez N, Garde Basas J, Alegría Echauri E, Díez Pérez MC, Tazon Abascal MR. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El síndrome de Noonan (SN) es un trastorno genético de herencia autosómica dominante incluido dentro del grupo de enfermedades denominadas colectivamente rasopatías.

Caso clínico. Gestante de 20 semanas que derivada a Cardiología infantil desde Obstetricia por sospecha de cardiopatía congénita (CC) fetal. Entre los antecedentes maternos destaca una valvulopatía pulmonar severa aislada con valvuloplastia percutánea realizada en la infancia. Seguida en Cardiología por insuficiencia pulmonar severa residual con dilatación de cavidades derechas. En la ecocardiografía fetal se objetiva defecto septal interauricular amplio que parece, así como vena cava superior izquierda persistente y seno coronario dilatado. Evaluando en conjunto los antecedentes maternos, el fenotipo y la sospecha de CC fetal, se

propone estudio genético de la gestante en busca de rasopatía, objetivándose variante patogénica en PTPN11, asociada con síndrome de Noonan. No desean amniocentesis. A las 41+1 semanas se produce parto eutócico de recién nacida de peso bajo para la edad gestacional, confirmándose la presencia de CC descrita además de válvulas auriculoventriculares displásicas. Evolutivamente, también estenosis pulmonar valvular y supra valvular moderada. Se extrae genética resultando positiva para la misma variante que la madre.

Comentarios. Sus manifestaciones clínicas más habituales del SN son talla baja, cardiopatía y fenotipo característico. Se debe conocer la importante variabilidad clínica de cara al abordaje diagnóstico de estos pacientes. Determinadas CC asociadas a otras características clínicas nos deben poner en alerta sobre determinados síndromes genéticos. En este caso, el diagnóstico materno fue a raíz del diagnóstico prenatal pero lo ideal es que hubiera sido previo.

ANILLOS VASCULARES. *Gutiérrez Camus A, Viadero Ubierna MT, Fernández Suárez N, Garde Basas J, Marín Rodero J, Díez Pérez MC, Tazon Abascal MR, Maestro Borralla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Los anillos vasculares son el resultado de anomalías del desarrollo embrionario del cayado aórtico y sus ramas o de la arteria pulmonar. Pueden formar anillos completos o incompletos y producir compresión traqueal y/o esofágica. Pueden asociarse con otros defectos congénitos.

Casos clínicos. Presentamos tres lactantes con diagnóstico prenatal de anillo vascular: doble arco aórtico y/o arco aórtico derecho.

Caso n° 1. Diagnóstico prenatal de doble arco aórtico. Asintomática hasta que, a los 3 meses de edad, con infección respiratoria presenta ruido respiratorio y estridor. TAC: doble arco aórtico con compresión de la luz traqueal. IQ (toracoscopia): sección del arco izquierdo. Buena evolución posterior.

Caso n° 2. Diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho. Valorado a los 3 meses en consulta, se evidencia ruido respiratorio (infección respiratoria concomitante). TAC: arco aórtico derecho en espejo que condiciona desplazamiento traqueal sin compresión significativa de la luz. Mejoría clínica resolviéndose la infección. Pendiente de broncoscopia para decidir actitud.

Caso n° 3. Diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho. Postnatalmente también CIV amplia con repercusión. No sín-

tomas respiratorios ni digestivos. En vistas de IQ se solicita TAC: arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante. Compresión esofágica, no traqueal. Pendiente de IQ.

Comentarios. Se requiere un alto índice de sospecha, dado lo infrecuente de que esta entidad produzca respiración ruidosa, disfagia y/o atragantamiento, comparado con otras patologías frecuentes en la edad pediátrica (asma, reflujo...). En nuestros casos, el diagnóstico prenatal fue clave. La cirugía está indicada ante la presencia de síntomas compresivos más frecuente en los anillos completos.

PATRÓN BRUGADA TIPO I INDUCIDO POR FIEBRE.

Gutiérrez Camus A, Viadero Ubierna MT, Gutiérrez Buendía D, Fernández Suárez N, Garde Basas J, Díez Pérez MC, Tazon Abascal MR, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de Brugada (SB) es una canalopatía de origen genético que puede producir arritmias ventriculares y muerte súbita. Presentan un electrocardiograma (ECG) típico que puede aparecer de forma espontánea y/o inducido por determinadas situaciones. Es más frecuente en varones.

Caso clínico. Niña de 2 años remitida a la consulta por Padre con patrón Brugada tipo 1 en ECG de reconocimiento laboral, asintomático. Estudio genético negativo para las mutaciones más frecuentes. Hermano del Padre diagnóstico clínico posterior. No antecedentes familiares de muerte súbita. La niña permanece asintomática y el ECG basal en posición normal y precordiales altas es normal. Se recomienda evitar deshidratación, fármacos incluidos en www.brugada.org y realización de ECG con fiebre, como posible inductor del patrón anómalo. Acude al Centro de Salud por fiebre elevada en contexto de faringoamigdalitis estreptocócica. ECG basal normal. ECG con precordiales altas con patrón Brugada tipo 1. Se remite a Ud de Arritmias Pediátricas del H. San Juan de Dios para completar estudio.

