

Posters

Viernes 26 de Octubre

Moderadores: *Y. Mirones Martínez, L. Guerra Díez, R. Torres Peral*

INFECTOLOGÍA - NEUMOLOGÍA

P-1. COJERA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ESPONDILODISCITIS. *I. Alegría Echaury¹, A. García Albalá¹, D. Álvarez González¹, E. Alegría Echaury¹, L. Cueli del Campo¹, R. Sancho Gutiérrez¹, C. Arbona Jiménez², L. de la Rubia Fernández¹.* ¹Servicio de Pediatría y ²Sección de Ortopedia Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. La espondilodiscitis es una entidad poco frecuente en la infancia caracterizada por el desarrollo de un proceso infeccioso que genera una inflamación que afecta al disco intervertebral y a la superficie de los cuerpos vertebrales adyacentes. La clínica de presentación habitual es insidiosa, siendo el síntoma más frecuente el dolor a la sedestación y la irritabilidad.

Caso clínico. Niña de 21 meses que inicia de forma súbita y sin antecedente traumático cojera de pierna derecha con dolor a la movilidad de la cadera, sin fiebre ni otra clínica asociada.

Diagnosticada de posible sinovitis de cadera, se pauta tratamiento antiinflamatorio y reposo.

Reacude a los 15 días por persistencia de la clínica, destacando en la exploración una prominencia a nivel de columna lumbar (L2-L3). No refieren problemas ni dolor a la sedestación. En Rx de columna se objetiva imagen compatible con espondilodiscitis a nivel de L2-L3, que se confirma con RMN realizada posteriormente. La analítica del ingreso fue normal con marcadores de inflamación dentro de la normalidad (VSG 15 mm/h, PCR 0,2 mg/dl). Mantoux negativo.

A su ingreso se inicia tratamiento antibiótico con cloxacilina y ceftriaxona intravenosas, ibuprofeno oral y reposo absoluto en cama. A la semana se explora deambulación, siendo normal. Mejoría clínica y sin cambios analíticos, presentando disminución de la prominencia lumbar al 6º día hasta su normalización al 14º día. Al 15º día se cambia antibioterapia a amoxicilina-clavulánico oral. Posteriormente ha sido controlada en consulta manteniendo exploración normal y completando 3 semanas de antibioterapia oral.

Comentarios. La sintomatología clínica de la espondilodiscitis es habitualmente insidiosa, siendo clave el dolor a la sedestación. Ocasionalmente se describen casos de problemas con la deambulación. Por ello, y dada la frecuencia de la sinovitis de cadera es importante la sospecha y el seguimiento clínico de los pacientes con cojera.

P-2. EXANTEMA LATERO-TORÁCICO UNILATERAL: UNA PATOLOGÍA INFRADIAGNOSTICADA. *E. Garrido García¹, E. Rubín de la Vega¹, C. Lobete Prieto², A. de Juan Álvarez², S. Fernández Mionis², C. Vázquez Río.* ¹Pediatría, Centro de Salud de Llanes. ²Servicio de Pediatría. Hospital del Oriente de Asturias (HOA). Arriondas, Asturias.

Introducción. El exantema latero-torácico unilateral (ELU), conocido también como exantema asimétrico periflejural de la infancia, fue descrito por Brunner y cols. en el año 1962, como una erupción eritematopapulosa caracterizada por ser unilateral, con afectación periflejural y en ocasiones pruriginosa de etiología desconocida seguramente viral. Afecta a niños entre los 14 meses y los 5 años de edad, con una relación niñas/niños de 2:1.

Caso clínico. Niña de 2 años de edad con lesiones dérmicas de diez días de evolución, caracterizadas por la aparición unilateral de pápulas eritematosas en la región axilar, que se extendían de forma centrífuga y homolateral y afectaban el pliegue inguinal, la cara anterior de muslo, la región laterotorácica y el hemiabdomen derecho, algunas de ellas decapitadas por rascado. En la región lumbar y torácica las lesiones confluían, dando un patrón morbiliforme. Ausencia de afectación de palmas, plantas ni de mucosas. No presentaba antecedentes personales de interés, bien vacunada para la edad. No refería cuadro infeccioso previo. Se pautó tratamiento sintomático con antihistamínicos vía oral. El cuadro se resolvió de forma espontánea en 4 semanas, presentando en la fase tardía de forma concomitante diarrea, con coprocultivo y virus en heces negativo. Dada la evolución clínica de la paciente se estableció el diagnóstico de ELU, por lo que no se realizaron otros estudios complementarios.

Comentarios. El ELU es un cuadro infradiagnosticado, se han reportado aproximadamente 300 casos en la literatura; sin embargo, la mayoría de los autores coinciden en que la falta de diagnóstico se relaciona con el desconocimiento de la enfermedad. Su diagnóstico es clínico y no precisa de estudios complementarios. El tratamiento, al igual que la mayoría de las infecciones virales, es sintomático. Se cree que se trata de un proceso infeccioso,

P-3. INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS. *L. Mantecón Fernández, A. López Martínez, S. Rekarte García, C. Pérez González, J.L. Martín Alonso, C. E. González Álvarez, N. García González, G. Solís Sánchez.* Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción y objetivos. El objetivo del estudio será conocer la epidemiología, tratamiento y secuelas a largo plazo de todos los CMV congénitos ingresados en nuestro hospital en dicho período de tiempo.

Métodos. Análisis retrospectivo descriptivo de todos los casos dados de alta con diagnóstico de CMV congénito en el servicio de neonatología durante el período de tiempo comprendido entre Enero de 1998 y Diciembre de 2011. Se recogen 80 variables distintas (datos epidemiológicos, clínicos, pruebas microbiológicas y complementarias realizadas, tratamiento y evolución).

Resultados. Se encontraron un total de 14 casos a estudio, (64,3% varones, 35,7% mujeres). La mediana de edad gestacional fue de 37 semanas (30-40). En sólo el 15% existía diagnóstico prenatal de cito-

megalía congénita, realizándose cultivo del LCR en el 0,7%. El 28,5% de los casos eran BPEG y el 42% presentaban microcefalia. El 50% se correspondía con una gestación sin controlar. En el 14,3% de las gestantes se apreció seroconversión. De los 14 casos, 9 presentaron una exploración anormal al ingreso en la unidad (petequias, esplenomegalia, aspecto séptico, hipotonía y aspecto distrófico). El motivo de solicitud de CMV fue: CIR y gestación sin controlar (60%), sospecha de infección congénita y serología de virus positiva en sangre (40%). En el 78,5% se aisló CMV en orina (técnica Shell-Viall y cultivo). Sólo en dos casos (14,2%) se aisló en sangre (cultivo y antigenemia), y sólo en uno de ellos en LCR. El 43% presentó calcificaciones intracraqueales (100% de éstos en RM). El 7,1% presentó coriorretinitis. El 71% de los pacientes recibió tratamiento antiviral. El CIR (16,6%) por sí mismo se consideró motivo de inicio de tratamiento. La mediana de edad de inicio de tratamiento fueron 19 días [0-30]. El fármaco de elección fue el ganciclovir intravenoso durante 21 días (50%). En la mitad se observó anemia y en el 10% neutropenia. En el 28% se completó el tratamiento con valganciclovir oral. De los tratados, el 10% desarrolló PCI, en la mitad persistía microcefalia a lo largo de los meses y el 5% presentó hipoacusia neurosensorial. De los no tratados, 4 en total, 3 presentaron secuelas neurológicas, uno de ellos PCI severa. La mitad de los no tratados presentaron hipoacusia. Ningún paciente falleció.

Resultados. El CMV congénito puede manifestarse de muy diversas formas, incluyendo crecimiento intrauterino restringido como síntoma de la infección. Iniciar el tratamiento resulta fundamental para prevenir el riesgo de hipoacusia neurosensorial posterior y afectación del SNC.

P-4. MALARIA CEREBRAL EN UN NIÑO DE 6 AÑOS. G. Aja García, M.L. Angulo García, N. Gorria Redondo, L. Gómez Saiz, E. Hernández Frutos, J. Valencia Ramos, J. Fernández Agirreogitia, J.M. Merino Arribas. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La malaria cerebral es una forma severa de Paludismo, causada por *Plasmodium falciparum* y *vivax* por su capacidad de afectación neurológica. La población pediátrica es un grupo de mayor riesgo para contraer la enfermedad. Suele manifestarse como afectación del nivel de conciencia, convulsiones y coma, con una elevada mortalidad. En el fondo de ojo se observan hemorragias retinianas en un 30-40% de los casos. El diagnóstico se basa en la detección de Ag en sangre, examen por microscopía óptica de extensión de sangre periférica (gota gruesa) y reacción de cadenas de polimerasa.

Caso clínico. Niño de 6 años de origen pakistaní, que ingresa por un episodio de segundos de duración de hipertensión generalizada, disminución del nivel de conciencia, pérdida del control de esfínteres y mirada fija. Presentaba fiebre alta desde 4 días antes y se encontraba en tratamiento con amoxicilina por faringoamigdalitis. El niño había viajado a Pakistán 6 meses antes de este episodio. A su ingreso en UCIP destaca un estado de conciencia fluctuante, (Glasgow 13-15) y tinte icterico de conjuntivas. La analítica de sangre mostró una hemoglobina de 13 g/dL, leucocitos 2.800/mm³ (83% segmentados), plaquetas 33.000/mm³, procalcitonina 23,2 ng/mL, proteína C reactiva 40 mg/L y bilirrubina total 1,3 mg/dL. El resto de la analítica fue normal. La TAC craneal mostró una lesión hipodensa en área occipital derecha compatible con posible absceso. El estudio de extensión de sangre periférica (gota gruesa), la inmunocromatografía, la detección del antígeno y la PCR fueron positivas para *P. vivax*. Se inició tratamiento con Formiato de quinina por vía intravenosa y posteriormente primaquina por vía oral. Una vez iniciado dicho tratamiento, se observa mejoría clínica del paciente con remisión de la fiebre.

Conclusión. Según la Red de Vigilancia Epidemiológica del Instituto Carlos III, en 2009 se notificaron un total de 363 casos de malaria, de ellos 63 en niños menores de 14 años. La malaria cerebral es la complicación más grave. La mortalidad infantil asociada a la malaria cerebral, en niños menores de 5 años, se ha estimado en un 20%. El diagnóstico y tratamiento precoz mejora el pronóstico.

P-5. MENINGOENCEFALITIS VIRAL EN NEONATO CON SÍNDROME FEBRIL. L. Figueroa Ospina, M. Marcos Temprano, E. Ortega Vicente, E. Urbaneja Rodríguez, N. Muñoz Ramírez, J. Villagómez Hidalgo, P. Agón Banzo, J.L. Hernanz Sanz. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome febril en el recién nacido puede obedecer a una infección invasiva con una elevada morbi-mortalidad. La incidencia de enfermedad neonatal por enterovirus puede alcanzar hasta a un 12,8% de los neonatos, ocurriendo con más frecuencia en los meses de verano. En España, la meningitis neonatal por enterovirus supone un 3% de los casos. El uso de técnicas moleculares, como la reacción en cadena de la polimerasa, permite confirmar la etiología de dicha entidad.

Caso clínico. Recién nacido de 20 días de vida que consulta por síndrome febril (T³ máxima de 39°C) de 24 horas de evolución, asociando irritabilidad y sin otra clínica asociada. En la exploración física se constata leve afectación del estado general con cutis reticulado y frialdad acra, y con fontanela a tensión normal.

Antecedentes perinatales: embarazo controlado y de curso normal, con serologías y cultivo del estreptococo del grupo B negativos. Parto a las 41 semanas, vaginal eutócico, con somatometría adecuada al nacimiento y un test de Apgar de 9/10. El periodo neonatal inmediato cursó sin incidencias. Alimentación mediante lactancia artificial desde el tercer día de vida. El paciente es ingresado instaurándose antibioterapia empírica, previa recogida de líquido cefalorraquídeo (LCR) y muestras para cultivos. Se objetiva pleocitosis en el LCR (205 células/mm³, 90% mononucleares) con glucorraquia y proteinorraquia en niveles normales, por lo que se adiciona aciclovir al tratamiento. Tanto el cultivo del lavado nasofaríngeo como la PCR del LCR muestran positividad para enterovirus. El paciente presenta una evolución clínica favorable, sin objetivarse posibles secuelas neurológicas en la resonancia magnética y el electroencefalograma, siendo dado de alta a los 10 días con una exploración tanto física como neurológica dentro de la normalidad.

Conclusiones. La meningitis por enterovirus es una entidad poco frecuente en recién nacidos, que puede infradiagnosticarse ante la normalidad de las pruebas de laboratorio. Aunque generalmente se trata de una entidad autolimitada y de curso benigno, puede llegar a suponer un compromiso vital en las dos primeras semanas de vida. También se han descrito secuelas neurológicas graves por lesión de la sustancia blanca, provocando la aparición de convulsiones, retraso psicomotor, sordera o parálisis cerebral.

P-6. OSTEOMIELITIS DE LA METÁFISIS DEL PERONÉ, CON MIOSITIS, FASCITIS Y SINOVITIS ASOCIADAS POR STREPTOCOCCUS PYOGENES, EN UN NIÑO CON VARICELA. V. García González, C. Pérez Méndez, M.F. García Díaz, P. Serrano Acebes, E. García García, M. Rodríguez Rodríguez, B. Moreno Pavón, L. Calle Miguel. Servicio Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La varicela es una enfermedad común en la infancia y habitualmente benigna, aunque en ocasiones puede presentar

complicaciones graves asociadas a una alta morbilidad. Las complicaciones más frecuentes son las infecciones bacterianas secundarias, fundamentalmente osteoarticulares y de piel y tejidos blandos.

Caso clínico. Niño de 6 años que, en el contexto de una varicela de tres días de evolución, presenta dolor de inicio súbito en el tobillo derecho y fiebre. No refiere antecedente traumático previo ni otros antecedentes de interés. A la exploración presenta buen estado general con lesiones de varicela en distintos estadios evolutivos. Presenta dolor selectivo a la palpación en su región externa, muy intenso incluso con el simple roce. El resto de la exploración era normal. Analítica sanguínea: normal salvo una PCR de 37,5 mg/L y una VSG de 15 mm 1 hora, que en un control a las 12 horas aumentan hasta una PCR de 65,4 mg/L y una VSG de 38 mm 1 hora, coincidiendo con un aumento del dolor, y aparición de tumefacción, eritema, calor local e impotencia funcional. Ante la sospecha de una artritis séptica u osteomielitis, se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina-clavulánico y clindamicina. Ecografía: sin alteraciones significativas. Resonancia magnética: osteomielitis de la metáfisis del peroné, con miositis, fascitis y sinovitis asociadas. Se cursa interconsulta a traumatología, que decide limpieza quirúrgica durante la cual se recogen muestras de material purulento para cultivo, que resulta positivo para *Streptococcus pyogenes*. A partir de la intervención, desaparece la fiebre y el dolor. Se administra tratamiento antibiótico intravenoso durante 12 días y al alta, se completa con cefradaxilo oral durante tres semanas. Evolución posterior favorable, sin secuelas.

Conclusiones. La varicela es una infección que puede asociarse a una gran variedad de complicaciones. La aparición de fiebre tras 72 horas del inicio de los síntomas, debe alertarnos sobre la posibilidad de una infección bacteriana secundaria. El dolor de intensidad desproporcionada debe hacernos pensar en una infección bacteriana profunda, siendo muy importante descartar enfermedad invasiva por *Streptococcus pyogenes*.

P-7. REFLUJO URETRA-CONDUCTO EYACULATORIO COMO CAUSA DE ORQUIDOEPIDIDIMITIS RECURRENTE EN NIÑOS. M.D. Revilla Orías, D. Fernández Montalbán, A. Muñoz Lozón, P. Domínguez, M. Fernández Fernández, L.M. Rodríguez Fernández, G.R. Lorenzo. Servicio de Pediatría. Complejo Universitario Asistencial de León.

