

Comunicaciones Preferentes Jueves 25 marzo

R-0077. IMPLICACIÓN DE LA UTILIZACIÓN DE PRUEBAS ALÉRGICAS EN EL ESTUDIO DE SENSIBILIZACIÓN A NEUMOALÉRGENOS EN ATENCIÓN PRIMARIA. *Elola Pastor AI¹, Díaz Anadón L¹, Pérez Pérez A¹, González López C¹, Vázquez Piñera MA², Toyos González P², Fernández González P², Escarrer Jaume M³.* ¹MIR Pediatría, ²Unidad de Alergia Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. ³Unidad de Alergia Infantil, Clínica Juaneda. Palma de Mallorca.

Introducción. La patología neumoalérgica es de las más prevalentes en atención primaria (AP) y genera numerosos actos médicos y prescripciones. El prick test (PT) y las IgEs son recursos disponibles para el diagnóstico.

Objetivos. Conocer la realización de pruebas neumoalérgicas en AP y qué implicación tienen en la realización de pruebas complementarias e indicación de tratamiento en la unidad de alergia pediátrica (UAP).

Material y métodos. Pacientes de 0 a 14 años que acuden como primera consulta a UAP con patología neumoalérgica en el año 2019. Se analizan estudios realizados en AP y UAP, y tratamientos pautados en UAP. Se compararon mediante Chi cuadrado los pacientes sin estudios alérgicos de AP (GSIN) con los que tienen PT y/o IgEs previas (GCON).

Resultados. Muestra de 204 pacientes, edad mediana de 9 años, 62,3% hombres. El 11,7% tienen realizado PT en AP, 22,5% IgEs y 1,4% PT+IgEs. Motivos de derivación: rinoconjuntivitis (39,2%), asma (3%), rinoconjuntivitis y asma (43,6%), conjuntivitis (9,3%) y tos persistente (2%). En la UAP se realizó PT al 100% e IgEs al 6,3% (6,8% GCON vs 6,1% GSIN, p= NS). No precisaron ningún tratamiento 10,7% (2,7% GCON vs 15,3% GSIN, p< 0,001). Se indicaron medidas de evitación exclusivas al 2,9% (1,4% GCON vs 3,8% GSIN, p= NS), tratamiento farmacológico al 37,2% (30,1% GCON vs 41,2% GSIN, p= NS) e inmunoterapia al 49% (65,8% GCON vs 39,7% GSIN, p< 0,01).

Conclusiones. Los pacientes con pruebas en AP precisan tratamiento alérgico en la UAP con mayor frecuencia. La realización de pruebas alérgicas previas permite mejor aproximación diagnóstica y una derivación más eficiente.

R-0030. ¿SABEMOS QUÉ HACER ANTE UN CASO DE MALTRATO INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA? ¿CONOCEMOS NUESTROS PROTOCOLOS DE ACTUACIÓN ANTE ESTOS CASOS? *Ledesma Benítez I¹, Ochoa Sangrador C² y Red de Investigación de Atención Primaria de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.* ¹Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud Trobajo del Camino (León). ²Pediatra. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha. Zamora

Objetivos. En septiembre de 2016 la Consejería de Sanidad de Castilla y León publicó el Protocolo de actuación en el ámbito sanitario ante la sospecha de maltrato infantil intrafamiliar. Nuestro objetivo es examinar el grado de conocimiento del protocolo que tienen los Pediatras de AP de Castilla y León y su experiencia en la notificación y seguimiento de estos casos

Material y métodos. Estudio transversal realizado entre octubre y diciembre de 2019 a pediatras de Atención Primaria (PAP) que trabajan en Castilla y León por medio del envío de un cuestionario de cumplimentación online anónimo a través de las listas de correo de APAPCYL y SEPEAP

Resultados. En Castilla y León, actualmente trabajan en Atención Primaria 260 pediatras, de los cuales 127 (87,5% mujeres) han respondido al cuestionario. De ellos, el 85% (intervalo de confianza del 95% [81,2 a 93,2%]) refieren conocer el protocolo aunque solo la mitad (52% [43 a 61%]) declara haber recibido formación acerca del mismo. En relación al procedimiento de actuación, solo el 52% de los PAP notificaría un caso de maltrato leve-moderado a los