Comentarios. Con este caso queremos destacar:

- La importancia del estudio familiar en las canalopatías como el SB, ya que la herencia es autosómico dominante y pueden ser causa de muerte súbita. La genética negativa del caso índice no descarta la enfermedad.
- La utilidad de recomendar el ECG con fiebre y en posición de precordiales altas para desenmascarar el patrón en casos con ECG normal, como en nuestro caso.
- El SB también aparece en niñas y serlo, no descarta la enfermedad.

TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR DE COMPORTAMIENTO INCESANTE. *Gutiérrez Camus A, Viadero Ubierna MT, Fernández Suárez N, Garde Basas J, Marín Rodero J, Díez Pérez MC, Tazon Abascal MR, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia de Coumel (TC) es un tipo infrecuente de taquicardia supraventricular (TSV) con un comportamiento incesante. Su control es complejo.

Caso clínico. Recién nacida a término de peso adecuado que presenta taquicardia mantenida a 240 lpm durante el expulsivo. Al nacimiento, frecuencia y ritmo cardiaco normales alterno con rachas breves de taquicardia, por lo que ingresa. Mantiene extrasístoles supraventriculares (ESV) frecuentes y rachas autolimitadas de TSV, sin repercusión hemodinámica. Ecocardiograma normal, sin datos de taquimiocardiopatía. Se inicia tratamiento con flecainida oral y es dada de alta para seguimiento en consultas. El ECG en taquicardia es compatible con TC. En ningún momento precisa ingreso por inestabilidad ni tratamiento endovenoso. Controles ambulatorios muy estrechos, manteniendo ESV y rachas de TSV autolimitadas (160 lpm) a pesar de ascenso de flecainida hasta 4,5 mg/kg/día. Adecuado desarrollo ponderal y ausencia de datos de taquimiocardiopatía. Ante la persistencia de la taquicardia se consensua realización de estudio electrofisiológico en H. San Juan de Dios (Barcelona) al alcanzar los 15 kg (25 meses). Se constata taquicardia por reentrada auriculoventricular por vía accesoria oculta posteroseptal verdadera tipo Coumel y ablación efectiva de la misma.

Comentarios. La TC es una forma infrecuente de TSV. Tiene un ECG característico que conviene conocer. La FC no suele ser tan alta pero de comportamiento incesante y puede generar taquimiocardiopatía. El control farmacológico es difícil y suelen precisar ablación; de forma electiva es mejor >15Kg para evitar complicaciones técnicas. En nuestro caso, el tratamiento EEF fue eficaz y no tuvo complicaciones.

TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR POR CONSUMO DE CANNABIS. *Gutiérrez Camus A, Viadero Ubierna MT, Fernández Suárez N, Garde Basas J, Marín Rodero J, Díez Pérez MC, Tazon Abascal MR, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia supraventricular (TSV) es la taquiarritmia pediátrica más frecuente. El cannabis es una

sustancia psicotrópica que puede producir distintos efectos a nivel cardiovascular, entre ellos arritmias cardíacas.

Caso clínico. Paciente de 13 años que derivado a Urgencias desde clínica privada por TSV. Refiere palpitaciones de forma súbita, sensación nauseosa y mareo. Realizan electrocardiograma (ECG) donde objetivan taquicardia QRS estrecho a 150 lpm, administrando amiodarona (x2) y diazepam intravenosos, sin respuesta, por lo que lo derivan. A su llegada, hemodinámicamente estable. Destacan taquicardia a 130 lpm e HTA (145/90 mmHg). Niega consumo de tóxicos u otra clínica intercurrente. ECG: taquicardia de QRS estrecho, regular, fija a 130 lpm, sin variabilidad, con ondas P presentes delante del QRS, positivas entre 0-90° y con conducción 1:1. Se administra adenosina para aclarar el sustrato de la TSV, presentando ondas P bloqueadas y reinicio de la taquicardia. Ecocardiograma normal. Se mantiene vigilancia y, ante la estabilidad hemodinámica, se decide conducta expectante. Tras varias horas, normalización progresiva de la frecuencia cardíaca. Analítica sanguínea con troponinas normal. Tóxicos en orina positivos a cannabis, reconociendo posteriormente el consumo. Se realiza seguimiento durante un año sin recidivas.

Comentarios. La TSV constituye una urgencia médica. La adenosina suele ser eficaz y ayuda a manifestar el sustrato de la TSV. Entre la etiología, no debemos perder de vista el consumo de tóxicos como en nuestro, sobre todo en adolescentes. El cannabis puede producir distintos tipos de TSV: fibrilación, taquicardia auricular y/o automatismo del nodo sinusal, como fue nuestro caso.