Introducción. La orquidoepididimitis es la inflamación aguda del epidídimo y testículo frente a una gran variedad de agentes infecciosos y/o traumatismos. La orquidoepididimitis recurrente es poco frecuente en la infancia. En el caso de niños con malformaciones ano-rectales o genitourinarias la presencia de fístulas recto-urinarias, el reflujo uretra- conducto deferente y la disfunción vesical son factores de riesgo para su aparición.

Caso clínico. Paciente varón de 18 meses. Diagnosticado prenatalmente de atresia duodenal y arteria umbilical única. Gestación de 30 semanas, peso al nacimiento 1.500 g, Apgar 1/6/7. Intervenido a las 24 horas de vida de atresia duodenal mas colostomía por ano imperforado. A los seis meses, se realiza cierre de fístula rectovesical y descenso recto anal. A los 9 meses de edad ingresa por cuadro de orquiepididimitis izquierda e infección urinaria, apreciándose en la ecografía testicular quiste de cordón espermático izquierdo de 4 x 2 cm. Nuevo ingreso a los 10 meses de edad por cuadro de orquiepididimitis izquierda. Durante el ingreso comienza con vómitos y distensión abdominal compatible con obstrucción intestinal por lo que se deriva al Servicio de Cirugía del Hospital de Burgos donde es intervenido. En los nueve meses posteriores presenta 2 episodios de epididimitis izquierda que no precisaron ingreso. Se decide realizar cistouretrografía mic-

cional seriada (CUMS) en la que se observa un reflujo de contraste a vesícula seminal izquierda con relleno del conducto deferente hasta la cola del epidídimo, vejiga de morfología normal y se descarta persistencia de fístula recto-vesical.

Posteriormente se realiza cistoscopia, donde se observa uretra de buen calibre, no se evidencia trayecto fistuloso. Actualmente se encuentra en tratamiento profiláctico con trimetropin.

Comentarios. El reflujo uretra-conducto eyaculatorio es una complicación poco frecuente aunque importante en niños con malformaciones ano-rectales. Su diagnóstico se basa en la visualización del reflujo por medio de la CUMS. Sin un tratamiento adecuado puede conducir a daño testicular irreversible. La resolución de la comunicación recto-urinaria puede resolver el problema aunque en un elevado porcentaje de casos es necesaria la intervención quirúrgica del reflujo incluyendo la vasectomía.

P-8. ADENOFLEMÓN COMO SÍNTOMA INICIAL DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI. A. Jordá Lope¹, M.T. Leonardo Cabello¹, S. Docio Nieto¹, V. Canduela Martínez¹, R. Sancho Gutiérrez², M.T. Viadero Ubierna², L.R. de la Rubia Fernández². ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Laredo. Laredo (Cantabria). ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda sistémica de etiología desconocida que supone la principal causa de cardiopatía adquirida en los niños del primer mundo. No hay prueba que confirme de forma precoz su diagnóstico para el cual se emplean criterios clínicos, no siempre presentes, retrasando el inicio del tratamiento.

Caso clínico. Niña de 3 años que presenta fiebre de 39,5°C y aumento de tamaño de adenopatía laterocervical izquierda, se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral y 48 horas más tarde se ingresa por persistencia de la fiebre elevada y aumento de los signos inflamatorios continuando tratamiento con amoxicilina-clavulánico EV. En la exploración física destaca adenopatía laterocervical izquierda de 6,5 x 4,5 cm dolorosa, de consistencia aumentada y signos inflamatorios en superficie hasta zona posterior de cuello, lengua aframbuesada, labios secos y fisurados así como hiperemia conjuntival. A las 12 horas del ingreso comienza con exantema escarlatiniforme en tronco y axilas, y horas más tarde eritema palmo-plantar. En ese momento se inicia tratamiento con gammaglobulina (2 g/kg) y ac. acetilsalicílico (80 mg/kg) iv, que es bien tolerado.

Se realizaron: Hemograma: Hb 10,6 g/dl, Hcto 35,5%. Plaquetas 336.000/ml. Leucocitos 6.800 (3C, 80S, 12L). Bioquímica: Glucosa 117 mg/dl, urea 16 mg/dl, creatinina 0,4 mg/dl, GOT 199 U/L, GPT 156 U/L, GGT 552 U/L, bilirrubina total 2,9 mg/dl, bilirrubina directa 2,5 mg/dl, PCR 31,1 mg/dl, Sedimento urinario: 60-80 leucocitos/campo. Paul-Bunnell: negativo. Serologías: VEB y Toxoplasma negativos. CMV IgM negativo, IgG positivo. Anti-VHA: IgM negativo, AgHBs y anti-VHC negativo. Ecografías cervical y abdominal: linfadenitis de cadena laterocervical y cervical posterior izquierda con ganglios aumentados de tamaño de aspecto inflamatorio inespecífico. Cambios similares, de menor tamaño, en cadena derecha. Hígado de tamaño normal con radicales portales ecogénicos. Ecocardiografía: Insuficiencia mitral ligera central. No anomalías coronarias.

Afebril en las primeras horas, desaparecen fisuración de labios, exantema, eritema palmo-plantar e hiperemia conjuntival en las primeras 24 horas con una disminución importante de tamaño y signos inflamatorios de la adenopatía. Posterior normalización de función hepática, desaparición de adenopatías. Controles cardiológicos normales.

Conclusiones. El diagnóstico y tratamiento precoz de la EK mejoran evolución y reducen la incidencia de aneurismas coronarios. La falta de respuesta a antibióticos y los resultados de pruebas complementarias permitieron aproximación diagnóstica e instauración del tratamiento a los 5 días de iniciada la clínica.

P-9. AFTAS ORALES RECURRENTES EN ADOLESCENTE CON DIAGNÓSTICO DE NEUTROPENIA CÍCLICA. P. Alonso Quintela¹, S. Rodríguez Blanco¹, M. Mora Matilla¹, S. Gautreaux Minaya¹, L.M. Rodríguez Fernández¹, M. Fernández Fernández¹, J.M. García Ruiz de Morales², J. Sánchez-Real Linacero³. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Inmunología, ³Servicio de Hematología. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La neutropenia cíclica (NC) es un trastorno hematológico congénito y hereditario, con una incidencia de 1 caso por millón de habitantes. La alteración genética más comúnmente asociada se encuentra en el gen de la elastasa del neutrófilo (ELA 2).

Suele debutar en torno al año de vida con fiebre, aftas orales, gingivitis, faringitis y/o adenopatías cervicales; y, aunque se asocia con menos frecuencia que otras neutropenias a sepsis bacterianas, en su manejo es esencial controlar el riesgo de infección por lo que se recomienda la profilaxis antibiótica con trimetoprim-sulfametoxazol y el empleo de filgastrim (Factor Estimulante de Colonias de Granulocitos, G-CSF).

Caso clínico. Niño de 11 años que ingresó para estudio de aftas orales recurrentes. Desde los 4-5 años presentó con periodicidad variable episodios de faringoamigdalitis, fiebre y aftosis, que mejoraban tras antibioterapia. La madre refería una clínica similar en la infancia. En los últimos 3 meses había presentado 3 episodios de 7 días de duración de aftas orales, sin fiebre. En uno de ellos se objetivó disminución en el número de neutrófilos totales.

Se realizaron los siguientes estudios complementarios: hemograma, con frotis de sangre periférica confirmándose la neutropenia sin afectación de otras series (cifra máxima de neutrófilos absolutos 1.500, mínima 40); bioquímica con perfil hepatorenal, férrico, inmunoglobulinas, serología celíaca y autoinmunidad normales. Serologías para VHS, VEB, CMV y Parvovirus B19 y cultivo de frotis faríngeo negativos.

Ante la sospecha de NC se realizó punción de médula ósea visualizándose una llamativa disminución de la serie neutrofilica, con predominio de formas inmaduras, y escasa maduración posterior; sin datos de síndrome mieloproliferativo; con estudio citogenético sin alteraciones cromosómicas.

Ante estos hallazgos, aún pendientes del resultado del estudio genético del gen ELA2, se inició tratamiento con filgastrim con adecuada respuesta y sin objetivarse efectos adversos hasta el momento.

Conclusiones. La NC constituye una alteración hematológica poco frecuente, en la que el empleo de G-CSF ha demostrado eficacia en la disminución de la duración de los episodios y el riesgo de infección bacteriana, mejorando la calidad de vida de estos pacientes.

P-10. AISLAMIENTO DE ACINETOBACTER URSINGII EN PACIENTE CON FIBROSIS QUIÍSTICA. C. Naranjo González¹, M. Palacios Sánchez¹, C. Naharro Fernández¹, C. García de la Fuente², C. Álvarez Álvarez¹, L. Álvarez Granda¹, E. Pérez Belmonte¹, M.J. Cabero Pérez¹. ¹Servicio de Pediatría y ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. En los últimos años varias especies de gramnegativas nuevas, intrínsecamente resistentes, como el *Acinetobacter ursin-*

gii aislado en nuestro paciente, se han hecho más comunes en los pacientes con Fibrosis Quística (FQ). Ello podría deberse a la suma de factores de la mayor expectativa de vida, el uso frecuente de antibióticos y el avance en técnicas de detección microbiológicas que permiten aislar nuevas especies. El *Acinetobacter ursingii* es un patógeno poco frecuente que en la mayoría de los casos publicados se relaciona con infecciones severas (bacteriemias) en pacientes inmunocomprometidos.

Caso clínico. Niña de 10 años con FQ de debut neonatal (ileo meconial), homocigota F508del. Como antecedentes ha presentado además cuadro de obstrucción intestinal a los 3 años de edad y varios ingresos por infecciones respiratorias. En cultivos de esputo previos realizados en los últimos 4 años se aislaron múltiples microorganismos: *Stenotrophonas maltophilia*, *Escherichia coli*, *Haemophilus influenza* (productor de β -lactamasa), *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus* y *Aspergillus fumigatus*. En el último cultivo de esputo inducido se aísla un *A. ursingii*, en antibiograma resistente a Imipenem/meropenem y fosfomicina, y sensible a gentamicina, tobramicina, ciprofloxacino, levofloxacino y colistina. Se decide tratamiento con ciprofloxacino y cetaxal durante 3 semanas. En tres esputos consecutivos realizados hace 2 años se aisló un bacilo gramnegativo no fermentador no identificado que podría corresponder a un *Acinetobacter ursingii* pero que por limitaciones en las técnicas de identificación microbiológica no pudo confirmarse.

Conclusiones. En los pacientes con FQ la vigilancia microbiológica mediante el cultivo de esputo se realiza cada 1-2 meses aproximadamente. Cada vez más nos encontramos con especies gramnegativas nuevas, hecho que se debe probablemente a los avances de la microbiología y a la mayor esperanza de vida de estos pacientes. Debemos seguir investigando el papel de estos gérmenes en el pronóstico de la enfermedad.

P-11. APRENDER POR IMITACIÓN: CUERPO EXTRAÑO EN BRONQUIO PRINCIPAL COMO CONSECUENCIA DIRECTA DE IMITACIÓN DE MODELOS ADULTOS. M. Muñozerro Sesmero, P. Justo Vaquero, R. Velasco Morgado, S. Rellán Rodríguez, V. Matías Vicente, M.C. Mombiedro Arizmendi, M. Brezmes Raposo, C. González González. Hospital Clínico Universitario Valladolid. Servicio de Pediatría.

Introducción. Uno de los principales procesos a través del cual aprendemos es la imitación (modelamiento) y a medida que crecemos, seguimos perfeccionando esta capacidad. Con ello queda claro que, cualquier conducta (las buenas y las no tan buenas) que el niño ve en sus padres puede ser susceptible de ser imitada. No solo los padres serán modelos a imitar, el resto de su familia, el círculo de amigos más próximo, la escuela, la televisión, ... serán fuente potencial de conductas a imitar. Presentamos el caso de un accidente doméstico fruto de la imitación de modelos adultos.

Caso Clínico. Varón de 4 años de edad que acude al Servicio de Urgencias por aspiración de tornillo metálico. El suceso aconteció estando al cuidado de un familiar que realizaba reparaciones en el domicilio. Refiere que, por imitación, el niño estaba sujetando unos tornillos con los labios. Al darse cuenta, el familiar que lo cuidaba le llamó la atención y se produjo la aspiración accidental de una de las piezas. No antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración física presenta buen estado general y destaca una auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado, sin ruidos patológicos. No distrés. Se realiza radiografía de tórax y se objetiva cuerpo extraño compatible con tornillo alojado en bronquio principal derecho. Controles analíticos, gasométricos y de coagulación dentro de la normalidad. Se decide realizar interconsulta a los servicios de cirugía pediátrica, cirugía torácica y neu-

mología para manejo multidisciplinar. A las cuatro horas desde su valoración en urgencias, se realiza intervención (broncoscopia rígida) bajo anestesia general. Se localiza el cuerpo extraño (tornillo de 2 cm de longitud) en bronquio principal derecho, cercano a carina y se procede a la extracción del mismo. Por parte del equipo de neumología se realiza revisión con fibroscopio. Se traslada al paciente a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) en ventilación espontánea. Allí precisó oxigenoterapia con gafas nasales durante 4 horas, tratamiento corticoideo y antibiótico intravenosos. Permanece hospitalizado 48 horas (24 horas iniciales en UCIP y resto en planta de Escolares) y fue dado de alta tras comprobar evolución clínica favorable.

Conclusiones. La aspiración de un cuerpo extraño puede acarrear graves consecuencias. En ocasiones, representan incluso una amenaza para la vida, con una elevada morbimortalidad asociada. La imitación, sobre todo en niños, se convierte en el principal recurso para la obtención de nuevos patrones de comportamiento, por lo que, desde nuestro papel como pediatras, debemos incidir en este punto dentro de las labores preventivas habituales.

P-12. DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA TRAS INFECCIÓN RESPIRATORIA COMPLICADA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO. C. Naranjo González, M. Palacios Sánchez, L. Cueli del Campo, P. Cagigas Daza, L. Guerra Díez, L. Álvarez Granda, E. Pérez Belmonte, M.J. Cabero Pérez. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Una de las formas más frecuentes de debut de la fibrosis quística (FQ) en la edad pediátrica son las manifestaciones respiratorias con infecciones graves o de repetición, por lo que consideramos de gran interés describir un caso clínico de FQ diagnosticado tras presentar dichas manifestaciones.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña 17 meses que ingresa en nuestro hospital por neumonía grave adquirida en la comunidad. Acude a urgencias por cuadro de infección respiratoria de 9 días de evolución que no responde a tratamiento ambulatorio y en las últimas horas asocia dificultad respiratoria progresiva. En urgencias presentaba afectación del estado general con importante distress respiratorio, y la auscultación crepitantes en base derecha. Se realiza Rx de tórax donde se observa condensación en base derecha. En el hemograma presenta marcada leucocitosis y en bioquímica Procalcitonina de 219,30 ng/ml. Se decide ingreso inicialmente en planta de hospitalización pediátrica con tratamiento antibiótico endovenoso y oxigenoterapia, pero presenta un empeoramiento progresivo de la dificultad respiratoria y del estado hemodinámico por lo que se traslada a la unidad de cuidados intensivos. A las 24 horas en Rx de tórax de control se observa atelectasia de lóbulo medio, infiltrado en lóbulo superior derecho y condensación en lóbulo inferior derecho con derrame paraneumónico asociado. Recibe tratamiento antibiótico endovenoso con ceftriaxona y claritromicina con mejoría progresiva por lo que a los 3 días es trasladada de nuevo a planta de hospitalización para continuar tratamiento. Es dada de alta hospitalaria a los 11 días.