Servicios Sociales Básicos mientras que en los casos graves, el 40% no creen necesaria la notificación a las secciones de Protección a la Infancia de la Junta de Castilla y León. El 85% de los PAP había detectado algún caso de maltrato infantil durante su vida profesional. De los detectados en el último año, casi todos los PAP (81%) refieren haberlo notificado. Los que no lo hicieron (11 PAP) refieren, como causa más frecuente para no hacerlo, la falta de certeza que el maltrato se estuviera produciendo (4 PAP) y que el caso no era lo suficientemente grave para notificarlo (3 PAP). Un 82% de los encuestados consideran como buena la actuación de sus compañeros de Trabajo Social del centro de salud mientras que más de la mitad (58%) estiman como adecuada la actuación de los Servicios Sociales. En relación a la coordinación con el hospital de referencia, la mitad de los PAP (49%) refieren que no se les comunica los casos detectados en Atención Hospitalaria (más frecuente en Burgos, Segovia y Zamora) y 10 indican que son ellos los que tienen que notificar estos casos.

Conclusión. Los PAP de Castilla y León conocen la existencia del protocolo objeto de estudio aunque sigue habiendo confusión acerca del procedimiento de actuación según la gravedad del caso. Es mejorable la formación sobre dicho protocolo, la coordinación con Atención Hospitalaria y la percepción que se tiene de la actuación de los Servicios Sociales.

R-0013. PERCEPCIÓN DE LOS PEDIATRAS DE ATENCIÓN PRIMARIA DE SU RELACIÓN CON LA PEDIATRÍA HOSPITALARIA. *Alberola López S, Casares Alonso I, Colinas Herrero JF, Garrido Redondo M, Pellegrini Belinchon FJ, Pérez García I. Pediatras de Atención Primaria. SACYL.*

Introducción y objetivos. El objetivo de este trabajo es conocer la percepción que tienen los pediatras de Atención Primaria (PAP) de su relación con la pediatría hospitalaria.

Población y métodos. Se pidió la colaboración de los pediatras de Atención Primaria en una encuesta elaborada para conocer la relación entre niveles asistenciales en las 11 áreas sanitarias de Castilla y León.

Resultados. Se recogió una muestra de 134 pediatras (84% mujeres). El 64% tiene 15 años de experiencia en Pediatría de Atención Primaria. El 77% trabajan como pediatras de equipo, y el 64% en centros urbanos. El 43% atiende a un número de tarjetas entre 800-999. El 44% son tutores de apoyo y el 24% colabora en la formación de estudiantes de medicina. La tabla I muestra un resumen de algunos epígrafes de la encuesta.

TABLA I. R-0013

	Percentiles		
	25	50	75
Cómo percibimos la relación entre los pediatras de AP y del hospital:			
¿Conoces personalmente a pediatras de Atención Especializada?	3	4	5
¿Te sientes examinado?	1	2	3
¿Te sientes tratado de igual a igual?	2	3	4
¿Tienes facilidad de contacto con los pediatras para las urgencias?	3	4	5
¿Tienes facilidad de contacto con los pediatras para pacientes ingresados?	2	3	5
¿Tienes facilidad de contacto con los pediatras para pacientes de consultas externas?	2	3	4,5
¿Existe responsabilidad compartida en seguimiento de pacientes?	1	2	3
¿Existe retorno de información?	1	2	3
¿Se realizan reuniones conjuntas?	1,75	2	4

Existe una importante variación entre las distintas áreas sanitarias.

Conclusión. La relación entre niveles es aceptable en su conjunto con importantes diferencias entre áreas sanitarias.

R-0076. IMPACTO DE UNA ACCIÓN DE MEJORA SOBRE LA ADECUACIÓN DEL TIEMPO DE ANTIBIOTERAPIA INTRAVENOSA EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA. *Segovia Molina I, Granda Gil E, Vegas Álvarez A, Pérez Gutiérrez E, Velasco Zúñiga R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción y objetivo. Dos de las dimensiones básicas de la calidad son la eficiencia y la atención centrada en el paciente. En este sentido, reducir el tiempo de ingreso al mínimo imprescindible debe ser un objetivo para los pediatras. En 2019 se analizó la adecuación de la duración del tratamiento antibiótico intravenoso en pacientes pediátricos hospitalizados de un servicio de pediatría, objetivando una duración excesiva del tratamiento en una alta proporción de los pacientes, por lo que se decidió realizar una acción formativa en el servicio, que incluyó la presentación de nuestros resultados, así como la puesta en conocimiento de la Evidencia Científica actual sobre el tema. El objetivo del presente estudio es evaluar el impacto de dicha acción formativa en la adecuación del tiempo de antibioterapia intravenosa.