SÍNDROME DEL OLOR A PESCADO. *Morales Albertos L¹, Alonso Vicente C², López Allúe L¹, de Felipe Pérez M¹, Morales Moreno AJ¹, Gutiérrez Valcuende C¹, Acevedo Vega JR¹, Marugán de Miguelsanz JM².* ¹Servicio de Pediatría; ²Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La trimetilaminuria es una enfermedad metabólica rara que provoca un olor corporal desagradable. Esto se debe a una anomalía en la enzima flavinomonooxigenasa 3, que impide metabolizar la trimetilamina (TMA), presente en algunos alimentos ricos en nitrógeno, en el compuesto inodoro trimetilamina N-óxido (TMANO). Sigue un patrón de herencia autosómico recesivo y está relacionado con variaciones en el gen FMO3 (1q24.3).

Caso clínico. Varón de 20 meses con antecedentes personales de cólicos del lactante. Antecedentes familiares: hermana de 5 años con reflujo gastroesofágico y diagnóstico de

trimetilaminuria (mutación FMO3 en homocigosis); abuela materna con tumor de estroma gastrointestinal metastásico; bisabuelo materno cáncer de colon; y primo materno con enfermedad de Crohn. Consulta por olor a pescado tras su ingesta. Exploración física: teste en ascensor, resto normal. Bioquímica y serología enfermedad celíaca normales. Perfil de anemias y hormonas tiroideas normales. Anticuerpos tiroideos negativos. Estudio de TMA en orina no concluyente. Dada la alta sospecha diagnóstica se solicita estudio genético FMO3: dos variantes en homocigosis, patogénicas para trimetilaminuria (p.Glu158Lys y p.Glu308Gly).

Comentarios. La trimetilaminuria no es una patología grave, pero afecta la calidad de vida. Para su diagnóstico son útiles la sintomatología, análisis de orina y la genética. En ocasiones, la orina no es concluyente y precisa de sobrecarga previa con alimentos que contengan TMA, como el pescado. El tratamiento consiste en reducir el consumo de alimentos con TMA, cambios en la dieta y en algunos casos seleccionados medicación.

RECTORRAGIA SEVERA. *Morales Albertos L¹, Alonso Vicente C², López Allúe L¹, de Felipe Pérez M¹, Morales Moreno AJ¹, Gutiérrez Valcuende C¹, Khemlani Ramchand SY¹, Marugán de Miguelsanz JM².* ¹Servicio de Pediatría; ²Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Caso clínico. Mujer de 12 años remitida desde otro Centro por diarrea, rectorragia y anemización secundaria. Antecedentes: No clínica digestiva previa ni antecedentes de interés. Abuelo materno colitis ulcerosa. Valorada en Atención Primaria con microbiología en heces negativa, tratamiento empírico con Azitromicina, probiótico y dieta sin lactosa. Empeoramiento clínico con rectorragia franca por lo que ingresa. Afebril. TA límite con taquicardia. SatO₂ 99%. Peso 49,8 kg (p56), Talla 173,5 cm (> p99), IMC 16,54 (p15). Exploración física: TEP inestable. Palidez cutáneo-mucosa, ojerosa. Abdomen blando y depresible, doloroso en hipogastrio. Resto sin alteraciones. Se efectúa rectosigmoidoscopia: afectación continua de mucosa, pérdida completa del patrón vascular, friable, con erosiones, fibrina y sangrado espontáneo. Mayo 2-3. Estudio CMV: negativo. Anatomía patológica: signos de colitis moderada-severa. Analítica: hemoglobina 7,2 g/dl, VSG 55 mm/h, PCR 35 mg/L, hierro 24 µg/dl, ferritina 55 ng/ml, IST 13%, transferrina 145 mg/dl, albúmina 2,8 g/dl. Coagulación normal. Calprotectina fecal: 3.355 mg/kg. Ecografía abdominal: paredes colónicas engrosadas hasta 8 mm de espesor en fosa iliaca izquierda. No ileítis terminal.

Ante colitis ulcerosa severa (PUCAI 85), inicia tratamiento con corticoterapia intravenosa, omeprazol, vancomicina oral, fórmula polimérica y profilaxis tromboembólica con enoxaparina subcutánea. Precisa 3 transfusiones de concentrado de hemáties. Posteriormente se asocia azatioprina, mesalazina oral y rectal con buena tolerancia. Se completa estudio de extensión con colonoscopia e ileoscopia (afectación hasta 60 cm de margen anal). Mucosa rectal preservada. Endoscopia alta normal.

Comentarios. La colitis ulcerosa aguda severa constituye una emergencia potencialmente mortal siendo fundamental un adecuado manejo hospitalario con monitorización estrecha.

MÁS ALLÁ DE UN DOLOR ABDOMINAL. *López Allúe L, Fernández González S, Gutiérrez Valcuende C, Morales Moreno AJ, Uribe Reina MP, Nieto Sánchez R, Alonso Vicente C. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La ileítis aguda es una inflamación del íleon de etiología diversa, principalmente infecciosa o en contexto de enfermedad inflamatoria intestinal. Su localización característica en fosa ilíaca derecha puede simular otras causas de abdomen agudo dificultando su diagnóstico.