En los tres meses siguientes presenta tres nuevas infecciones respiratorias con crepitantes en base derecha a la auscultación, en dos de ellas realizada Rx de tórax presenta condensación en lóbulo medio derecho. Es remitida a la consulta de neumología infantil, y en estudio de electrolitos en sudor presenta valores elevados en 2 ocasiones. Ante la sospecha de FQ se solicita estudio genético que muestra mutación F508 del en homocigosis.

Hasta los 16 meses era considerada una niña sana, no había presentado retraso pondero-estatural, no alteraciones del hábito intesti-

nal, expulsó meconio en las primeras horas de vida, no cuadros catarrales previos.

Conclusiones. Cuando encontremos a un paciente con una infección respiratoria complicada y/o varias de repetición que no respondan correctamente a tratamientos habituales, no debemos olvidar descartar la posibilidad de una FQ en niños en los que no se ha realizado el cribado neonatal, aun con peso y talla en percentiles adecuados.

P-13. FÍSTULA EN H: A PROPÓSITO DE UN CASO. M. Palacios Sánchez, M.J. Cabero Pérez, I. Alegría Echauri, E. Alegría Echauri, R. Sancho Gutiérrez, E. Pérez Belmonte. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La fístula traqueoesofágica es la anomalía congénita más frecuente del tracto respiratorio (1/3.500 RN). Existen 5 tipos de FTE, siendo la fístula en H la menos frecuente. No se asocia a atresia de esófago, por lo que su diagnóstico es más tardío.

Caso clínico. Niño de 6 años con antecedentes de prematuridad (34 semanas, 2º gemelo). Desde el mes y medio presenta episodios de regurgitaciones con tos y broncoespasmo, objetivándose en la gammagrafía episodios de RGE, sin paso a vía aérea, por lo que se instaura tratamiento con Omeprazol, Domperidona y monitorización. Mejoría de la clínica digestiva, persistiendo episodios de broncoespasmo. Ante la sospecha clínica de asma del lactante se inicia tratamiento con corticoides a dosis crecientes con control parcial de los síntomas. Ingreso a los 4 años por neumonía. A los 5 años exacerbación de su sintomatología habitual, con episodios de atragantamiento principalmente con líquidos y dificultad respiratoria. Se realiza Phmetría, constatando RGE patológico y tránsito con bario, con paso de contraste a tráquea y bronquios principales sin identificarse inicialmente trayecto fistuloso entre esófago y tráquea. El segundo tránsito constata trayecto fistuloso de 7mm entre cara anterior del esófago y posterior de la tráquea, paralela al plano axial, a la altura de D1 - D2 con un grosor de la luz fistulosa de 3mm sugestivo de Fístula en H. Intervenido quirúrgicamente, con buena evolución, disminuyendo la frecuencia de episodios de broncoespasmo, y sin síntomas intercrisis, con disminución de la medicación de mantenimiento. Persisten episodios de rumiación y tos, por lo que 5 meses más tarde y ante la pHmetría patológica se realiza Nissen endoscópico, con mejoría importante.

Conclusiones:

- La fístula en H representa un 4% de las FTE. No se asocia a AE, por lo que el diagnóstico suele ser tardío, en relación con problemas respiratorios crónicos, reflujo gastroesofágico y episodios de atragantamiento con líquidos.
- El diagnóstico definitivo se basa en pruebas de imagen, principalmente la radiología con contraste hidrosoluble.
- El pronóstico de las FTE depende fundamentalmente de la asociación con atresia de esófago u otras anomalías (VACTERL). Las FTE en H, al ser aisladas, presentan generalmente buen pronóstico.

P-14. REVISIÓN DE LOS CASOS DE MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA REGISTRADOS EN EL ÚLTIMO AÑO. M. Marcos Temprano¹, E. Urbaneja Rodríguez¹, J. Villagómez Hidalgo¹, S. Abad Arevalillo¹, E. Ortega Vicente¹, P. Justo Vaquero¹, A. Sánchez Abuín². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una rara anomalía del desarrollo pulmonar (1:10.000-1:35.000 recién

nacidos) producida por un fallo madurativo de estructuras bronquiolares, que sucede alrededor de las 20 semanas de gestación, adoptando el parénquima pulmonar un aspecto quístico. Se han recogido 3 casos en el último año en nuestro centro.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de MAQ diagnosticados prenatalmente y tratados en nuestro centro en el año 2012. Las variables analizadas: Antecedentes prenatales, edad gestacional y tipo de parto, localización y clasificación de la lesión, pruebas complementarias realizadas, tratamiento específico, asociación con otras malformaciones y presencia de complicaciones.

Resultados. En dicho período se diagnosticó prenatalmente de MAQ a tres recién nacidos, sin encontrar antecedentes familiares de interés en ningún caso. Los tres pacientes procedían de embarazos controlados con serologías negativas. Diagnóstico prenatal de malformación pulmonar en ecografía de semana 20 con confirmación posterior mediante resonancia magnética fetal. Todos los pacientes nacieron a término, dos mediante parto vaginal eutócico, y uno mediante cesárea urgente por bradicardia fetal mantenida. Sólo uno de los pacientes presentó distrés respiratorio en periodo neonatal inmediato, precisando ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos. Como pruebas complementarias se realizaron radiografía de tórax, TAC pulmonar y ecografías cerebral y abdominal para despistaje de otras malformaciones. En dos de los casos el TAC evidenció lesiones multiquísticas en lóbulo inferior derecho, perteneciendo al tipo I y II de la clasificación de Stocker. En el tercer caso se objetivó la resolución de la lesión pulmonar. No se encontraron malformaciones asociadas en ningún caso. El paciente que presentó distrés respiratorio fue intervenido quirúrgicamente el sexto día de vida (lobectomía inferior), presentando como complicación neumotórax que precisó drenaje. El otro paciente en la actualidad está asintomático pendiente de la cirugía.

Conclusiones. A pesar de tratarse de una afectación poco común, en un breve período de tiempo se han agrupado tres casos de MAQ en nuestro Hospital. Destacamos el papel clave de un diagnóstico precoz por ecografía prenatal y la importancia de un tratamiento quirúrgico adecuado en todos los pacientes con MAQ sintomática.

P-15. TERAPIA CON OMALIZUMAB EN ASMA MODERADA-SEVERA PERSISTENTE. M. Palacios Sánchez, E. Pérez Belmonte, E. Alegría Echaury, I. Alegría Echaury, M.J. Cabero Pérez. HUMV. *Servicio de Pediatría. Santander.*

Introducción. La enfermedad crónica más frecuente en la infancia es el asma. El objetivo es su control precoz, la prevención de las exacerbaciones, síntomas diarios y pérdida progresiva de función pulmonar. Disponemos de un tratamiento de mantenimiento escalonado recogido en la *Guía Española para el Manejo del Asma* (GEMA 2009), que considera el omalizumab (anticuerpo recombinante humanizado IgG que se une a la IgE) como terapia adyuvante a corticoides inhalados (CI) y monteleukast en el asma moderada/severa persistente.

Casos clínicos. Presentamos dos pacientes con asma persistente grave tratadas con omalizumab. *Caso 1.* Niña de 13 años con asma grave persistente de mal control, precisando B2 de rescate diaria a pesar de dosis altas de CI, monteleukast, bromuro de ipratropio, azitromicina a dosis antiinflamatoria inmunomoduladora y ciclos de corticoides orales, sin mejoría clínica ni espirométrica. Dermatitis atópica. IgE 3.846 UI (*D. pteronyssinus* >100), 45% eosinófilos frotis nasal, 7,8% eosinofilia, no RGE, TACAR pulmonar normal. Se inicia tratamiento con omalizumab, con mejoría de la sintomatología intercrisis y la disnea con el deporte, permitiendo disminuir su medicación crónica habitual.

Caso 2. Niña de 14 años con asma grave persistente corticodependiente, con crisis continuas que precisan ingreso. Presenta disnea de pequeños esfuerzos y precisa B2 de rescate diarios. En tratamiento con CI a dosis altas, LABA, bromuro de ipratropio, monteleukast 10 mg, azitromicina, corticoide oral y omeprazol. Rinoconjuntivitis alérgica. RGE que precisó corrección mediante Nissen endoscópico. CI en sudor: 24. IgE 1.340 UI (*D. pteronyssinus* >100). Inicio de tratamiento con omalizumab, con evidente mejoría, disminuyendo los rescates nocturnos y las crisis. Suspensión de los corticoides orales a los 2 meses del inicio del tratamiento.

Conclusiones:

- La terapia biológica supone un avance en el manejo del asma, indicándose en niños >6 años con asma moderada-grave persistente mal controlada, IgE entre 30-1500UI/ml y sensibilización alérgica demostrada por pruebas cutáneas o *in vitro*.
- El omalizumab puede suponer una reducción en la dosis de CI u orales de mantenimiento y una disminución en las exacerbaciones.
- Las guías de manejo consideran su uso como terapia adyuvante en el escalón 5 ó 6 en pacientes con alergias y asma persistente grave.

MISCELÁNEA

P-16. COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA: DIAGNÓSTICO CONCOMITANTE CON ENFERMEDAD DE CROHN. S. Gautreaux Minaya, C. Iglesias Blázquez, S.M. Fernández Hernández, P. Alonso Quintela, M. Mora Matilla, G. López Blanco, L. García Esgueva. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por fibrosis e inflamación intra y extrahepática, que habitualmente evoluciona a cirrosis biliar y fallo hepático. La CEP está considerada como una de las complicaciones hepatobiliares de la enfermedad de Crohn (EC), aunque esta asociación es bastante infrecuente (4-7%), teniendo una mayor asociación con la colitis ulcerosa.

Caso clínico. Niña de 10 años que ingresa por diarrea prolongada de aproximadamente un mes y medio de evolución. Presenta anorexia y pérdida de 4 kg de peso desde el inicio del cuadro, junto con febrícula vespertina ocasional. En la analítica sanguínea destaca: leucocitosis, VSG: 96 mm, hipertransaminasemia (ALT: 221 UI/L, AST: 57 UI/L), colestasis (GGT: 309 UI/L, ALP: 992 UI/L) e hipergammaglobulinemia (IgG: 1.811 mg/dl), PCR 30 mg/L, Orosomucoide: 154,1 mg/dl y positividad para anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (c-ANCA). En la ecografía abdominal se objetiva engrosamiento de la pared del colon desde ciego hasta colon descendente respetando sigma con aumento de la vascularización de la pared, compatible con patología inflamatoria. En la endoscopia se visualiza colon-sigma de aspecto eritematoso respetando la unión íleo-cólica, confirmándose en el estudio anatómopatológico lesiones compatibles con enfermedad inflamatoria intestinal tipo enfermedad de Crohn. Se realiza una colangiografía en la que se demuestra una dudosa estenosis en la confluencia de los conductos hepáticos principales y origen del conducto hepático común. Por enterorresonancia se demuestra afectación de yeyuno, íleon y pancolitis. En la biopsia hepática se confirma la colangitis esclerosante primaria. Ante el diagnóstico inicial de Enfermedad de Crohn se inicia tratamiento con mesalazina y nutrición enteral con fórmula polimérica exclusiva. Posteriormente, junto con el diagnóstico de colangitis, y coincidiendo con empeoramiento clínico se pauta tratamiento con corticoides orales, azatioprina (AZA) y ácido ursodeoxicólico (AUDC) presentando mejoría progresiva tanto clínica como analítica.

Conclusión. La asociación de la enfermedad de Crohn y la colangitis esclerosante primaria es infrecuente. El diagnóstico de CEP debe considerarse en pacientes con EC y alteraciones de pruebas hepáticas de origen desconocido, tras la exclusión de las causas más comunes de daño hepático. Su asociación con c-ANCA es poco habitual, habiendo mayor asociación con p-ANCA. El tratamiento de la CEP es controvertido, sin embargo en los niños el tratamiento combinado AUDC+AZA+CE ha demostrado ser más efectivo que en adultos.

P-17. DESENSIBILIZACIÓN ORAL EN ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA EN NIÑOS. G. López Blanco, M. Mora Matilla, L. García Esgueva, M. Fernández Miaja, P. Alonso Quintela, S.I. Gautreaux Minaya, S. Lapeña López de Armentia. Unidad de Alergia y Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Durante muchos años la dieta de exclusión ha sido considerada como el único tratamiento eficaz a largo plazo en las reacciones adversas a alimentos. La desensibilización oral está demostrando ser una alternativa terapéutica efectiva y segura en la alergia a proteínas de leche de vaca en la infancia.

Objetivos. Analizar la respuesta de los pacientes con alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) que acuden a la Consulta de Alergología Pediátrica en el Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE) al ser sometidos a un protocolo de desensibilización oral. Se describen las características de este grupo de sujetos y se determinan posibles relaciones entre las distintas variables estudiadas.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo, y retrospectivo de la respuesta a desensibilización oral en pacientes menores de 14 años con APLV, excluyendo aquellos que han presentado reacciones anafilácticas graves, desde el año 2006 hasta la actualidad. Se considera efectivo el protocolo cuando el paciente es capaz de ingerir 200 ml de leche de vaca sin mostrar reacciones adversas.

Resultados. 13 niños fueron sometidos a desensibilización oral. Finalizaron con éxito el protocolo 8 pacientes; 2 sujetos presentaron tolerancia parcial llegando a tolerar 70 ml de leche de vaca. Aparecieron reacciones adversas leves en 10 pacientes; 2 individuos presentaron una reacción anafiláctica leve. Se objetivó un descenso estadísticamente significativo en los niveles de IgE específica (IgE leche vaca $p=0,018$) y en el tamaño del prick test al finalizar el tratamiento (prick leche vaca $p=0,002$). No se observó relación significativa entre el descenso en la IgE específica y en el tamaño del prick test con la efectividad del protocolo.

Conclusión. La desensibilización oral constituye una opción de tratamiento segura y efectiva en APLV. Permite reducir en número y gravedad las reacciones alérgicas a estos alimentos, así como mejorar la calidad de vida del paciente y de sus familiares.

P-18. ENTEROPATÍA PIERDE PROTEÍNAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. P. González Ildelfonso¹, H. Expósito de Mena¹, R. Torres Peral¹, F. Hidalgo Acera², G. Rodríguez San Cristóbal, A. Grande Benito¹, C. Cebrián Muiños², L. de Celis Villanasa². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. Aunque la enfermedad de Hirschsprung (EH) suele presentarse como estreñimiento en la infancia temprana y obstrucción intestinal pueden verse otras formas de presentación como enterocolitis, vómitos, anorexia o fallo de medro. La presencia de enteropatía pierde proteínas como forma de debut de EH es extremadamente infrecuente.

Caso clínico. Paciente de 5 meses remitido a nuestro hospital desde AP por presentar distensión abdominal. Refieren deposiciones a diario, duras de forma habitual, habiendo iniciado tratamiento con sales de magnesio a los 3 meses de edad con respuesta parcial. Desde el nacimiento ha presentado un desarrollo ponderoestatural normal. Refieren expulsión de meconio en las primeras 24 h de vida. En la exploración física presenta regular estado general, con piel cetrina, con ralleo capilar inmediato y constantes normales. Presenta una importante distensión abdominal con palpación de heces pétreas en fosa iliaca izquierda. Se observa un ano de configuración normal, con ligero prolapso rectal, objetivándose heces duras en el tacto rectal. En la analítica presenta trombocitosis ($1.182.000/mm^3$) con hipoproteinemia (3,45 mg/dl) e hipoalbuminemia (2 mg/dl) junto con hipogamaglobulinemia (IgA 8 mg/dl, IgG 297 mg/dl, IgM 16,5 mg/dl) y alteración en coagulación (TP 60%, TTPA 41", Fibrinógeno 124 mg/dl)

Se realiza radiografía de abdomen que pone de manifiesto intensa distensión abdominal con heces en su interior y enema opaco sin preparación en el que se aprecia un sigma muy dilatado apreciándose una zona de transición en recto.