Métodos. Estudio retrospectivo observacional que incluye pacientes menores de 14 años ingresados en un hospital secundario que recibieron tratamiento antibiótico intravenoso. Para el objetivo principal se comparó la adecuación a las recomendaciones sobre antibioterapia intravenosa publicadas por McMullan et al (*Lancet Infect Dis*, 2016) en el periodo anterior a la acción formativa, desde el 1/1/2013 al 31/07/2018 con el periodo posterior. La formación se impartió el 09/04/2019, y se analizaron los pacientes ingresados entre el 01/05/2019 y el 18/02/2021).

Resultados. Se incluyeron 310 pacientes en la muestra preintervención y 126 en la postintervención. La media de edad fue de 44,5 meses (DE 47,0), y 246 (56,4%) fueron varones, sin diferencias entre las dos cohortes. La mediana de días con antibiótico intravenoso fue de 5 días (RIC 4-7 días) en la preintervención y de 4 días (RIC 3-6 días) en la postintervención. Se mantuvo tratamiento antibiótico intravenoso un tiempo superior al recomendado en 258 (83,2%) pacientes en la preintervención y en 67 (53,2%) pacientes en la postintervención ($p < 0,01$). La media de días de exceso de tratamiento antibiótico IV disminuyó de 3,1 (DE 3,2) en el periodo preintervención a 1,3 (DE 2,4) en el post ($p < 0,01$).

Conclusión. Una acción de mejora consistente en una formación clínica aumentó de manera significativa la adecuación de la duración del tratamiento antibiótico intravenoso a pacientes hospitalizados.

R-0102. RETRASO EN EL DIAGNÓSTICO DE PATOLOGÍA ONCOLÓGICA DURANTE EL CONFINAMIENTO. *Rodríguez Lorenzo P, Álvarez Álvarez A, Rodríguez Fernández S, Pérez Alba M, Fernández Rodríguez H, Alvargonzález Fernández J, Baruque Rodríguez S, Míguez Martín L. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El temor a la infección por COVID-19, junto con las restricciones de movilidad y la reorganización de la asistencia sanitaria, han condicionado la atención a los pacientes oncológicos. El periodo de confinamiento domiciliario ha supuesto un retraso en el diagnóstico y tratamiento de determinadas patologías graves.

Casos clínicos. Presentamos una serie de 6 casos de tumores hemato-oncológicos diagnosticados en el servicio de urgencias pediátricas de nuestro hospital entre mayo y junio del 2020 (fase de desescalada del confinamiento domiciliario): dos leucemias agudas, un tumor de Ewing, dos tumores cerebrales y un teratoma. Se objetivó un descenso del número de consultas en urgencias de pediatría durante estos dos meses respecto al año previo (937 vs 3064 respectivamente).

El 50% de nuestros pacientes eran mujeres y la edad media en el momento de consulta era de 7 años. En cuanto a la sintomatología, todos consultaban por dolor excepto uno de los casos cuyo motivo de consulta fue fiebre persistente. El tiempo medio desde el inicio de la clínica hasta la consulta en un centro sanitario fue de 36,6 días. En total, 4 niños habían consultado previamente a su pediatra de atención primaria. Dentro de este grupo, todos fueron dados de alta con tratamiento (40% con antibioterapia y 60% con analgesia pautada). Solo uno de nuestros pacientes había acudido a un centro hospitalario en dos ocasiones antes del diagnóstico.

Conclusiones. La limitación de acceso a los centros sanitarios probablemente ha provocado que las enfermedades "no COVID", como es el caso de los enfermos oncológicos, sufran una demora en el diagnóstico y tratamiento de su patología. Este hecho, unido al miedo de las familias a consultar por la situación epidémica del momento, podría suponer un impacto negativo en el manejo y supervivencia de la enfermedad.

R-0068. TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA: SEMEJANTE INICIO, DIVERSO FINAL. *Llorente Sanz B, Espinoza Leiva A, Gutiérrez Zamorano M, Cenozo Ruiz S, Goz Sanz C, Moreno Carrasco JL, Herráiz Cristóbal R, González García H. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Objetivos. Analizar las características clínicas, epidemiológicas y analíticas del diagnóstico de la Trombocitopenia Inmune Primaria (PTI), así como su evolución y resolución.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal de pacientes diagnosticados de PTI en 2015-2020. Los resultados se expresan con la mediana (Me) y rango intercuartílico. Se valoraron datos demográficos, clínica, necesidad de ingreso, tratamiento y respuesta a este, Recuento Plaquetario (Rq) al diagnóstico, tras tratamiento y al alta. Se clasificaron según Protocolo SEHOP en reciente (R) menor de 3 meses, persistente (P) 3-12 meses y crónica (C) más de 12 meses, según tiempo hasta Remisión Completa (RC).