Caso Clínico. Varón de 10 años, sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por dolor abdominal periumbilical, intermitente, intenso, de 3 días de evolución. No refiere vómitos, diarrea ni dolor articular. A la exploración se encuentra afebril y presenta un abdomen blando, doloroso en hipogastrio y fosa ilíaca derecha con signo de Blumberg dudoso. No presenta mejoría del dolor durante su estancia en urgencias con analgesia de primer escalón. La analítica muestra una PCR de 24 mg/L sin leucocitosis y la ecografía abdominal resulta compatible con ileítis terminal, descartando una apendicitis aguda. Se extraen serologías víricas, se recoge coprocultivo y es dado de alta con analgesia. Se valora en consulta de Digestivo con calprotectina fecal elevada y coprocultivo positivo para *Campylobacter jejuni*. Se pauta tratamiento con Azitromicina. En días sucesivos asocia diarrea, no presente al inicio del cuadro. A los 15 días se encuentra asintomático.

Comentarios. La infección por *Campylobacter* en niños mayores o adolescentes puede cursar con abdominal intenso en fosa ilíaca derecha (secundario a inflamación ileocecal) y otros pródromos en ausencia de diarrea, simulando una apendicitis aguda. La ecografía abdominal es la prueba de elección para orientar la etiología en urgencias. Resulta fun-

damental la solicitud de un coprocultivo en toda ileítis aguda para descartar la etiología infecciosa.

PANCREATITIS AGUDA EN PACIENTE CON EPILEPSIA DE DIFÍCIL CONTROL. *de Felipe Pérez M, Morales Albertos L, Castro Rey MC, Vázquez Martín S, Alonso Vicente C, Bartolomé Cano ML, Infante López E, Nieto Sánchez RM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La pancreatitis aguda es una causa infrecuente de abdominalgia en la infancia. La etiología más frecuente son las enfermedades sistémicas de tipo infeccioso o inflamatorio, aunque en muchos casos suele ser idiopática o por causas mecánico-estructurales. Los fármacos son una causa probablemente subestimada, entre los que se encuentra el ácido valproico.

Caso clínico. Varón, 4 años, epilepsia focal motora sin filiar, de difícil control, en tratamiento con ácido valproico y perampanel oral. Abdominalgia de 24 horas en hemiabdomen derecho. Asocia decaimiento, fiebre, hiporexia, náuseas y diarrea. En analítica sanguínea elevación de reactantes de fase aguda y enzimas pancreáticas. Presenta infección por Metaneumovirus, Adenovirus y Enterovirus/Rinovirus. Diagnóstico de pancreatitis aguda confirmado por ecografía, de probable causa multifactorial infecciosa y farmacológica. Ingreso con dieta absoluta 48 horas, posteriormente alimentación enteral con dieta hipograsa y fórmula oligomérica. Se disminuye tratamiento antiepiléptico a la mitad de dosis domiciliaria y se inicia lacosamida intravenosa, precisando ajuste de dosis por descompensación de crisis. En contexto febril y aumento de reactantes de fase aguda, se realiza hemocultivo positivo para *Staphylococcus massiliensis*, iniciando meropenem intravenoso. Ante descompensación de epilepsia y buena evolución de pancreatitis, alta con triple terapia antiepiléptica oral y optimización a biterapia previa de forma ambulatoria.

Comentarios. Existen pocos casos en la literatura de pancreatitis aguda asociada a ácido valproico, siendo la mayoría leves y autolimitados. Sin embargo, la pancreatitis aguda presenta una importante morbilidad, siendo imprescindible un correcto manejo destacando aspectos como la hidratación, la nutrición, la analgesia y el abordaje de sus complicaciones.

HEPATOESPLENOMEGALIA EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Ruiz Araus A, Melgosa Peña M, Oquillas Ceballos A, Tejero Pastor L, Mañaricua Arnaiz A, Zarandona Leguisa S, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La tirosinemia hereditaria tipo I es una enfermedad rara, autosómica recesiva, con una prevalencia de 1 cada 100.000 recién nacidos vivos. Está causada por la deficiencia de la enzima fumarilacetato hidrolasa participe en la vía degradativa de la tirosina. Tiene un cuadro clínico variable, presentándose como una forma neonatal grave o siendo asintomática hasta edades más avanzadas.

Caso clínico. Niña de 3 años derivada desde atención primaria por hepatoesplenomegalia y lesiones hepáticas múltiples en ecografía abdominal, halladas en contexto de infección aguda por virus Epstein-Barr. Se realiza analítica sanguínea destacando elevación de alfafetoproteína (2.060 ng/ml), fosfatasa alcalina, gammaglutinil-transferasa y actividad de protrombina disminuida. En las pruebas de imagen se observa nefromegalia bilateral y hepatoesplenomegalia con múltiples lesiones ocupantes de espacio. Se realiza biopsia hepática compatible con cirrosis hepática, observándose nódulos con atipia morfológica sin reunir características suficientes de malignidad. Se solicita succinilacetona en orina que presenta resultado elevado (351,44 mg/g creatinina), siendo un dato patognomónico de tirosinemia. Ante diagnóstico de tirosinemia se inicia tratamiento con nitisinona y dieta baja en tirosina y fenilalanina, presentando descenso de alfafetoproteína en controles analíticos posteriores. Además, recibe suplementos de fosfato y bicarbonato sódico por tubulopatía de Fanconi secundaria. Actualmente está pendiente el resultado del estudio genético.