Ante la presencia de hipoalbuminemia se realiza sistemático de orina que descarta la presencia de proteinuria y se decide realizar endoscopia digestiva alta para descartar linfangiectasia intestinal ante los hallazgos analíticos compatibles con síndrome malabsortivo con resultado normal.

Se inicia tratamiento con enemas rectales de SSF administrados retrogradamente con sonda de Foley y se realiza biopsia rectal que confirma la ausencia de células ganglionares. Con la instauración del tratamiento rectal se produce mejoría en la distensión abdominal con recuperación paralela de los niveles de albúmina

Discusión. Aunque la hipoalbuminemia puede ser objetivada en pacientes con EH con desnutrición, la presencia de EPP con síndrome malabsortivo es excepcional. En nuestro paciente la instauración de enemas evacuadores impidió realizar estudio de alfa-1-antitripsina fecal para confirmar nuestro diagnóstico presuntivo. La presencia de hipoalbuminemia ha sido asociada a la presencia de enterocolitis asociada a la EH.

P-19. ESTUDIO CLÍNICO EVOLUTIVO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. M. Marcos Temprano, S. Abad Arevalillo, E. Ortega Vicente, R. Velasco Morgado, C. Mombiedro Arizmendi, C. González González, I. Bermejo Arnedo, P. Solís Sánchez. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) pediátrico es una enfermedad autoinmunitaria crónica con una gran variabilidad en su clínica de debut y evolución. Aunque afecta predominantemente a mujeres en edad reproductiva, alrededor del 20% de los pacientes desarrolla la enfermedad antes de los 20 años de edad.

Material y métodos. Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo basado en la revisión de las historias clínicas de pacientes pediátricos diagnosticados de LES entre los años 1986 y 2012 y su seguimiento de adultos por el Servicio de Medicina Interna. Se recogieron datos de filiación, clínicos, biológicos, radiológicos y manejo terapéutico.

Resultados. Se registraron 9 casos de LES, el 100% de sexo femenino, con una edad media al diagnóstico de 12 años (sólo una menor de 10 años). La clínica más frecuente de debut fueron las manifestaciones cutáneas (78%), articulares (67%) y síntomas constitucionales con fiebre prolongada (44%). Como alteraciones serológicas todas ellas presentaron positividad para anticuerpos ANA y anti-DNA e hipo-

complementemia. Las manifestaciones clínicas más frecuentes durante la evolución fueron la nefropatía (89%), realizándose biopsia renal en cuatro casos; en segundo lugar las alteraciones hematológicas (78%), y por último la afectación neurológica y crisis convulsivas (67%). La mediana del tiempo de seguimiento desde el diagnóstico fue de 9 años (rango: 2 meses-25 años) con una supervivencia global del 78%. Dos de las pacientes fallecieron, una en edad pediátrica por hemorragia pulmonar y la otra tras status convulsivo prolongado. Los fármacos más empleados en el tratamiento fueron los corticoides (100%), la hidroxiquina (56%) y la ciclofosfamida (44%). Como complicaciones del tratamiento destacaron las sepsis por catéter de hemodiálisis (33%) y la necrosis ósea avascular (22%).

Conclusiones. La supervivencia de pacientes con LES ha mejorado significativamente durante las últimas décadas, debido al diagnóstico precoz de la enfermedad y a la instauración temprana de tratamientos inmunosupresores. No obstante, el pronóstico de estos pacientes continúa siendo grave, con un curso subagudo de la enfermedad y el compromiso de órganos vitales.

P-20. HEMATURIA POSTRAUMÁTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO. R. Alcedo Olea, B.E. Hernández Macho, A.I. Valladares Díaz, M. García del Saz, J. García Velázquez, E. Domínguez Bernal, C. Reig del Moral. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Introducción. La hematuria es el hallazgo clínico más frecuente dentro de la patología genitourinaria después de la infección del tracto urinario. Se define como presencia de hematíes en la orina, macroscópica más de 5.000 hematíes por mm³ o más de 500.000 por minuto, ocurre con al menos 1ml de sangre por litro de orina. Existen sustancias que alteran el color de la orina en ausencia de hematuria. La hematuria de origen glomerular suele ser pardo-oscuro y rojiza la de origen extraglomerular. Las causas más frecuentes de hematuria macroscópica son infección del tracto urinario, traumatismo e irritación de la zona perineal. Confirmada la hematuria, la anamnesis, antecedentes familiares y personales, forma de presentación y la exploración física orientan a la causa del cuadro.

Caso clínico. Paciente de 11 años que presenta desde hace tres días orinas oscuras sin otra sintomatología asociada. Días previos había saltado en camas hinchables. Antecedentes familiares y personales sin interés. Constantes normales. Exploración física: lesión equimótica evolucionada en cresta iliaca izquierda, resto normal. Pruebas complementarias de laboratorio sin alteraciones. Pruebas de imagen: ecografía renal: polo superior riñón izquierdo aumento de ecogenicidad con disminución de la vascularización. Tac abdomino-pélvico: hallazgos compatibles con contusión renal. Juicio clínico: hematuria macroscópica secundaria a traumatismo renal. Permanece en observación, asintomático, y tras desaparición de la hematuria al sexto día se decide alta.

Conclusión. La hematuria puede tener múltiples causas, a menudo es un síntoma transitorio de poca significación pero en ocasiones puede ser el único síntoma de una enfermedad grave. Una adecuada historia clínica, exploración física y exámenes complementarios simples permiten llegar al diagnóstico en la mayoría de los casos.

P-21. LACTANTE CON ABOMBAMIENTO TRANSITORIO DE LA FONTANELA ANTERIOR TRAS VACUNACIÓN PENTAVALENTE. M.T. Leonardo Cabello¹, A. Jordá Lope¹, V. Canduela Martínez¹, S. Docio Nieto¹, E. Pereira Bezanilla², R. Sancho Gutiérrez², M.J. Lozano de la Torre². ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Laredo. Laredo (Cantabria). ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Una fontanela abombada refleja una presión intracraneal elevada en un niño con las suturas abiertas. Es importante el diagnóstico diferencial que incluye entidades con necesidad de tratamiento inmediato como hidrocefalia, traumatismo, tumor y meningitis vírica o bacteriana. El abombamiento transitorio de la fontanela tras la vacunación es un efecto secundario poco común pero existen series de casos publicadas en la literatura.

Caso clínico. Lactante de 6 meses que presenta fiebre de 3 días de evolución de hasta 39°C sin otra sintomatología, acude a Urgencias porque en las últimas horas presenta abombamiento de la fontanela anterior. No tiene antecedentes personales de interés. El calendario vacunal está actualizado incluida dos dosis de vacuna conjugada neumocócica tridecaivalente (VCN13). Recibió hace 4 días la tercera dosis de vacuna pentavalente (DTaP, Hib y HepB).

Presenta una exploración física normal salvo fontanela anterior abombada. La exploración neurológica es normal sin signos de focalidad neurológica.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica sanguínea: hemograma 8.700 leucocitos (16% neutrófilos, 73% linfocitos, 8% monocitos), hemoglobina 11,9 g/dl, 322.000 plaquetas. Bioquímica: glucosa, urea, creatinina e iones: normales. PCR 0,11 mg/dl.
- Punción lumbar: glucosa 59 mg/dl, proteínas 30 mg/dl, 5 hematíes, 1 célula. Tinción de GRAM no se observan gérmenes. PCR herpes virus y enterovirus negativo. Cultivo: estéril.
- TAC craneal: estructuras intracraneales de morfología y densitometría normales sin signos de isquemia ni hemorragia aguda.

Conclusiones. No existen estudios que demuestren la asociación directa de la vacunación pentavalente con el abombamiento de la fontanela en lactantes pero sí existen series de casos publicados que muestran una relación entre la vacunación y la aparición de un abombamiento de la fontanela anterior, asociado o no a fiebre, entre 18-96 h después con punción lumbar y TAC craneal normal, en concreto con el componente DtaP de dicha vacuna. La confirmación de esta asociación podría modificar la actitud de los niños que desarrollan este proceso después de la vacunación manejando a estos pacientes de una forma más conservadora, evitando pruebas diagnósticas y terapéuticas agresivas.

P-22. LESIÓN DÉRMICA HIPOPIGMENTADA EN CARA: ALGO MÁS QUE UNA MANCHA. J. Bote¹, I. Ruiz¹, C. Román², M. Murie¹, C. de Lamas¹, I. Palacios², D. Fernández¹. Servicios de ¹Pediatría y ²Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca.

La esclerodermia es una rara entidad que se caracteriza por una fibrosis de la piel debido a la producción excesiva de colágeno, inducido por un mecanismo autoinmune. Existen dos formas clínicas bien diferenciadas la esclerodermia sistémica y la forma localizada y en ambos puede haber compromiso de la piel. Además de un diagnóstico precoz es necesario la instauración de un tratamiento inmunomodulador para evitar en lo posible dichas secuelas. Se presenta un caso, revisión de tema y del tratamiento.

Caso Clínico. Paciente de 5 años de edad remitido desde el servicio de dermatología para estudio de lesión hipopigmentada en la mejilla izquierda compatible con morfea. Refieren cuadro de 2-3 semanas de evolución consistente en aparición de zona indurada e hipopigmentada en zona descrita, no dolorosa; posterior a episodio de urticaria, en este tiempo ligero aumento de tamaño. Como antecedentes personales presenta episodios de urticaria recurrentes desde los 3 años (3 episodios). A la exploración física en mejilla izquierda a nivel pre-

auricular presenta zona hipocroma y sobre ella una zona indurada de 4 x 2 cms, resto de la exploración sin hallazgos relevantes. Despistaje de esclerodermia sistémica negativo. Ecografía de partes blandas en plano cutáneo superficial, hacia la región preauricular izquierda, se visualiza una lesión de contornos bien delimitados hipococica, que corresponde con placa de morfea. Mide 23,3 mm en el eje longitudinal y 11 mm en el eje transversal, con un espesor de 2 mm. Anatomía patológica: Compatible con placa de morfea. Se inicia tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día y metotrexate 0,3 mg/kg/día

Conclusiones. Las lesiones en piel como muchas otras patologías requiere no solo una aproximación inicial y tratamiento aislado, sino también un diagnóstico diferencial y seguimiento, no solo para realizar un diagnóstico preciso, sino también para no retrasar un tratamiento específico para dicha patología y poderla resolver con éxito. La esclerodermia es una patología con importantes repercusiones a nivel local, sistémico y psíquico; por lo cual es importante tenerla en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas.

P-23. MIOCARDIOPATÍA DILATADA EN TRATAMIENTO CON LEVOSIMENDÁN. E. Pereira Bezanilla, A.B. Pérez Santos, R. Sancho Gutiérrez, E. García Valle, J. Domínguez Carral, M.J. Lozano de la Torre, I. García Hernández, M.T. Viadero Ubierna. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. La miocardiopatía dilatada (MCD) es la miocardiopatía más frecuente en la infancia y la primera causa de insuficiencia cardíaca y trasplante cardíaco en niños. En los últimos años han aparecido nuevos tratamientos y marcadores bioquímicos en adultos que se van incorporando a la pediatría.

Caso clínico. Niña de 19 meses ingresada en el H. de Laredo por cuadro de 4 días de decaimiento, anorexia, oliguria y 48 h de dificultad respiratoria. Afebril. Ante una dudosa condensación pulmonar se inicia tratamiento antibiótico y broncodilatador. Tras 48 horas sin mejoría, se traslada a nuestro centro para descartar fallo cardíaco. A su llegada presenta decaimiento, taquicardia, tiraje, ritmo de galope, SS I/VI en foco mitral y hepatomegalia de 2 cm. El ecocardiograma (ECOCCG) muestra dilatación y fallo biventricular severo, IM severa, HAP moderada, derrame pleural, origen normal de ambas coronarias y un trombo en la AI. Se traslada a la UCI e inicia tratamiento médico de la insuficiencia cardíaca con dobutamina y furosemida en perfusión continua asociándose gammaglobulina, carnitina y heparina. A las 48 horas se añade levosimendán por escasa respuesta. No precisó soporte ventilatorio. Se realiza bioquímica (troponina 0,11 ng/ml, CPK 252 U/L, Pro-BNP 58.700 ng/L), serologías (negativas), estudio metabólico (negativo) y lavado nasofaríngeo (v. parainfluenza 3 y coronavirus 229E/OC43). Tras 48 h con levosimendán mejora progresivamente, se retira dobutamina y se añaden digoxina, furosemida intermitente más espirolactona, captoprilo y carvedilol por vía oral. A los 8 días se traslada a planta. Al alta (tras 21 días) presenta buen estado general, sin distrés ni hepatomegalia. En la ECOCCG persiste disfunción y dilatación de VI moderada-severa, IM moderada y HAP ligera. Pro-BNP: 13.468 ng/L. Recibe ciclos (cada 7-10 d) de 24 h de levosimendán con buena respuesta, suspendidos a los 6 meses. Tras 7 meses de evolución está asintomática con igual tratamiento médico oral. El ECOCCG muestra mejoría de la dilatación y disfunción del VI. El Pro-BNP es de 1471 ng/L (BNP: 139 pg/ml).

Conclusiones. El levosimendán es un inotrópico no adrenérgico con efecto vasodilatador sistémico, pulmonar y coronario. Sus venta-

jas frente a los inotrópicos clásicos es que no aumenta los niveles de calcio intracelular (relacionado con menor arritmogenicidad y mortalidad) así como sus efectos anti-inflamatorios y antiapoptóticos. La disfunción ventricular en la MCD es una de sus aplicaciones. En nuestro caso la tolerancia y respuesta clínica fueron muy buenas, tanto en fase aguda como en posteriores ciclos ambulatorios. El proBNP es un marcador de demostrada utilidad en el diagnóstico, pronóstico y evolución de los pacientes con insuficiencia cardíaca.

P-24. SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ DE PRESENTACIÓN ATÍPICA. E. Alegría Echaury, J. Domínguez Carral, R. Sancho Gutiérrez, M. Palacios Sánchez, M.T. Leonardo Cabello, R.M. Arteaga Manjón-Cabeza, M.J. Lozano de la Torre, L. de la Rubia Fernández. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré es una polirradiculoneuropatía autoinmune, generalmente desencadenada por un proceso infeccioso, caracterizada por debilidad simétrica de comienzo distal, síntomas sensitivos variables y ROT abolidos. Existen formas atípicas en niños que pueden hacer difícil su diagnóstico de forma precoz, fundamental para el pronóstico.

Caso clínico. Niña de 5 años sin antecedentes de interés que consulta por dificultad para la marcha con dolor en huecos poplíteos de 4 días de evolución. Afebril, sin otra clínica. 15 días antes presentó cuadro autolimitado de deposiciones semilíquidas sin productos patológicos. Exploración física al ingreso: actitud en flexión de caderas y rodillas con dolor a la extensión completa de extremidades inferiores. Exploración sensitivo-motora normal y ROT presentes. Deambulación con discreta cojera. Resto de exploración física normal. Ante la normalidad de las pruebas complementarias iniciales (hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda, serologías, TAC craneal, ecografía y radiología simple de extremidades inferiores) se mantiene actitud expectante con reposo y antiinflamatorios orales. A las 48 horas presenta empeoramiento clínico con mayor dolor con la sedestación y dificultad para la deambulación con ausencia de ROT, por lo que se amplía el estudio con RMN de columna dorsolumbar que evidencia, tras administración de contraste, un realce difuso del cono medular y raíces de la cola de caballo. Punción lumbar: 4 células, glucosa 56 mg/dl, proteínas 181 mg/dl, cultivo y bandas oligoclonales negativas. Con la sospecha de síndrome de Guillain-Barré se solicita EMG que presenta hallazgos compatibles con polirradiculoneuropatía motora desmielinizante con componente axonal asociado. Ante la confirmación diagnóstica se pauta tratamiento con gammaglobulina ev durante 2 días, con mejoría de la sintomatología en las primeras 72 horas, consiguiendo al 5º día extensión completa de extremidades inferiores, sedestación no dolorosa y reaparición progresiva de los ROT en la primera semana. Durante todo el ingreso la paciente mantuvo conservadas la fuerza y sensibilidad a todos los niveles sin existir afectación de esfínteres ni de pares craneales. Actualmente continúa tratamiento rehabilitador con buena evolución.