Resultados. N de la muestra: 15 pacientes. Me edad: 6,8 años (2-10). Me tiempo de clínica previa consulta médica: 20 días (2-30). 46% (n= 7) derivados desde Atención Primaria. Clínica: sangrado cutáneo 33% (n= 5), mucoso 27% (n= 4) y activo 40% (n= 6) con una Me Rq de 21.000 (17.000-28.000), 7000 (2.000-11.000) y 10.000 (6.000-20.000), respectivamente. Descrita infección previa en un 27% (n= 4). Un 93% (n= 14) presentó un Rq menor de 30.000 plaquetas, (Me Rq 13.000) siendo ingresados para tratamiento y control. Me de estan-

cia: 4 días (2,5-5). El tratamiento pautado varió en función del tipo de sangrado y el Pq, precisando administración de Inmunoglobulina un 28% (n= 4), corticoterapia un 21% (n= 3), ambos 14% (n= 2), observación 28% (n= 4) y solo una paciente transfusión de plaquetas. Respeto a la calidad de la respuesta del tratamiento, un 72% (n= 10) presentó respuesta. Me Rq al alta: 189.000 (137.500- 251.000). Finalmente, tras un tiempo de seguimiento de 4,2 años (2,2-6) fueron clasificados de PTI R un 28% (n= 4), P 5% (n= 1) y C 67% (n= 10). Se analizó los datos unificando R y P en RP *versus* C. Edad de presentación: RP 6 años (1-10,4) y C 8,5 (2,5-10). Sexo: varones RP 60% (n= 3) y C 40% (n= 4), mujeres RP 40% (n= 2) y C 60% (n= 6). Tiempo de clínica previa consulta en días: RP 2 (1-16,5) y C 25,5 (8,5-75). Clínica: cutánea RP 40% (n= 2) y C 30% (n= 3), mucosa RP 40% (n= 2) y C 40% (n= 4) y activo RP 30% (n= 1), C 30% (n= 3). Antecedente infeccioso: RP 40% (n= 2) y C 20% (n= 2). Rq al diagnóstico: RP 17.000 (11.000-21.000), C 12.500 (4.000-25.000). Tiempos de evolución hasta obtener RC: R (n= 4) 28,5 días (7-56), P (n= 1) 7 meses, C 31 meses (RI 19-36,5), lo que supone un 50% (n= 5) de las C, de los cuales 80% son varones. Un 50% de las C no presentan RC actualmente, con tiempo de evolución: 5 años (RI 3-5 años), el 100% son mujeres (n= 5).

Conclusiones. El diagnóstico de la PTI es de exclusión. Cursa con sintomatología secundaria a la trombopenia, que no se relaciona estrictamente con el recuento plaquetario. Su tratamiento debe guiarse por la clínica, generalmente con buena respuesta, provocando ingresos de corta duración y resolución de la clínica al alta. Prevalece el sexo femenino en la PTI Crónica y de difícil resolución.

R-0086. LA CARA OCULTA DE LA PANDEMIA: EL DIAGNÓSTICO TARDÍO DE CARDIOPATÍAS POTENCIALMENTE GRAVES. Roux Rodríguez A¹, Benito Clap E^{1a}, Pablos López A¹, Morales Moreno A¹, Arroyo Ruiz R¹, Domínguez Manzano P¹, Plata Izquierdo B¹, Polo De Dios M². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. ²Servicio de Pediatría. Centro de Salud Zamora Sur. Zamora.

Introducción y objetivos. La pandemia por SARS-CoV-2 ha trastocado todos los aspectos de la atención médica. Es de esperar una reducción en el número de revisiones del niño sano en los Centros de Atención Primaria y de las consultas especializadas en los hospitales. Por ello se plantea que puede haber un retraso en la detección precoz de cardiopatías congénitas potencialmente graves, las cuales se beneficiarían de una intervención temprana. A raíz de un caso de detec-

ción tardía de una paciente con una cardiopatía compleja se plantea el análisis retrospectivo de la asistencia a consultas.

Métodos. Estudio retrospectivo observacional donde se han incluido todos los pacientes valorados en Consultas de Cardiología Infantil de un hospital universitario terciario. Los datos recogidos están agrupados entre febrero de 2019 y febrero de 2020, época previa a la pandemia, y el mismo periodo del año siguiente, es decir, tras el inicio de la pandemia.