Conclusiones. Ante un paciente con hepatoesplenomegalia y elevación de alfafetoproteína, es obligado descartar patología tumoral, así como enfermedades metabólicas, autoinmunes, tóxicos o procesos infecciosos. En pacientes con tirosinemia es necesario realizar un diagnóstico y tratamiento precoz, con seguimiento a largo plazo por riesgo de desarrollar hepatocarcinoma.

A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE WEILL-MARCHESANI. *Alonso Alonso A, García González N, Muñoz Lumbreras M, Salcedo Fresneda O, Santos Gómez L, Miranda Montequín Sergio, Mesa Lombardero E, Hernando Acero I. Sección de Genética Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La talla baja es una de las alteraciones más comunes en consulta de endocrinología pediátrica. Aunque la causa más frecuente es la idiopática, tenemos que hacer diagnóstico diferencial con otras patologías, algunas de ellas

de causa genética. Presentamos un caso de talla baja y posible displasia ósea que fue derivada a la consulta de genética para su estudio.

Caso clínico. Paciente mujer de once años que es valorada en genética pediátrica por hipocrecimiento asociado a estenosis de la válvula pulmonar intervenida. A la exploración, presenta talla baja patológica y desproporcionada con miembros cortos. Las manos, pies y dedos son cortos y anchos con clinodactilia del 5º dedo. Tiene una frente discretamente abombada, con epicantus y raíz nasal ancha. Además, asocia hiperlordosis marcada y rigidez articular. Previamente ya había sido estudiada, detectándose una delección en mosaico del brazo corto del cromosoma 9, de significado incierto. Se realiza estudio genético de exoma, en el que se detecta una variante en heterocigosis en el exón 43 del gen *FBNI*, no heredada de su madre. Su padre no pudo ser estudiado. Esta variante, que presumiblemente no ha sido heredada, y teniendo en cuenta la clínica y el fenotipo de la paciente, pudimos relacionarla con el síndrome de Weill-Marchesani.

Comentarios. Las mutaciones en heterocigosis del gen *FBNI*, con un patrón de herencia autosómica dominante, se corresponden con el síndrome de Weill-Marchesani que se caracteriza por talla baja, braquidactilia, anomalías oculares, cardíacas y rigidez articular.

CLÍNICA RESPIRATORIA PERSISTENTE: MÁS ALLÁ DEL BRONCOESPASMO. *Rollano Corroto I, Alcalde Alfonso M, Marín Roderó J, Pérez Belmonte E, Docio Pérez P, Gutiérrez Camus A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La bronquiolitis obliterante (BO) es una enfermedad pulmonar obstructiva crónica que aparece como consecuencia de una agresión grave a la vía aérea inferior. Se trata de una entidad infrecuente en el niño inmunocompetente, en los que la etiología más común es la postinfecciosa, fundamentalmente debida al adenovirus.

Caso clínico. Presentamos un paciente varón de 21 meses, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por un cuadro de dificultad respiratoria de varias semanas de evolución, con empeoramiento progresivo. A su llegada, TEP inestable (decaimiento y trabajo respiratorio a tres niveles; saturación basal 68%). Se inicia oxigenoterapia con mascarilla venturi al 40% y se administra tratamiento broncodilatador, adrenalina nebulizada y corticoterapia. Se traslada a UCIP, manteniendo soporte con oxigenoterapia de alto flujo y tratamiento broncodilatador durante

2 semanas. En frotis nasofaríngeo se detecta PCR positiva para adenovirus. Posterior traslado a planta de hospitalización con persistencia de trabajo respiratorio, por lo que se realiza TAC torácica, con hallazgos sugestivos de BO de probable etiología postinfecciosa. Se inicia tratamiento con salmeterol/fluticasona, montelukast y azitromicina a días alternos. Actualmente en seguimiento por neumología infantil, con mejoría progresiva de los signos de trabajo respiratorio.

Comentarios. Debemos sospechar BO postinfecciosa en un niño previamente sano que desarrolla síntomas respiratorios crónicos tras una infección respiratoria aguda grave. El diagnóstico se basa en la clínica, microbiología y pruebas de imagen. El tratamiento es fundamentalmente de soporte. Aquellos con mala evolución, pueden requerir trasplante pulmonar.