Conclusiones. Aunque el síntoma típico del síndrome del Guillain-Barré es la debilidad simétrica con ROT abolidos, existen otros rasgos clínicos comunes en niños como son el dolor, la afectación de pares craneales (síndrome de Miller-Fisher) y la disfunción autonómica. El diagnóstico de sospecha es clínico apoyado por la disociación citocómica en el LCR, pero es obligada la confirmación neurofisiológica. El tratamiento se realiza con gammaglobulina ev y debe ser precoz y hospitalario, dado el riesgo de evolución a formas graves. En niños es más frecuente que exista buena evolución, con recaídas en menos del 5% de los pacientes.

P-25. SÍNDROME DE KLINEFELTER: SÍNTOMAS GUÍA QUE LLEVAN A SU DIAGNÓSTICO. P. Serrano, E. Fernández, C. Pérez, E. García, V. García, M.F. García, L. Calle, B. Moreno. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. El síndrome de Klinefelter describe un grupo de trastornos genéticos debido a la presencia de al menos un cromosoma X extra (47XXY). El diagnóstico se realiza clásicamente en la adolescencia como parte de un estudio de hipogonadismo hipogonadotrópico.

Desde el punto de vista intelectual son niños con un retraso mental leve, sobre todo visible en el área del lenguaje expresivo y la memoria auditiva.

Presentamos tres casos clínicos de diagnóstico atípico.

Casos clínicos. *Primer caso:* niño de 6 años, sin antecedentes personales de interés hasta su ingreso por anemia ferropénica. Se pone de manifiesto criptorquidia bilateral y micropene. Es derivado a consultas de endocrinología, donde se solicita cariotipo. Actualmente tiene 19 años y recibe tratamiento con testosterona. Acude a logopeda por un trastorno del lenguaje.

Segundo caso: niño de 12 años que es remitido a la consulta de neuropediatría desde Salud Mental por trastorno esquizoide, a tratamiento con risperidona, presenta temblor y sensación de inestabilidad, que relacionan con un aumento de dosis del medicamento. En la exploración llama la atención el aspecto eunucoide y la ginecomastia bilateral. Se realiza cariotipo y ante el diagnóstico se deriva a endocrinología.

Tercer caso: niño de 17 meses que es remitido a la consulta de neuropediatría por presentar hipotonía marcada de miembros inferiores y leve retraso del lenguaje. Se realiza cariotipo como parte del screening de un retraso del desarrollo psicomotor.

Discusión. Consideramos importante la exposición de estos casos, debido a que el síntoma guía que llevó al diagnóstico fue diferente; siendo los dos últimos casos la clínica neurológica el motivo de consulta, aunque ésta clásicamente no está descrita como sintomatología principal del cuadro.

El estudio del desarrollo psicomotor en la infancia es cada vez más exhaustivo, lo que hace que con más frecuencia estos pacientes sean diagnosticados en las consultas de neuropediatría y en edades más tempranas.

Sábado 27 de Octubre

Moderadores: F. Centeno Malfaz, P. Gortázar, S. Casería

NEONATOLOGÍA - URGENCIAS

P-26. ABSCESOS CEREBRALES NEONATALES POR S. AUREUS. C.E. González Álvarez, M. Montes Granda, N. García González, L. Díaz Simal, M. Costa Romero, M. Suárez Rodríguez, B. Fernández Colomer. Servicio de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Los abscesos cerebrales neonatales son una rara complicación de las meningitis y bacteriemias. Los agentes más frecuentemente implicados en esta edad son los bacilos gram negativos. Presentamos el caso de un varón prematuro de 30 semanas con hidrocefalia y abscesos cerebrales un mes después de una sepsis nasocomial por *S. aureus* tratada con vancomicina.

Caso clínico. Gestación de 30 semanas, controlada, con preclampsia. Serologías maternas normales. Cultivos perineales maternos desconocidos. Maduración pulmonar fetal con 2 dosis de corti-

coides. Cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Nace bradicárdico, hipotónico e hipoactivo. Intubación electiva en paritorio con buena respuesta. Test de Apgar 5/9. Exploración neonatal normal para su edad gestacional con peso de 1.270 g (P25). A las 48 horas, presenta desaturaciones con analítica sospechosa de infección por lo que se inicia tratamiento empírico con amikacina y vancomicina. Hemocultivo positivo para *S. aureus*. Se administra vancomicina durante 8 días. Ecografías transfontanelares normales salvo en la última donde se aprecia discreta dilatación ventricular. Excelente evolución hasta el alta. Tras 9 días en su domicilio, consulta por vómitos en escopetazo, constatándose hidrocefalia, con aumento del PC. En los estudios complementarios se objetiva anemia (Hb 7,9 g/dl), leucocitosis (27.800 leucocitos/mm³) y elevación de PCR (2,7 mg/dl). En la ecografía craneal se ve importante hidrocefalia. Se realiza resonancia magnética cerebral que muestra imágenes llamativas de abscesos cerebrales. Por ese motivo, tras su drenaje, se reinicia tratamiento antibiótico. En el cultivo del drenaje del absceso crece *S. aureus*.

Conclusión. Los abscesos cerebrales son muy infrecuentes en la evolución de las infecciones neonatales. La elección adecuada del tratamiento y su duración tiene gran importancia en el tratamiento por evitar futuras complicaciones. *S. aureus* es un germen muy agresivo que debe ser evaluado individualmente en su manejo.

P-27. ALTERACIONES DE LA HOMEOSTASIS HÍDRICA EN EL RECIÉN NACIDO CON PATOLOGÍA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. P. Flórez Díez¹, N. García González¹, M. Montes Granda¹, M. Fournier Carrera², M. Suárez Rodríguez¹, B. Fernández Colomer¹, E. García López¹. ¹Servicio de Neonatología. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La homeostasis hídrica está regulada principalmente por la acción de la hormona antidiurética (ADH), segregada por la neurohipófisis en función de la osmolalidad plasmática. En el neonato, los diferentes tipos de patología del sistema nervioso central (infecciones, hemorragias, traumatismos, etc.) pueden causar alteraciones del balance hidroelectrolítico secundarias a una secreción anormal de ADH, produciendo hipernatremia e hiperosmolalidad plasmática en caso de disminución de la secreción de ADH (diabetes insípida central) o hiponatremia con hipoosmolalidad plasmática en caso del síndrome de secreción inapropiada de ADH.

Casos clínicos. *Caso 1:* Neonato varón pretérmino ingresado por status convulsivo y diagnosticado de infarto cerebral total del hemisferio derecho y parcial del izquierdo, secundario a sepsis-meningitis por *Listeria monocytogenes*. El octavo día de vida se evidencia poliuria (5,7 ml/kg/h), hipernatremia (161 mmol/L), osmolalidad plasmática elevada (329 mOsm/kg) y osmolalidad urinaria disminuida (168 mOsm/kg). Ante la sospecha de diabetes insípida central, se extrae analítica para determinar los niveles de ADH y se inicia tratamiento con desmopresina subcutánea. Los niveles de ADH resultantes se encuentran muy descendidos (menores de 1,2 pg/ml, para una osmolalidad plasmática de 329 mOsm/kg). Se ajusta la dosis de desmopresina en función de la osmolalidad urinaria, con buen control posterior de la homeostasis hidroelectrolítica. *Caso 2:* Neonato mujer pretérmino ingresada por hidrocefalia triventricular y diagnosticada de hemorragia intraventricular grado 4 y leucomalacia quística, secundarias a trombocitopenia neonatal aloinmune por anticuerpo antiHPA-1a. A los 21 días de vida, coincidiendo con empeoramiento clínico por inicio de meningitis, se detecta hiponatremia (97 mmol/L) con hipoos-

molalidad plasmática (219 mOsm/kg), excreción urinaria de sodio (39 mmol/L) y osmolalidad urinaria (293 mOsm/kg) elevadas. Se diagnóstica de síndrome de secreción inapropiada de ADH, iniciándose restricción hídrica, corrección de la hiponatremia y tratamiento con furosemida, normalizándose las cifras de sodio y osmolalidad en plasma en 10 días.

Comentarios. Ante un recién nacido que presente patología del sistema nervioso central, se ha de monitorizar el balance hidroelectrolítico para identificar las posibles alteraciones de la secreción de ADH, permitiendo un diagnóstico y tratamiento precoces, con el fin de prevenir sus consecuencias a corto y largo plazo.

P-28. ALTERACIONES ÓSEAS EN LACTANTE CON ANTECEDENTE DE SEPSIS NEONATAL. A.I. Valladares Díaz, B.E. Hernández Macho, M.D. Romero Escós, R. Alcedo Olea, M. García del Saz, M.S. Jiménez Casso, S.D. Calleja López, S. Castrillo Bustamante. *Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. Las displasias óseas son un amplio y heterogéneo grupo de patologías que afectan al crecimiento y desarrollo del cartílago y/o hueso, de origen genético, con una incidencia aproximada de 1/10.000 recién nacidos vivos (RNV). Los huesos que se afectan con más frecuencia son aquellos con un mayor potencial de crecimiento; por ello suelen producir talla baja ($P < 3$) y, en ocasiones, deformidades óseas y articulares, lesiones extraesqueléticas y alteraciones del desarrollo psicomotor.

Caso clínico. Lactante varón de 19 meses de edad. Durante una revisión de rutina se objetiva limitación a la abducción bilateral de la cadera, solicitándose radiografía de dicha articulación, en la que se observa retraso en la osificación de ambos núcleos epifisarios femorales proximales junto con epífisis en forma de cono. Posteriormente inicia cuadro consistente en cojera, coxalgia y gonalgia bilateral, con empeoramiento progresivo, impidiéndose la extensión completa de rodillas. Antecedentes personales: embarazo de 38 semanas de gestación, parto mediante cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal, sepsis neonatal por *Klebsiella pneumoniae* con shock séptico y fallo multiorgánico, ectasia piélica izquierda. Exploración física: peso 9.800 g ($P < 3$), talla 72 cm ($P < 3$), perímetro cefálico 48 cm (P25). Auscultación cardiopulmonar y abdomen normal. Articulaciones: marcha con flexo bilateral de rodillas y cadera, con ligera hiperlordosis lumbar compensatoria. Mínima cojera. Contractura de la musculatura isquiotibial. Se solicita serie ósea, objetivándose retraso en la osificación del núcleo femoral proximal bilateral, fémur distal y tibia proximal, con deformación metafisaria "en V". Ante los hallazgos encontrados se planteó un diagnóstico diferencial entre los distintos tipos de displasias óseas y causas secundarias (alteraciones del metabolismo fosfocálcico, patología por depósito lisosomal, secuelas de sepsis previas, entre otras). Finalmente es diagnosticado de displasia epifisaria múltiple, siendo remitido al Servicio de Traumatología del Hospital Universitario La Paz, donde se realiza osteotomía de extensión en fémur distal bilateral mediante agujas de Kirschner.

Conclusiones. Las displasias óseas, dada su incidencia, se engloban dentro del grupo de enfermedades raras. Por ello es importante realizar una adecuada y exhaustiva anamnesis y exploración física que nos permita realizar un buen diagnóstico diferencial que culmine en un juicio clínico correcto. Por su carácter genético y la amplia variabilidad de aparición que poseen se debe prever futuras complicaciones, plantear posibles tratamientos y realizar posterior consejo genético.

P-29. CONTROVERSIA EN EL MANEJO POSTNATAL DE LA GASTROSQUISIS, A PROPÓSITO DE UN CASO. E. Urbaneja Rodríguez¹, S. Galbis Soto¹, M. Brezmes Raposo¹, M. Pino Velázquez¹, M.C. Fernández García Abril¹, E. Burón Martínez¹, J. Cortejoso Hernández², A. Sánchez Abuín³. ¹Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Ginecología y Obstetricia; ³Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La gastrosquisis tiene una incidencia de 1/4000 recién nacidos vivos. Aunque la supervivencia ha mejorado mucho en las últimas décadas, siguen siendo niños con gran morbilidad, que deriva del daño intestinal intraútero (por efecto del líquido amniótico en las asas intestinales y la constricción de la pared abdominal), así como de las complicaciones postnatales (dismotilidad intestinal, riesgo de síndrome compartimental, nutrición parenteral prolongada, colestasis). El momento y la vía del parto continúan siendo motivo de debate.

Caso clínico. Antecedentes prenatales: madre 34 años, hipotiroides. En ecografía de las 22 semanas de gestación se diagnostica gastrosquisis. Se decide maduración fetal con corticoides y terminar la gestación a las 34 semanas. Período perinatal: nace varón con llanto inmediato, Apgar 9/10 y peso 1,831 kg. Exploración física: evisceración de asas intestinales a través de pared abdominal, con leve edema asociado. No otras malformaciones. Se cubre zona con paños estériles, se coloca SNG descompresiva y se introducen asas intestinales en bolsa de plástico. Se administra dosis de vitamina K y se traslada a quirófano donde se recolocan las asas intestinales y se repara el defecto en pared abdominal. Monitorización de presión intraabdominal con sonda vesical durante la intervención. A su llegada a UCI se mantiene estable hemodinámicamente sin necesidad de fármacos vasoactivos, con cobertura antibiótica, analgesia y soporte respiratorio, decidiendo extubación programada a las 4 horas postcirugía. Realiza meconio las primeras 24 horas. Estimulación de succión con chupete desde extubación. A las 72 horas de vida, se inicia nutrición trófica, que tolera de forma adecuada. No otras complicaciones durante su estancia.

Comentarios. En nuestro caso, se decidió optar por parto pretérmino mediante cesárea y cirugía precoz, basándonos en las publicaciones que apoyan la disminución de complicaciones posteriores con esta actuación; obteniendo excelentes resultados. Sin embargo, la estrategia terapéutica más adecuada sigue siendo un tema en continua discusión, aunque promoviendo en todos los casos una buena coordinación multidisciplinar para el abordaje de estos recién nacidos.

Conclusiones. Actualmente no existe consenso generalizado que indique que adelantar el parto resulte beneficioso a largo plazo. Un control prenatal exhaustivo podría ayudar a decidir el momento más adecuado, sin estar justificado el parto pretérmino indiscriminado. En cuanto a la vía, la evidencia actual no indica que la cesárea electiva, a pesar de que sea mayoritariamente utilizada, sea mejor que la vía vaginal. La reducción y el cierre inmediato del defecto se han relacionado con menor tiempo de hospitalización y de nutrición parenteral.

P-30. EXPOSICIÓN DE CASO CLÍNICO: CRISIS CONVULSIVAS FOCALES EN PERIODO NEONATAL INMEDIATO. A. Torres Montori, S. Galbis Soto, P. Justo Vaquero, R. Velasco Morgado, M.A. Guillén Pérez, M.C. Mombiedro Arizmendi, M.P. Aragón García, S. Vázquez Martín. *Servicio de Pediatría. Sección Neonatología-Neurología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

La lesión talámica es una rara presentación de patología intracranial en neonatos. Está asociada principalmente a encefalopatía hipóxico-isquémica severa y a trastornos de la coagulación.

El cuadro clínico puede consistir en somnolencia, irritabilidad, convulsiones focales, hemiparesia, desviación de la mirada, hipertonia o disfunción de pares craneales.

Caso Clínico. Presentamos el caso de un recién nacido a término de sexo varón que inicia cuadro convulsivo focal tónico-clónico a las 20 horas de vida durante su estancia en el Servicio de Maternidad, estando previamente asintomático.