DIAGNÓSTICO MÁS ALLÁ DE LA BRONQUIOLITIS EN ÉPOCA EPIDÉMICA. *De Pedro Del Valle S, Abad Moreno N, Jiménez Saucedo MP, Rubio Rodríguez F, González German ME, Miranda Alcalde B, Rupérez Peña S, Ruiz-Ayúcar De la Vega I. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.*

Introducción. La tuberculosis (TB) es la primera causa de mortalidad infecciosa a nivel mundial. La TB infantil supone el 10-20% del total de casos en el mundo, representando el 6% de los casos nuevos en España. La inespecificidad de la clínica, menor rentabilidad de las pruebas microbiológicas y las barreras terapéuticas van a complicar el manejo óptimo de la TB en niños.

Caso clínico. Lactante de 5 meses sin ingresos previos y madre en tratamiento por TB pulmonar que ingresa por cuadro febril junto con dificultad respiratoria. Panel de virus respiratorios positivo y atelectasia/consolidación en Rx de tórax, iniciándose OAF y antibioterapia. Dados los antecedentes realizamos estudio de TB: prueba de tuberculina positiva y cultivo y PCR en jugo gástrico positivos para *Mycobacterium tuberculosis*. IGRA y baciloscopia negativas. Se inicia tratamiento con triple terapia con evolución clínica favorable y controles analíticos sin datos de toxicidad hepática

Comentarios. La tuberculosis pulmonar es la forma de presentación más frecuente en pediatría. El cultivo es la técnica diagnóstica gold standard junto con la tuberculina y la radiografía (Rx) de tórax. El empleo de técnicas de IGRA (test de liberación de interferón gamma) y PCR (reacción en cadena de la polimerasa) aumentan la especificidad, sen-

sibilidad y permiten detectar resistencias. Debido a que en el niño la TB se considera un evento centinela y hay mayor probabilidad de progresión a enfermedad y diseminación, es sumamente importante la coordinación con servicios de adultos para intervenir precozmente en todos los eslabones de la cadena.

LA IMPORTANCIA DE LA INMUNIDAD. *Collada Carrasco M¹, Santana Rodríguez C¹, Valladares Díaz AI¹, Carrón Bermejo M¹, Bartolomé Calvo G¹, Lavandera Gil I¹, Soler Monterde M¹, De Arriba Méndez S². ¹Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. El hallazgo combinado de infecciones recurrentes e hipotrofia ponderoestatural supone un importante reto diagnóstico e implica realizar un estudio detallado a estos pacientes.

Caso clínico. Niño de 7 años de edad en estudio por alteración del desarrollo ponderoestatural, desnutrición, e infecciones respiratorias de repetición. Antecedentes: abuela con sarcoidosis, abuelo enfisema. Somatometría normal al nacimiento. No consanguinidad. Exploración con fenotipo peculiar, deformidad torácica, rosario costal. Adenopatías cervicales, esplenomegalia de 13 cm. Radiografía y TAC torácicas: bronquiectasias, y neumopatía crónica. Hemograma, bioquímica, serologías, Mantoux, cultivos, parásitos en heces, electrolitos en sudor, estudio de malabsorción, complemento y autoinmunidad: normal. Estudio genético de fibrosis quística negativo. Citometría de flujo: neutropenia moderada, descenso de células B y B de memoria, producción única de IgM e IgA1, pérdida de CD21, descenso de linfocitos T CD4 y CD8, compatible con inmunodeficiencia severa combinada grave (IDCG). Estudio genético con variante NM_005026.4:c.3061G>A (p.Glu1021Lys) en gen *PIK3CD*. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas i.v., profilaxis antibiótica y antifúngica, suplementos hipercalóricos, y suplemento calcio-vitamina D, tras el cual se constata mejoría importante de visceromegalia, adenopatías y parámetros nutricionales aunque persiste índice de masa corporal bajo.

Conclusiones. La IDCG es la forma más grave de inmunodeficiencia primaria. Provoca infecciones graves recurrentes, fenómenos de autoinmunidad y cáncer. Los pacientes suelen ser asintomáticos hasta los 2-6 meses y la mayoría de ellos fallecen en los primeros años de vida. El diagnóstico y tratamiento precoces mejoran la supervivencia, e impiden el desarrollo de secuelas y dependencia.

ENFISEMA SUBCUTÁNEO Y NEUMOMEDIASTINO DE ORIGEN TRAUMÁTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO. De Felipe Pérez M, Morales Moreno AJ, López Allúe L, Ortega Vicente E, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P, Vega Bayón M, Carranza Ferrer J. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La acumulación anómala de aire fuera de la cavidad torácica, ya sea en tejido celular subcutáneo (enfisema) o a nivel de mediastino (neumomediastino), es una patología infrecuente en pediatría y probablemente infradiagnosticada debido a su benignidad y a la clínica autolimitada que normalmente presenta. Fuero del período neonatal, destacan los traumatismos, fracturas, infecciones, procedimientos quirúrgicos o aumento de presión durante cuadros eméticos, como principales causas. La clínica clásica es dolor torácico retroesternal, disnea, crepitación o disfagia. La principal importancia del diagnóstico radica en las potenciales complicaciones, pudiendo propagarse a nivel endotorácico, peritoneal o raquídeo.

Caso clínico. Varón de 11 años de edad. Acude a urgencias por traumatismo inciso-contuso en región pectoral derecha con una pica metálica al saltar una valla. Afebril, no dificultad respiratoria, no odinofagia ni disfagia. Región pectoral derecha inflamada con crepitación a la palpación, sin llegar a sobrepasar la clavícula ni afectar a la región cervical. Radiografía de tórax sin hallazgos patológicos. En la TC torácica se objetiva enfisema subcutáneo derecho severo con neumomediastino moderado. Ingreso hospitalario a dieta absoluta, sueroterapia y antibioterapia intravenosa durante 4 días con cefotaxima y metronidazol con buena respuesta.

Comentarios. Los traumatismos a nivel torácico son una de las principales causas de enfisema y neumomediastino en niños. En los casos con clínica de sospecha y radiografía normal puede ser necesario la realización de una TC para confirmarlo. Es importante el diagnóstico precoz de estas patologías para evitar complicaciones secundarias que impliquen una emergencia médico-quirúrgica.

NO TODAS LAS BRONQUIOLITIS SE CURAN. Collada Carrasco M¹, Castrillo Bustamante S¹, Bartolomé Calvo G¹, Lavandera Gil I¹, Soler Monterde M¹, De Manuel Gómez C². ¹Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La bronquiolitis obliterante es una neumopatía infrecuente consistente en un estrechamiento y/o

obliteración completa de las vías respiratorias más pequeñas como consecuencia de una agresión grave a la vía aérea inferior. La causa más frecuente en Pediatría es la bronquiolitis obliterante postinfecciosa (BOPI) especialmente por adenovirus.

Caso clínico. Lactante de 16 meses previamente sana que ingresa por bronquiolitis VRS y adenovirus positivo que requiere tratamiento con OAF durante 10 días, con tórpida evolución clínica, reingresando tras una semana asintomática en domicilio con PCR de virus negativa y empeoramiento de dificultad respiratoria. Presenta radiografía con infiltrados algonosos, analítica anodina y auscultación patológica, requiriendo 5 días más de OAF, y completando un ciclo de claritromicina. A los 10 días, persiste insuficiencia respiratoria con hipoxemia, pautándose corticoide sistémico, persistiendo dicha hipoxemia y oxigenoterapia a las 3 semanas de inicio de la clínica por lo que se completa estudio con ionotest, inmunoglobulinas, alfa-1 antitripsina, quantiferón y estudio cardiológico, resultando todo normal. Mantiene infiltrados en la radiografía de tórax. Ante la sospecha de una posible BOPI, se asocia tratamiento con azitromicina intermitente, corticoide inhalado, montelukast y omeprazol, a pesar de lo que persisten necesidades de oxígeno. Se solicita TACAR que confirma el diagnóstico de BOPI con los hallazgos típicos de engrosamientos de pared bronquial, áreas parcheadas periféricas de vidrio deslustrado, atelectasias subsegmentarias y zonas de atrapamiento aéreo. En el manejo posterior se ha realizado fibrobroncoscopia normal, con tinción positiva Oil-Red-O en BAL, así como biopsia pulmonar y estudio genético pendientes de resultado. Tras cumplir 5 semanas de corticoide sistémico sin mejoría, mantiene tratamiento con salmeterol-fluticasona, azitromicina intermitente, montelukast y omeprazol, persistiendo hipoxemia con discreto aumento de las necesidades de oxígeno domiciliario.

Conclusiones:

- La BOPI es una complicación infrecuente que hay que tener en cuenta ante una insuficiencia respiratoria con hipoxemia mantenida tras bronquiolitis especialmente por adenovirus.
- Para diagnosticarla suele ser suficiente la imagen radiológica típica en el TACAR asociado a una historia clínica compatible, y tras un adecuado diagnóstico diferencial.
- En el manejo terapéutico se han empleado corticoterapia sistémica, macrólidos, y broncodilatadores, con pobres resultados, tratándose de una lesión pulmonar irreversible en muchos casos.

A PROPÓSITO DE UN CASO: NO TODOS LOS TATUAJES DE HENNA SON TEMPORALES. *Andrés Alberola I¹, Jiménez Hernández EM², Martín Iranzo NM², Soltero Carracedo JF², Macías Panedas A², Bartolomé Morate M¹, Alberola López SP, Rodríguez Calleja J³.* ¹Centro de Salud Jardínillos. Gerencia de Atención Primaria. Palencia. ²Servicio de Pediatría; ³Unidad de Alergología Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Introducción. La dermatitis de contacto alérgica representa la respuesta inflamatoria de la piel a múltiples agentes externos y está mediada por un mecanismo de hipersensibilidad retardada tipo IV. La parafenilendiamina (PPDA) es un alérgeno que está adquiriendo relevancia, siendo uno de los 10 alérgenos más comunes en niños. Está presente en diferentes productos, especialmente en tatuajes de henna y tintes capilares. Las manifestaciones de alergia a PPDA suelen ser locales y transitorias, pero se han descrito reacciones liquenoides, queloides e hipopigmentación residual.