Como antecedentes personales destaca un parto mediante cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal, en presentación cefálica, actitud deflexionada y con dos circulares de cordón. El test de Apgar fue de 7 y 8. Durante las crisis presenta movimientos tónico-clónicos rítmicos de flexo-extensión de extremidad superior e inferior izquierda de una duración aproximada entre treinta y sesenta segundos, que no ceden completamente tras tratamiento con fenobarbital pero sí responden a su asociación con fenitoína.

En los estudios de imagen se objetiva hematoma talámico derecho, con hemorragia subaracnoidea en convexidad parietooccipital bilateral, lesiones petequiales subcorticales y edema perifocal.

Conclusiones. La presencia de crisis focales en un recién nacido nos debe hacer pensar en patología endocraneal grave.

La hemorragia talámica aún siendo una rara presentación hemos de tenerla en cuenta ante la presencia de cuadros convulsivos focales. Los estudios de imagen y el EEG son imprescindibles para su diagnóstico.

P-31. ECOGRAFÍA-DOPPLER: PATRÓN DE MUERTE CEREBRAL EN GEMELAS RECIÉN NACIDAS PREMATURAS SIN AFECTACIÓN NEUROLÓGICA APARENTE. M. Mora Matilla¹, G. López Blanco¹, D. Mata Zubillaga², S. Rodríguez Blanco², M. Rosón Varas². ¹Servicio de Pediatría y ²Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La ecografía-Doppler cerebral es una prueba accesible y útil en el seguimiento de los neonatos. Existen patrones de flujo cerebral compatibles con muerte cerebral, como son el escaso flujo sistólico asociado a ausencia de flujo diastólico o reverso. La transfusión feto-fetal representa una de las complicaciones más graves en las gestaciones monocoriales, con una incidencia del 9-15% y un elevado riesgo de mortalidad y morbilidad asociada.

Caso clínico. Recién nacidas prematuras (31+3 SG). Embarazo gemelar monocorial biamniótico. En la semana 16 se observó síndrome de transfusión feto-fetal con crecimiento intrauterino retardado de un feto, así como alteración en el flujo de la arteria umbilical. Esa misma semana se realizó fetoscopia con coagulación de anastomosis vasculares. Parto por cesárea, test de Apgar de 9/10 y peso de 1.180 g en la primera y de 8/9 y 560 g en la segunda. En ecografía-Doppler transcraneal en las primeras horas se detectó en ambas flujo diastólico reverberante (índice de resistencia 1,00 en la primera y de 1,05 en la segunda). No alteraciones estructurales. La exploración neurológica de ambas pacientes era normal. En ambas se detectó conducto arterioso permeable sin repercusión hemodinámica, que se resolvió en días sucesivos. Posteriormente se observó progresiva normalización del flujo cerebral con disminución de los índices de resistencia. A los 3,5 meses no presentan alteraciones en el neurodesarrollo.

Comentarios.

- La ecografía Doppler es una prueba complementaria que aporta una información muy valiosa.
- Su interpretación ha de ser enmarcada en el contexto clínico del paciente.
- En ningún caso debe sustituir a una exhaustiva valoración clínica del paciente.

P-32. ÉPULIS CONGÉNITO. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MASAS GINGIVALES EN EL RECIÉN NACIDO. R. Sancho Gutiérrez¹, S. Benito Fernández¹, M.T. Leonardo Cabello¹, E. García Valle¹, M. Palacios Sánchez¹, S. Vilanova Fernández¹, I. de las Cuevas Terán¹, M.I. Fernández Jiménez². ¹Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría; ²Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. El épulis congénito es un tumor benigno poco frecuente que se diagnostica en el recién nacido como una masa vegetativa localizada sobre la encía. Clínicamente consiste en una lesión pediculada, de coloración rosada y superficie lisa que aparece en la cavidad oral más comúnmente en la encía del maxilar superior. Su tamaño puede ser variable, incluso existen casos descritos de épulis gigantes que pueden llegar a comprometer la vía aérea del neonato. Histológicamente se caracteriza por una proliferación de células poligonales que ocupan toda la dermis y una reacción negativa a la proteína S-100 lo que permite el diagnóstico diferencial con otras lesiones. A pesar de la descripción de algunos casos de regresión espontánea, el manejo actualmente defendido es la excisión quirúrgica, con excelente pronóstico y resultado estético.

Caso clínico. Se presenta el caso de una recién nacida, sin antecedentes de interés y embarazo sin complicaciones, que presenta a la exploración una tumoración carnosa y pediculada, de coloración rosada, en mucosa gingival inferior derecha de aproximadamente 2 cm de diámetro, lesión ya visualizada en la ecografía del tercer trimestre. El resto de la exploración física fue normal sin malformaciones asociadas. Es valorada por el Servicio de Cirugía Infantil que realiza excisión de la lesión con sutura posterior sin complicaciones. Realizado estudio histológico de la tumoración: lesión submucosa constituida por células poligonales, proteína S-100 negativa, hallazgos compatibles con épulis congénito.

Buena evolución posterior sin aparición de recidivas.

Conclusiones. Existen otras causas de tumoraciones gingivales en el neonato como son teratomas (epignathus), hemangiomas, fibromas o linfangiomas así como algunas lesiones tumorales con riesgo de malignización como son el ameloblastoma y melanoameloblastoma. Por tanto, es obligado realizar a todas estas tumoraciones un estudio inmunohistoquímico para poder hacer un diagnóstico correcto.

P-33. ESCAFOCEFALIA, A PROPÓSITO DE UN CASO. P. Domínguez Sánchez, A. Muñoz Lozón, M.D. Revilla Orías, D. Fernández Montalbán, D. Mata Zubillaga, L. Martínez Blanco. Servicio de Pediatría. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de León. León.

La escafocefalia es el tipo más frecuente de craneosinostosis. Es producido por un cierre prematuro de la sutura sagital. Su etiología es desconocida. La craneosinostosis primaria afecta a 1/2.000 nacimientos. La escafocefalia representa la mitad de los casos, con predominio en el sexo masculino.

Varón de 5 meses remitido por sospecha de escafocefalia desde los 4 meses. No antecedentes perinatales, personales ni familiares de interés. Perímetro cefálico de 48 cm ($p > 97$), presentando frente prominente y diámetro anteroposterior de cráneo alargado (Fig. 1A). Las fontanelas estaban cerradas. Su desarrollo neurológico era adecuado para su edad. Se realizó radiografía de cráneo y TAC craneal con reconstrucción tridimensional (Fig. 1B).

La escafocefalia se caracteriza por un diámetro craneal anteroposterior alargado y lateral acortado, con frente ancha y occipucio prominente. No tienen afectación neurológica y su asociación con gran-

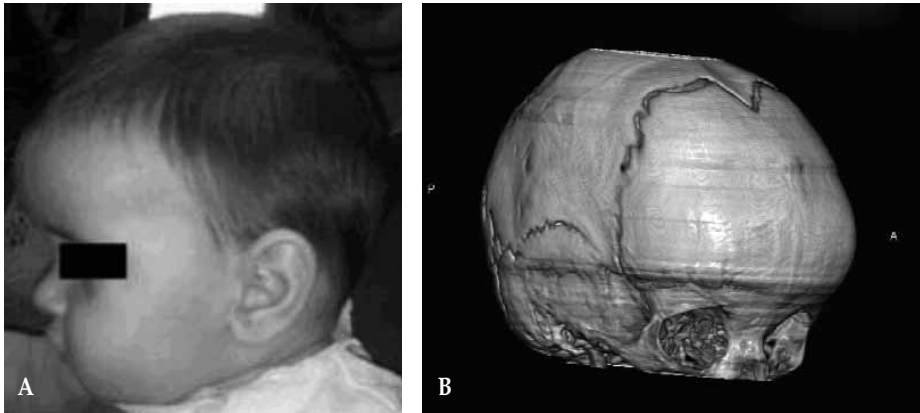


Figura 1.

des síndromes malformativos o la presencia de hipertensión es muy infrecuente. La confirmación diagnóstica suele realizarse mediante TAC craneal, pudiendo ser suficiente una radiografía de cráneo. El tratamiento es quirúrgico y su indicación estética. Consiste en una craneotomía sagital convencional o asistida con endoscópica que ha de realizarse preferiblemente antes de los 6 meses. El pronóstico es bueno, mejorando cuanto menor sea la edad del paciente.

P-34. EVOLUCIÓN ATÍPICA DE CEFALOHEMATOMA EN PERIODO NEONATAL. D. Álvarez González¹, E. Alegría Echauri¹, R. Sancho Gutiérrez¹, J. Domínguez Carral¹, L. Hurtado Barace¹, A. Orizola Ingelmo¹, D. Gutiérrez-Pascual¹, E. Marco de Lucas². ¹Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El cefalohematoma, es una colección de sangre a nivel subperióstico que suele aparecer en las primeras 48 horas de vida. Los factores de riesgo más frecuentes para su aparición son feto macrosómico, trabajo de parto prolongado e instrumentación del mismo. Habitualmente su curso es benigno con resolución espontánea. Aquellos de gran tamaño, con contenido fibroso o calcificado y que provocan deformidad craneal, son susceptibles de tratamiento quirúrgico u ortopédico. Se presenta el caso de un cefalohematoma gigante con buena evolución.

Caso clínico. Neonato de 9 días de vida que ingresa por tumoración parietal derecha presente ya al nacimiento que aumenta de tamaño. Embarazo controlado sin incidencias. Parto a término, eutócico no instrumental con presentación cefálica, que no precisa reanimación. Peso adecuado para la edad gestacional, 3.440 gramos. En la exploración del recién nacido se objetiva tumoración parietal derecha redondeada, de 9 cm de diámetro, de consistencia blanda y fluctuante y de bordes bien definidos. Se realizan ecografía craneal y cerebral constatando cefalohematoma. Controles analíticos (hemoglobina, hematocrito y bilirrubina) normales, por lo que se decide el alta. Remitido a los 9 días de vida por su pediatra por aumento de tamaño de la masa, sin otra sintomatología. A la exploración, tumoración de 11 cm de diámetro de las mismas características descritas. Se descarta anemia, hiperbilirrubinemia, trombopenia y coagulopatía, y se solicita TAC craneal, en el que se observa masa predominantemente hipodensa con áreas iso e hiperdensas en tejido celular subcutáneo, sin objetivarse hemorragias ni otras lesiones intracraneales, compatible con cefalohematoma con indicación por parte del radiólogo de confirmación mediante RM. Evolución con desaparición brusca de la lesión a los 27 días de vida. Se realiza RM cerebral programada a los 30 días de vida, en

la que se objetiva colección extracranial subperióstica en hueso parietal derecho con un grosor de hasta 4,5 mm, compatible con cefalohematoma.

Conclusiones. Ante una masa extracranial en periodo neonatal la primera opción diagnóstica son las patologías relacionadas con la vía del parto. Sin embargo, en caso de evolución o características atípicas, se debe plantear diagnóstico diferencial con linfangiomas, hemanjiomas, encefaloceles, quistes dermoides o quistes sebáceos. La primera aproximación diagnóstica se realiza mediante ecografía; no obstante, en ocasiones puede ser necesaria la confirmación diagnóstica mediante RM cerebral.

P-35. FRACTURA-HUNDIMIENTO CRANEAL EN RECIÉN NACIDO CON PARTO NO INSTRUMENTAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. M. Palacios Sánchez, R. Sancho Gutiérrez, E. García Valle, I. de las Cuevas Terán, D. Gutiérrez-Pascual, L. Álvarez Granda. Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las fracturas-hundimiento craneales son una patología poco frecuente en el recién nacido. Existen pocos casos descritos y la mayoría están relacionados con traumatismos obstétricos o traumatismos directos sobre el abdomen materno, aunque existen casos de etiología no filiada con resolución espontánea en las primeras semanas de vida. Se presenta el caso de un recién nacido que presentó fractura-hundimiento parietal asociado a hemorragia subgaleal.

Caso clínico. Neonato a término producto de una gestación controlada con serologías y ecografías normales. Parto asistencial, no instrumental con expulsivo prolongado. Como antecedente de interés, la madre acudió a urgencias al sufrir una contusión directa sobre abdomen 3 semanas antes del parto. Se realizó ecografía con resultado normal. En la exploración a las 2 horas de vida se detecta a la palpación hundimiento parietal derecho con tumefacción a ese nivel que ha aumentado de tamaño desde el nacimiento. Resto de exploración física dentro de la normalidad con cifra de hemoglobina, hematocrito y pruebas de coagulación normales. Ecografía y Tac craneal con el hallazgo de fractura-hundimiento parietal derecho con hematoma subgaleal asociado, sin presentar lesiones intracraneales. Se decide actitud expectante con monitorización continua clínica y de contantes y colocación de vendaje compresivo. Controles seriados de hemoglobina, hematocrito y bilirrubina normales. Disminución progresiva de la tumefacción craneal a partir de las 48 horas. Asintomático en todo momento.

Conclusiones. En muchas ocasiones, las fracturas-hundimientos quedan sin diagnóstico etiológico. En nuestro paciente, existe el ante-

cedente de traumatismo abdominal materno que pudiera explicar la producción de la fractura. El manejo suele ser conservador con monitorización clínica y de contantes. El abordaje quirúrgico sólo estará indicado en casos de focalidad neurológica o fracturas conminutas.

P-36. HERNIA DE OVARIO EN LACTANTE DE 1 MES. R. Sancho Gutiérrez¹, A.B. Pérez Santos¹, E. Alegría Echaurre¹, J. Domínguez Carral¹, I. Alegría Echaurre¹, E. García Valle¹, C. Álvarez Álvarez¹, E. de Diego García². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La incidencia de la hernia inguinal en neonatos oscila entre un 3-5%, siendo más frecuente en varones y en recién nacidos pretérminos. En niñas, suele presentarse como una masa localizada en la región inguinal o labios mayores, y con frecuencia el saco herniario está ocupado por el ovario, que está expuesto a sufrir torsión e infarto.

Caso clínico. Lactante de 1 mes y 23 días, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por aparición súbita de tumoración en región suprainguinal derecha, acompañada de llanto intenso y dolor a la palpación. No asocia vómitos ni alteración del tránsito intestinal y se mantiene afebril. A la exploración, se objetiva tumoración suprainguinal derecha de 2 x 2 cm de tamaño, de consistencia blanda, dolorosa a la palpación, no reductible. No presenta eritema, calor local ni lesiones cutáneas o adenopatías asociadas. Se realiza ecografía abdomino-inguinal de forma urgente, en la que se objetiva masa inguinal derecha de 2 cm de diámetro con quistes en su periferia, compatible con ovario. El estudio doppler muestra vascularización a lo largo de la trompa hasta la unión con el ovario, sin signos de torsión. Es valorada por Cirugía Infantil, que tras reducción, decide el alta y seguimiento en consultas externas, planificando cirugía de forma preferente.

Conclusión. El diagnóstico de las hernias inguinales es fundamentalmente clínico; sin embargo, ante la sospecha de una hernia de ovario está indicada la realización de una ecografía con Doppler color urgente por el alto riesgo de isquemia y necrosis ovárica. El tratamiento de la hernia de ovario es la cirugía programada en los primeros 6 meses de vida exceptuando los casos de hernia encarcerada en los que se realizará cirugía de forma urgente.

P-37. HIPOTONÍA NEONATAL TRAS EL TRATAMIENTO MATERNO CON DIAZEPAM. D. Álvarez González¹, I. Alegría Echaurre¹, E. Alegría Echaurre¹, L.R. López Giménez¹, A. Orizaola Ingelmo¹, S. Vilanova Fernández¹, I. de las Cuevas Terán¹, J. Adín Ibarra². ¹Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. El diazepam (DZP) constituye parte de la terapia usual en gestantes con hipertensión gestacional, amenaza de parto prematuro, así como en la sedoanalgesia obstétrica durante el trabajo de parto. Su farmacocinética sumada a la inmadurez funcional del feto y del recién nacido pueden provocar la aparición de sintomatología en época neonatal.