Caso clínico. Paciente de 7 años con antecedentes personales y familiares de atopia que acude a consultas de Alergología Pediátrica por inflamación y prurito cutáneo en el antebrazo izquierdo tras realización de un tatuaje temporal de henna. A la exploración física se observa inflamación (eritema papular y vesiculación) delimitada al contorno del tatuaje. Se prescribe tratamiento con metilprednisolona, con disminución progresiva de la inflamación. Posteriormente disminución de todos los signos inflamatorios hasta su resolución, persistiendo una zona hipopigmentada visible a las 15 semanas. Se realizaron pruebas epicutáneas con parches True-test®. En la primera lectura a las 48 horas se objetiva monosensibilización a parafenilendiamina, presentando eritema papular.

Comentarios. La DCA por PPDA es una entidad bien documentada. Se considera uno de los 5 alérgenos de contacto potencialmente más sensibilizantes a nivel global. En este contexto, se ha legislado para limitar su uso, prohibiendo su uso concreto en tatuajes de henna. A pesar de ello la incidencia de DCA por PPDA está aumentando.

¿QUÉ LE PASA A MI HIJA CUANDO COME FRUTA? *Fernández Morán E¹, Fernández López A¹, García Fernández S¹, Antomil Guerrero B¹, Díaz García P¹, Manjón García P², Fernández Morán M³.* ¹Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Enfermería pediátrica. Centro de Salud de la Magdalena. Avilés. ³Pediatría. Centro de Salud Mieres Sur. Mieres.

Introducción. El síndrome de Frey consiste en episodios recurrentes de eritema facial tras estímulo gustativo que, frecuentemente, es confundido con alergia alimentaria por su relación estrecha con la ingesta. La etiología más frecuente en edad pediátrica es el traumatismo obstétrico.

Caso clínico. Lactante de 6 meses que acude a consulta por exantema en región facial tras iniciar ingesta de frutas, previamente lactancia materna exclusiva. Antecedente de parto por cesárea por no progresión, sin otros antecedentes hasta la fecha de interés. Padres sanos sin antecedentes de alergia ni asma. Tras las primeras cucharadas de puré de frutas, refieren aparición de exantema eritematoso en región de ambas sienes y mejilla con inicio súbito y desaparición progresiva espontánea en escasos minutos. No prurito, clínica exclusivamente cutánea, sin angioedema ni sudoración facial. Ausencia de clínica infecciosa. Ante sospecha de síndrome de Frey, se realiza prueba de provocación en consulta con puré de fruta traído por sus padres, con reproducción del exantema referido de manera inmediata, sin repercusión clínica a otros niveles. Atenuación de las lesiones de manera paulatina hasta su resolución en 10 minutos, sin clínica digestiva ni respiratoria.

Comentarios. Es importante conocer esta patología dado que el diagnóstico es clínico mediante una prueba de provocación en la consulta sin precisar otros estudios complementarios, pudiendo transmitir un mensaje tranquilizador a los progenitores y explicar la benignidad del cuadro y su tendencia a la autorresolución, sin ser necesario tratamiento de exclusión alimentaria.

DIABÉTICOS CON ALERGIA AL SISTEMA FLASH. *Pérez Gavilán C¹, Bullón González I¹, Sanchís Merino ME², Vega Gutiérrez JM², Mulero Collantes I¹, Cancho Candela R¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Alergología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Desde 2018, en Castilla y León el sistema flash de monitorización de glucosa es financiado y ampliamente usado entre los pacientes de entre 4 y 17 años con diabetes mellitus tipo 1 (DM1). Uno de los problemas derivados de su uso es la alergia a alguno de sus componentes y debe ser conocido.

Caso n° 1. Mujer 11 años, DM1 de un año de evolución, presenta eccema de contacto en relación con dispositivo flash, tras 1-2 días, prurito intenso y exudado en la zona. Cura en días con alteraciones tróficas y descamación residual persistente. Pruebas epicutáneas con batería de contactantes estándar (española), de acrilatos (Chemotecnique) y

fragmento de adhesivo del sensor: negativas. Tras revisar la escasa literatura disponible entonces, se completa estudio con pruebas epicutáneas con isobornyl acrilato en vaselina (lectura a las 48 y 96 horas): positivo a diluciones 1% (++) y 0,1% (+).

Caso n° 2. Varón 8 años, DM1 de un año de evolución, presenta eccema de contacto en relación con dispositivo flash, con exudado, prurito y despegamiento del dispositivo. Pruebas epicutáneas con batería estándar (True test®), de acrilatos (incluido isobornyl acrilato 0,1% y 10%) y sensor

propio (lectura a las 72 horas): positivo para kathón (++) y colofonia.

Comentarios:

- Existe un auge de la dermatitis de contacto alérgica por sensores de glucosa que debemos conocer para diagnosticarla y ofrecer alternativas.
- La alergia a acrilatos es una causa frecuente. Debemos conocer la composición en acrilatos de cada sensor.
- El pegamento del dispositivo puede contener alérgenos (kathón, colofonia...).