Caso clínico. Se describen tres recién nacidos con hipotonía y somnolencia secundarias al uso de DZP materno en el último mes de la gestación, dos de ellos gemelos.

El caso nº 1 se trata de una recién nacida de 36 semanas de gestación. Embarazo controlado desde la semana 18, HTA en tratamiento

con Hidralazina desde la semana 30 que requirió ingreso hospitalario y tratamiento con DZP continuado (5 mg/24 horas) desde la semana 35. Preciso ventilación con presión positiva durante el 1º minuto de vida por escaso esfuerzo respiratorio, sin necesidades ventilatorias posteriores. Presentó desde el nacimiento discreta hipotonía generalizada, somnolencia y dificultades en la succión, precisando alimentación enteral con sonda orogástrica. Ante la ausencia de otros hallazgos en las pruebas complementarias (ecografía cerebral normal, CPK 155 UI/L, GOT: 47 UI/L, GPT 19 UI/L) y el antecedente materno, se solicitan tóxicos en orina que resultan positivos a benzodiazepinas, y niveles de DZP en sangre el 5º día (46,1 ng/ml). Asintomática a partir de los 13 días.

Los siguientes casos son 2 gemelos varones de 37+3 semanas de gestación en los que se aprecia hipotonía generalizada y escasa reactividad a estímulos durante las primeras horas de vida. Embarazo controlado, FIVTE, HTA gestacional en tratamiento con DZP (5 mg/24 horas) los últimos 15 días de embarazo. El 1º gemelo, de peso 2.730 g, presentó hipotonía, tendencia a la somnolencia y dificultades con la alimentación, por lo que se solicitan tóxicos en sangre y orina, detectándose niveles elevados (DZP en sangre: >100 ng/ml). El 2º gemelo, de peso 3.060 g, presentó sintomatología más leve, con tendencia a somnolencia, pero más reactivo, realizando tomas por succión aceptables. Tóxicos en sangre: positivos (DZP 75,3 ng/ml). En ambos gemelos, la clínica se autolimitó en 48 horas.

Conclusiones. El uso de DZP en gestantes debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de la hipotonía en el recién nacido. Se debe evitar el uso de este fármaco a dosis altas durante el embarazo ya que presenta un rápido paso a través de la placenta y se acumula en el feto. En caso de sintomatología neonatal, la determinación de niveles en sangre es de gran ayuda en el diagnóstico diferencial.

P-38. MICROTIA: CAUSALIDAD O CASUALIDAD. M. Muñozerro Sesmero¹, M. Fournier Carrera¹, C. González González¹, A. Catoira López², P. Bahillo Curieses¹, P.J. Agón Banzo¹, F.J. Villagómez Hidalgo¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Centro de Atención Primaria "Circular" de Valladolid.

Introducción. La microtia es un defecto congénito caracterizado por ausencia de alguna de las partes de la oreja o de la oreja completa, que puede afectar al conducto auditivo externo (CAE). Se presenta en 1 de cada 10.000 a 20.000 recién nacidos vivos. Es un defecto congénito multifactorial del que se desconoce el tipo de herencia, no encontrándose el gen responsable de esta patología. Sólo se conocen los genes de los síndromes a los que se asocia.

Caso Clínico. Recién nacido varón portador de defecto congénito consistente en microtia derecha grado III. *Antecedentes familiares:* sin antecedentes familiares de interés. Madre primigesta y primípara. *Embarazo:* controlado. Rubéola inmune, resto de serologías negativas incluyendo cultivo de estreptococo *beta agalactiae*. Tensiones arteriales y Test de O'Sullivan normal. Destacan procesos catarrales febriles auto-limitados durante la gestación. *Parto:* Cesárea a las 40 semanas por riesgo de pérdida del bienestar fetal. Amniorraxis a las 23 horas previas, con líquido amniótico meconial. *Periodo neonatal inmediato:* test de Apgar 9/10 al minuto y cinco minutos respectivamente. Pruebas metabólicas con resultado negativo hasta el momento. Potenciales evocados auditivos de tronco del oído izquierdo acorde a la normalidad. Imposibilidad de realización en parte derecha. *Exploraciones complementarias:* ecografía transfontanelar y ecografía de abdomen completo (incluyendo renal) en las que no se observan hallazgos radiológicos significativos. *TAC de peñasco, mastoides y CAIS sin contraste* en el que se informa a nivel de

oído derecho, una atresia del CAE con marcada alteración del pabellón auricular. La cadena oscicular, el martillo y el yunque forman un bloque único. Notable esclerosis del conducto semicircular lateral con probable repercusión sobre el nervio facial. Apófisis mastoides hipoplásicas con escasa neumatización mastoidea y un antro timpánico mínimo. Oído izquierdo sin alteraciones radiológicas. *Interconsultas:* Servicio de ORL quien apunta como juicio clínico una displasia aural congénita de tercer grado de Weerde. Consulta de Cardiología Infantil donde se constata la presencia de un foramen oval permeable. Revisiones periódicas en consultas de pediatría de atención primaria en la actualidad.

Conclusiones. La etiología de la microtia aún no se ha establecido. Teorías clásicas sugieren la isquemia hística de la rama estapediana *in útero*. También existen ciertas drogas teratógenas como la talidomida o isotretinoína. En literatura reciente destaca la presencia de artículos donde se pone de manifiesto la relación de entre un "simple resfriado" materno y la presencia aislada de malformaciones auditivas congénitas en el recién nacido: ¿Causalidad o casualidad?.

P-39. POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE DE DIAGNÓSTICO PRENATAL. C.E. González Álvarez, M. Montes Granda, N. García González, L. Díaz Simal, E. García López, M. Suárez Rodríguez, M. Costa Romero, F.A. Ordóñez Álvarez. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La poliquistosis renal autonómica dominante (ADPKD) es un trastorno multisistémico caracterizado por quistes en el tejido renal que progresivamente ocupan el parénquima normal junto con zonas de fibrosis e inflamación intersticial. También pueden aparecer quistes a otros niveles. Tiene una incidencia de 1/400-1.000 recién nacidos vivos y se produce por mutaciones en el gen PKD1 ó PKD2. En la mayoría de las ocasiones, la clínica no suele manifestarse hasta la edad adulta.

Caso clínico. Recién nacida procedente de una gestación de 37+6 semanas sin incidencias hasta que en las ecografías prenatales a partir de la 20 semana se observan riñones grandes hiperecogénicos compatibles con poliquistosis renal. El cariotipo y el estudio genético de PKD autosómica recesiva fueron normales. Tras conocer que el abuelo paterno padece poliquistosis hepato-renal (trasplantado), se realiza ecografía al padre, siendo diagnosticado de poliquistosis renal; otra hermana del caso presenta un quiste renal. Ante los antecedentes familiares, la niña es diagnosticada de ADPKD. La paciente nace por cesárea. Apgar 9/10. Peso 3.510 g (p75-90), longitud 52 cm (P75-90), perímetro craneal 35,5 cm (p75-90). A la exploración física destaca un abdomen distendido y globuloso palpándose ambos riñones de aproximadamente 8x3 cm. A los pocos minutos de vida comienza con dificultad respiratoria progresiva, con radiografía compatible con neumotórax bilateral, precisa toracocentesis derecha y oxigenoterapia suplementaria. En las ecografías postnatales se aprecian ambos riñones hiperecogénicos, aumentados de tamaño, con mala diferenciación córtico-medular y con pequeños quistes parenquimatosos, sin alteraciones hepáticas; así como un prolapso mitral con insuficiencia leve. Necesita tratamiento con captopril a partir de la 48 h de vida por hipertensión arterial (>p97) mantenida. La función renal se mantuvo normal. Sigue controles periódicos por Nefrología Pediátrica.

Comentario. La ADPKD se manifiesta habitualmente en la edad adulta ("enfermedad poliquística del adulto"). El desarrollo de la ecografía prenatal permite el diagnóstico precoz de esta patología. El pronóstico a largo plazo de estos niños es incierto.

P-40. QUISTE ABDOMINAL GIGANTE EN NEONATO. R. Sancho Gutiérrez¹, S. Benito Fernández¹, J. Domínguez Carral¹, E. García Valle¹, A. Orizaola Ingelmo¹, D. Gutiérrez-Pascual¹, I. de las Cuevas Terán¹, E. de Diego García². ¹Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría; ²Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. Los quistes abdominales en el período neonatal, aunque suelen tener un origen ginecológico, también pueden proceder del intestino, tracto urinario u otras estructuras abdominales. La actitud terapéutica viene determinada por el origen, tamaño y características del quiste (simple o complejo). La exploración física completa, la historia prenatal y los estudios de imagen son fundamentales para establecer el diagnóstico. En quistes simples menores de 4 cm la actitud será expectante por su tendencia a la regresión espontánea realizando ecografías de forma seriada durante 4-6 meses hasta confirmar su regresión. En quistes simples mayores de 5 cm el tratamiento más utilizado es la punción-aspiración aunque también es posible la regresión espontánea. La complicación más frecuente del quiste de ovario es la torsión y sangrado. La excisión quirúrgica se reservará para quistes complejos, quistes sintomáticos o aquellos que no regresan espontáneamente en 6 meses.

Caso clínico: Recién nacida que ingresa en nuestra Unidad Neonatal por quiste abdominal gigante. Antecedentes: madre de 24 años, primigesta sin antecedentes de interés. Ecografías: en semana 35, quiste abdominal de 8 cm que parece depender del ovario izquierdo. Parto: cesárea electiva en semana 38, sin incidencias. Exploración: abdomen distendido, con masa izquierda blanda y móvil. Resto de exploración física normal. Se solicita hemograma y bioquímica con resultados normales. Se realiza ecografía abdominal con masa quística en hemiabdomen izquierdo de origen no determinado, por lo que a las 48 horas se completa estudio con RM abdominal en la que se observa quiste simple unilocular de 8,3 cm intraperitoneal sin conseguir demostrar dependencia anexial. Ante esta situación, se contacta con Cirugía Infantil que decide realizar a los 7 días de vida laparoscopia exploradora/terapéutica objetivándose quiste de ovario derecho gigante en hemiabdomen izquierdo. Se realiza punción extrayendo 200 ml de contenido seroso y se realiza decapsulación/decorticación del quiste sin incidencias. Resultados de Anatomía Patológica compatible con quiste folicular, con PAAF negativa para células malignas. Buena evolución posterior realizándose ecografía de control a la semana con resultado normal. Actualmente en seguimiento en Cirugía Infantil sin recidivas ni otras complicaciones.

Conclusiones. La prueba diagnóstica de elección para evaluar los quistes ováricos es la ecografía. En ocasiones puede ser necesaria la resonancia magnética y la laparoscopia exploradora para determinar la naturaleza del quiste. En este caso la laparoscopia además permitió en el mismo acto una resolución terapéutica mínimamente invasiva.

P-41. SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER: A PROPÓSITO DE UN CASO. M. Muñoz Sesmero¹, C. González González¹, M. Fournier Carrera¹, F.J. Villagómez Hidalgo¹, P. Agón Banzo¹, P. Justo Vaquero¹, A. Sánchez Abuín², J.V. Martínez Robles¹. ¹Servicio de Pediatría y ²Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) se caracteriza por aplasia congénita del útero y de los 2/3 superiores de la vagina, en mujeres con cariotipo normal 46XX, asociando en ocasiones malformaciones en otros órganos y sistemas.

Caso clínico. Agenesia renal derecha y quiste ovárico derecho de aproximadamente 8 mm de longitud detectado en ecografía prenatal (semana 20 de gestación). *Antecedentes familiares:* Embarazos ectópicos, salpinguectomía bilateral. *Antecedentes personales:* Fecundación in vitro. Parto a las 36 semanas de gestación. *Exploración física:* Somatometría en percentiles adecuados para edad gestacional. Abdomen normal. Genitales externos femeninos normoconfigurados. Analítica sanguínea y de orina: normal. A las 48 horas de vida control ecográfico, confirmando hallazgos evidenciados en la ecografía prenatal y serie ósea, normal. Cariotipo femenino cromosómicamente normal: 46, XX. A los 24 días de vida ingresa en Neonatología por cuadro de fiebre y rechazo de tomas de 24 horas de evolución. Durante su ingreso se realiza ecografía abdominal constatando agenesia renal derecha y útero didelfo con dos cuernos uterinos y dos cérvix. Se identifican dos fondos de saco vaginales con líquido acumulado a nivel derecho, formando una imagen quística de unos 8 mm que, al no observarse dilatación de la vagina distal, puede corresponder a un pequeño acúmulo de líquido secundario a un tabique parcial. Interconsultas a nefrología infantil, controles ecográficos periódicos y gammagrafía renal. Cardiología infantil, foramen oval permeable. Cirugía pediátrica controles ecográficos periódicos. En el último control realizado (3 meses de vida) persisten hallazgos, riñón izquierdo correctamente situado y de características ecográficas normales, no lográndose visualizar vagina y la imagen quística parece líquido retenido en cérvix. Posteriormente se realizaron vaginoscopia exploradora y resonancia magnética nuclear corroborando, el diagnóstico presuntivo. Actualmente sigue controles en servicios de pediatría y cirugía pediátrica para establecer la posibilidad de corrección quirúrgica en un futuro.

Conclusiones. Las malformaciones congénitas del aparato genital femenino constituyen un desafío para los médicos, pues demandan una comprensión clara del desarrollo embrionario. Deben ser considerados una amplia posibilidad de diagnósticos para saber si es posible hacer alguna corrección quirúrgica; tal vez lo más importante sea la conducta del médico ante el fuerte impacto emocional por lo que precisan un manejo multidisciplinar y cuidadoso.

P-42. ALTERACIONES HIDROELECTROLÍTICAS EN PACIENTE CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO GRAVE: SECRECIÓN INADECUADA DE ADH, DIABETES INSÍPIDA Y SD. PIERDE SAL CEREBRAL. M. Fernández Miaja, S. Gautreaux Minaya, D. Mata Zubillaga, C. Iglesias Blázquez, E. Hierro Delgado, L. Regueras Santos, L. Ferrero de la Mano, J.P. Martínez Badas. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Las alteraciones hidroelectrolíticas son complicaciones que se pueden dar en pacientes con daño cerebral (TCE, tumores, intervenciones quirúrgicas, infecciones). Son la secreción inadecuada de ADH (SIADH), la diabetes insípida central (DI) y el sd. pierde-sal cerebral (SPSC). El SPSC es infrecuente en niños. Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz para minimizar los daños sobre el paciente, especialmente a nivel del SNC.

Caso clínico. Niña de 9 años con politraumatismo y TCE grave, intervenida por fístula de LCR. El 7º día de ingreso se diagnosticó SPSC y se pautó SSH 3% (Na 32 mEq/kg/h) y fludrocortisona, con corrección posterior. El 10º día se diagnosticó de DI, con buena respuesta al tratamiento con desmopresina. Posteriormente se diagnosticó SPSC y los siguientes 5 días se pautó perfusión de SSH 3% (Na 12 mEq/kg/día) y fludrocortisona. El 15º día se diagnosticó SIADH, se suspendió la fludrocortisona y se obtuvo buena respuesta terapéutica a la restricción de líquidos. Aquellos datos marcados con (*) no cumplen el criterio establecido. (Tabla I).

Comentarios. Todas las alteraciones hidroelectrolíticas derivadas de un traumatismo craneoencefálico grave pueden darse en el mismo paciente de forma alternativa.

El diagnóstico de todas ellas se realiza mediante una valoración clínica y de la diuresis y un análisis de sangre y orina. Pueden no darse todas las alteraciones características desde el primer momento, pero una correcta orientación diagnóstica permite aplicar el tratamiento de forma precoz.

En el tratamiento de todas ellas es importante corregir las alteraciones electrolíticas e hídricas, aportando o restringiendo según sea necesario.

En casos de SPSC, una escasa respuesta al manejo inicial puede ser indicación de tratamiento con fludrocortisona.

En casos de DI es importante valorar el tratamiento con desmopresina, un análogo de vasopresina.

P-43. GOLPE DE CALOR EN NIÑO EN TRATAMIENTO CON METILFENIDATO Y TOPIRAMATO. M.T. Leonardo Cabello¹, A. Jordá Lope¹, D. Sánchez Arango¹, V. Canduela Martínez¹, S. Docio Nieto¹, P. García Bada², R. Echeverría Sansebastián². ¹Servicio de Pediatría y ²Servicio de Urgencias. Hospital de Laredo. Laredo (Cantabria).

Introducción. Entre las entidades patológicas relacionadas con el calor, el denominado golpe de calor tanto clásico como relacionado con el ejercicio, es el más grave representado una amenaza para la vida del paciente. Se define como una elevación de la temperatura corporal central mayor de 40°C acompañada de signos de disfunción neurológica (confusión, ataxia, disminución del nivel de conciencia, convulsiones o coma). Las complicaciones pueden ser graves incluyendo fallo renal agudo, fallo hepático, rhabdomiólisis, colapso cardiovascular, alteraciones hidroelectrolíticas, trombocitopenia, coagulación intravascular diseminada y fallo multiorgánico. El tratamiento se basa en el enfriamiento inmediato, el soporte de la función sistémica y la prevención de las complicaciones. El pronóstico depende de la severidad del insulto en el sistema nervioso central y la intensidad y duración de la hipertermia.

Caso clínico. Varón de 13 años de edad en tratamiento con Metilfenidato y Topiramato, trasladado en ambulancia al Servicio de Urgencias porque mientras realizaba una excursión de montaña en horas de calor, tras 3 horas del inicio del ejercicio, refiere cansancio y calor intenso, poco después inicia cuadro de desorientación y disminución del

TABLA I.

Día	POsm (mosm/L)	PNa (mEq/L)	Diuresis (ml/Kg/h)	UOsm (mosm/L)	UNa (mEq/L)	EFNa (%)	Diagnóstico
7	264 (↓)	126 (↓)	5,4 (↑)	492 (N↑)	194 (↑)	3,2 (↑)	SPSC
10	290 (*)	146 (N↑)	6,0 (↑)	175 (↓)	79 (*)		DI
15	274 (N↓)	130 (↓)	0,37 (↓)	564 (↑)	45 (*)	3,2 (↑)	SIADH

nivel de conciencia por lo que llaman a Emergencias y es evacuado por los bomberos. Durante el traslado hasta el hospital, ante la sospecha de golpe de calor, inician medidas físicas de enfriamiento. En Urgencias se constata temperatura de 38,5°C junto con cuadro de desorientación por lo que se inician medidas físicas de enfriamiento consiguiendo normalizar la temperatura en una hora. En la analítica inicial se objetiva rhabdomiolisis incipiente con cifra de creatinina de 2.962 y progresivo aumento en días posteriores hasta 6.298 U/L (a las 48 h de ingreso). Al ingreso se objetiva además fallo renal leve de origen prerrenal con normalización de cifras de urea y creatinina tras aporte de líquidos EV. Además a las 48 h se constata un aumento de enzimas hepáticas con cifras máximas de GOT 82 U/L, GPT 218 U/L y LDH 869 U/L realizándose controles seriados con descenso a partir del 5º día. La cifra mínima de AP fue del 68% a las 6 horas de ingreso con normalización posterior sin necesidad de tratamiento. Mejoría progresiva clínica y analítica por lo que recibe el alta al 5º día de ingreso.

Conclusiones. En nuestro caso la asociación de ejercicio físico intenso en un día caluroso junto con la toma de fármacos relacionados en la literatura con el golpe de calor parece determinantes en la etiología del proceso. La prevención es fundamental en casos con factores de riesgo para sufrir un golpe de calor ya que puede evitar nuevos casos.

P-44. HEMATOMA SUBDURAL AGUDO COMO COMPLICACIÓN GRAVE TRAS UN TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE.

R. Sancho Gutiérrez, E. García Valle, M. Palacios Sánchez, S. Benito Fernández, D. Álvarez González, A. García Albalá, D. Sánchez Arango, L. Álvarez Granda. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) suponen uno de los principales motivos de consulta en las Urgencias Pediátricas. La magnitud del daño viene definida por el mecanismo y la intensidad del traumatismo, aunque en ocasiones traumatismos banales pueden asociar complicaciones graves como hemorragias intracraniales. Se presentan 2 casos de hematoma subdural asociado a un TCE leve.

Material y métodos. *Caso 1:* Niña de 4 años con cefalea occipital y decaimiento de 1 semana de evolución tras caída en bicicleta y golpe leve parietal derecho. No pérdida de conciencia ni vómitos. Exploración física: rigidez de nuca sin focalidad. TAC craneal urgente: mínimo hematoma subdural parietal derecho. Tratamiento conservador con analgesia y reposo con mejoría progresiva. Alta a los 5 días asintomática. TAC de control al mes: resolución completa del sangrado.

Caso 2: Niño de 22 meses con vómitos y cefalea de 6 horas de evolución. 48 horas antes contusión leve fronto-parietal izquierda tras caída en triciclo con pérdida de conciencia de segundos de duración. Exploración física: irritabilidad, pequeño cefalohematoma parietal izquierdo, no focalidad. TAC craneal urgente: hematoma subdural parietal izquierdo con expansividad. Se realiza craniectomía y evacuación urgente del hematoma. TAC craneal a las 8 horas con resolución completa de la hemorragia. Posteriormente asintomático sin episodios convulsivos ni focalidad. Alta a los 9 días del ingreso.

Conclusiones. Se define TCE a cualquier lesión del contenido craneal tras un intercambio de energía. Su importancia radica en la elevada incidencia en aumento en los últimos años. Las causas varían según la edad del paciente: en menores de 2 años caídas y malos tratos y en niños mayores caídas en bicicleta y accidentes de tráfico. Los niños tienen más riesgo de presentar complicaciones y el riesgo va a depender del mecanismo traumático y de los hallazgos en la anam-

nesis y exploración. Sin embargo, en ocasiones traumatismos banales sin factores de riesgo se asocian a complicaciones graves como en el caso de nuestros pacientes. Por tanto, en todo TCE es fundamental una correcta anamnesis y exploración y una estrecha observación domiciliaria en las primeras horas tras el traumatismo.

P-45. INTOXICACIÓN POR PARACETAMOL, ANÁLISIS DE UN CASO. F.J. García Álvarez, N. García González. Urgencias de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Antecedentes. El paracetamol es metabolizado en el hígado en un 90%; un 5% en el riñón, y el otro 5% por el citocromo P450. Las subfamilias de éste CYP2E1, 1A1 y 3A4, lo transforman en N-acetil-p-benzoquinonemina (NAPQI). Esta sustancia en el hepatocito produce stress oxidativo y necrosis hepatocelular. La NAPQI se conjuga con el glutatión, formando sustancias inocuas. El problema radica en que tras una ingesta elevada de paracetamol, la vía del citocromo se ve desbordada, y al verse escasas las reservas de glutatión (sobre todo tras el descenso del 70%); la NAPQI se acumula provocando daño hepático.





Caso clínico. Niña de 3 años, que acude a Urgencias de Pediatría tras haber ingerido 25 ml de paracetamol oral (2.500 mg), una hora antes de acudir al servicio de Urgencias. Al ser una dosis potencialmente tóxica, se administra carbón activado y se decide ingresar en la Unidad de Observación de Corta Estancia para control y vigilancia. Durante su estancia, se mantiene asintomática, realizando niveles de paracetamol a las 4 horas de la ingesta; y al no estar en rango tóxico, se decide alta.

Comentarios. Hablamos del antipirético/analgésico más utilizado mundialmente, y el protagonista de la mayoría de las ingestas accidentales en niños. Durante las etapas de lactante y preescolar, dada la fase de desarrollo, y la incapacidad de identificar peligros. El riesgo es notorio cuando el medicamento es accesible. La ingestión de dosis tóxicas no se dan con frecuencia, no obstante hay que educar a los padres, y fomentar sistemas de cierre de seguridad en los envases, para evitar estos episodios.

P-46. TEST DE ELEVACIÓN PASIVA DE LAS PIERNAS Y RESPUESTA A LÍQUIDOS EN UN NIÑO POLITRUMATIZADO. M. Mora Matilla, P. Alonso Quintela, S. Gautreaux Minaya, P. Domínguez Sánchez, D. Fernández Montalbán, I. Oulego Erroz. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La decisión de administrar líquidos intravenosos en el paciente crítico con inestabilidad hemodinámica no es sencilla. La administración excesiva en determinados casos (lesión pulmonar aguda, quemados, traumatizados) puede ser perjudicial. Las herramientas tradicionales como la presión venosa central no son buenos predictores de la respuesta a líquidos. En los últimos años han empezado a utilizarse técnicas denominadas Índices dinámicos de respuesta a líquidos aunque la experiencia pediátrica es escasa. El test de elevación pasiva de las piernas (TEPP), intenta reproducir transitoriamente los efectos de una carga de líquidos mediante la movilización de la sangre venosa de las piernas. Para realizarlo es necesario hacer una medición basal del volumen latido (VL) mediante ecocardiografía con la cabecera de la cama a 45º respecto a las piernas. A continuación se descende la cabecera y se elevan las piernas a 45º. Tras 60-120 seg en esta posición, se repite la medición del VL. Un aumento del VL >12% predice con una alta fiabilidad la respuesta positiva a los líquidos. Con el siguiente caso se pretende ilustrar la técnica y su potencial utilidad.

TABLA I. FASES PARA LA REALIZACIÓN DEL TEPP.

	Basal	TEPP	Líquidos	Final
				
VL (ml)	19	24 (+20,8%)	–	28 (+32%)
IC (l/min/m ²)	2,07	2,36 (+12,3%)	–	2,56 (+19,1%)
FL (lpm)	131	115	–	110
TA (mmHg)	70/36 (47)	85/45 (58)	–	80/40 (53)
FVC (mmHg)	9	8	–	9

IC: índice cardiaco.

Caso clínico. Niña de 12 años ingresada en UCIP por politraumatismos (TCE severo y contusión pulmonar bilateral). A las 24 horas presentó hipotensión arterial 70/36 (47) mmHg, intubada en SIMV con estrategia de protección pulmonar, PIC 22 mmHg y PVC 9 mmHg. En ecografía abdominal y torácica se descartó sangrado activo. En ecocardiografía se observó un VL de 19 ml. Tras TEPP se produjo un aumento del VL hasta 24 ml (+20,8%) a los 60 seg por lo que se administró una carga de SSF 10 cc/kg aumentando la tensión arterial hasta 80/40 (53) mmHg. Se midió de nuevo el VL que fue de 28 ml. (Tabla I). Se realizó un nuevo TEPP logrando esta vez únicamente un cambio del VL a 29,4 ml (+5%). Al comprobar la corrección de la hipovolemia central y ante la presencia de TCE, se añadió noradrenalina 0,1 µg/kg/min para mantener una presión de perfusión cerebral suficiente.

Comentario. El TEPP es una maniobra sencilla y útil para identificar al paciente con capacidad de respuesta a líquidos. Puede utilizarse independientemente del tipo de soporte respiratorio. Su versatilidad y carácter no invasivo hacen de ella una técnica atractiva para uso pediátrico. El uso de estas técnicas puede contribuir a una utilización más juiciosa de los líquidos en los pacientes críticos disminuyendo los riesgos asociados a una sobrecarga hídrica.

P-47. TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO DEL ONFALOCELE. G. Lorenzo, M. Ortega Escudero, C. Ruiz Hierro, E. Ardela Díaz, J.M. Gutiérrez Dueñas, F. Martín Pinto. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Objetivos. El onfalocele es una de las principales causas de defecto congénito de la pared abdominal en el recién nacido. Dicho defecto permite la protrusión de asas de intestino u otros órganos a través del ombligo. Se caracteriza por estar siempre cubierto por un saco compuesto por corion, gelatina de Wharton y peritoneo. Si esta envoltura se mantiene íntegra, permite diferir la corrección del defecto.

Material y métodos. Descripción retrospectiva de pacientes diagnosticados de onfalocele nacidos en los últimos 3 años dentro del territorio de influencia del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario de Burgos. En todos ellos se resolvió mediante tratamiento no quirúrgico en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales de dicho hospital.

Resultados. Durante el citado período fueron tratados de manera conservadora tres pacientes diagnosticados de onfalocele. El tamaño del defecto se encontraba entre los 2 y 7 centímetros y en su mayoría contenían hígado y asas de intestino delgado. La reducción del onfalocele se llevó a cabo mediante medidas físicas, sin presentarse complicaciones, en un intervalo de 3 a 5 días.

Conclusiones. El manejo conservador de los onfaloceles de pequeño y mediano tamaño mediante medidas físicas evita someter a los neonatos a los riesgos propios de la cirugía y la anestesia general, alcanzando resultados similares a los conseguidos con tratamiento quirúrgico primario.

P-48. TRAUMATISMO GLÚTEO EN NIÑO PRESCOLAR: HEMATOMA VERSUS NEOPLASIA. I. Ruiz, M. Muriel, E. García, M.T. Garzón, F. Viñals, D. Fernández. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Los tumores sólidos en los niños constituyen el 60% de todas las neoplasias en la infancia y pueden aparecer en cualquier parte de la anatomía. La función del pediatra es realizar un diagnóstico correcto y precoz. En el caso de un tumor localizado en la región glútea, se plantea un diagnóstico diferencial amplio entre procesos malignos y otros mas benignos los cuales discutimos en la presente comunicación a propósito de un caso.

Caso Clínico. Paciente quien acude a consultas de Hemato-Onco-logía derivado de AP por cuadro de 5 meses de evolución, en que su madre evidencia una masa en glúteo derecho, algo dolorosa a la palpación de aproximadamente 3 cms, móvil, blanda; el día en que fue detectada presento trauma en dicha zona, cayendo sentado sobre marco de puerta de hierro; por lo que se atribuye a un hematoma postraumático aunque no hay lesión equimótica visible. Ante su persistencia se deriva para estudio. A la exploración física presenta tumoración de aproximadamente 5 cm en glúteo derecho que modifica la línea interglútea blanda, elástica, móvil, no dolorosa. Pruebas complementarias: Ecografía de partes blandas inicial muestra tumoración irregular que como primera posibilidad diagnostica correspondería a un hematoma; analítica, ecografía abdomino-pélvica y gammagrafía ósea: normal. RMN de pelvis: masa bien delimitada en el espesor del tejido celular subcutáneo de región inferior de periné-raíz del muslo derecho de 46x42x55 mm, compatible con tumor de estirpe grasa, sugiriendo por la edad del paciente y las características morfológicas de la misma, que el diagnóstico mas probable es el de lipoblastoma. Se realiza exéresis de tumoración cuyo diagnóstico anatomopatológico da como resultado tumor adiposo benigno, con marcada septación, predominio de celularidad lipomatosa y áreas periféricas mixoides con ocasionales células de habito lipoblastomatoso, compatible con lipoblastoma extensamente madurado.

Conclusiones. Los procesos traumáticos en los niños pueden llevar al descubrimiento o al desencadenamiento de otros procesos subyacentes, por lo tanto es importante que como pediatras hagamos un diagnóstico y tratamiento lo mas preciso posible de cada caso. En el diagnóstico diferencial de los tumoraciones de tejidos blandos, se encuentran los tumores adiposos y dentro de estos es importante hacer una diferenciación exacta entre estos; utilizando incluso y si es preciso; técnicas de genética molecular, para realizar un tratamiento apropiado.