Resultados. Durante el segundo periodo se vieron un total de 1.717 pacientes frente a los 2.160 del primer periodo, es decir un 20% menos durante la pandemia. Principalmente debido a la disminución de nuevos pacientes (un 35,4% menos). Aumentó el número de pacientes vistos en consulta sin cita programada en un 48% y el número de pacientes que no acudieron a la cita en un 19,6%. Destaca un aumento del número de consultas telefónicas en un 95,3%.

Conclusiones. Aunque la infección por SARS-CoV-2 ha acaparado toda la atención médica y mediática, no podemos olvidarnos de que las enfermedades que han estado siempre entre nosotros continúan existiendo. La demora en el diagnóstico de cardiopatías congénitas graves puede suponer la aparición de complicaciones, incluyendo el fallecimiento del paciente. Todas ellas son potencialmente evitables con un adecuado y temprano abordaje terapéutico. En cuanto al caso clínico, se demoró el diagnóstico de ventrículo derecho de doble salida y estenosis pulmonar de esta paciente en 7 meses y posteriormente la corrección quirúrgica del mismo en 4 meses dada la saturación hospitalaria de aquel momento. Es imprescindible que los pediatras de Atención Primaria continúen su labor de revisión del niño sano, promoviendo su importancia entre la población general y asegurando la seguridad para aquellos padres que temen acudir a un centro sanitario en el contexto actual.

R-0145. REVISIÓN DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN. Pérez Pérez A, González López C, Vicente Martínez C, Alonso Losada D, Viejo Díaz M, Fernández Barrio B, Ibáñez Fernández MA, García González N. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Analizar las cardiopatías congénitas más frecuentemente presentes en pacientes con síndrome de Down (SD). Se estudiaron también otras patologías relacionadas y la existencia de factores de riesgo asociados a este síndrome.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo, de pacientes con diagnóstico de SD menores de 14 años controlados en un Hospital de Tercer nivel desde

TABLA I. R-0016

	DM1			DM1 + EC		
	HbA1C \leq 7	HbA1C 7-7,5	HbA1C > 7,5	HbA1C > 7,5	HbA1C 7-7,5	HbA1C > 7,5
Total pacientes	39	19	30	3	1	3
CV	33,2	37,7	38,8	36,6	31,8	37,4
TIR (%)	72,2	57,9	43,3	62,3	66	43,6

junio de 2014 hasta enero de 2021. Se analizó la presencia de factores de riesgo (edad de los padres, fecundación in vitro (FIV), antecedentes familiares y consanguinidad), cardiopatías congénitas y otras comorbilidades frecuentemente asociadas. Los datos se extrajeron de las historias clínicas de los pacientes y fueron procesados con el programa estadístico SPSS.

Resultados. Se incluyeron 32 pacientes, 11 mujeres y 21 varones. La edad materna media fue de 32,6 años y la paterna de 34 años. Tres pacientes procedían de gestaciones por (FIV) y en dos de ellos existían antecedentes familiares. Ninguno presentaba antecedentes de consanguinidad. El test combinado del primer trimestre estuvo alterado en 7 pacientes (21,9%), siendo normal en 13 de ellos (40,6%). El 81,3% de los pacientes presentó cardiopatías congénitas, siendo las más frecuentes comunicación interauricular (CIA) (12, 37,5%), foramen oval permeable (FOP) (8, 25%), ductus arterioso persistente (DAP) (7, 21,9%), canal aurículoventricular (CAV) (5, 15,6%) y tetralogía de Fallot (2, 6,3%). Siete de ellos precisaron intervención quirúrgica. Se registró hipoacusia en 4 pacientes, síndrome de apnea/hipopnea del sueño en 6 pacientes, alteraciones hematológicas en 4 pacientes y epilepsia en 3.

Conclusiones. No se encuentra asociación entre los factores de riesgo estudiados y el SD en esta muestra. El SD se asocia con frecuencia a cardiopatías congénitas, que además condicionan el pronóstico de los pacientes, por lo que es importante realizar un despistaje en ellos para lograr un diagnóstico precoz. Asimismo, también es recomendable realizar estudio genético en neonatos con cardiopatías debido a su asociación con numerosos síndromes genéticos. Además, el SD se asocia frecuentemente a otras patologías, especialmente del área oftalmológica, otorrinolaringológica y hematológica.

R-0016. DIFICULTA LA ENFERMEDAD CELÍACA EL CONTROL DE LA DIABETES EN PEDIATRÍA? Pérez Pérez A, Huergo Fernández O, Alberdi Brea I, Megido Armada A, González López C, García García R, Pérez Gordón J, Riaño Galán I. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

TABLA II. R-0016

Edad debut (años)	DM + EC (%)	DM (%)
0-5	3 (42,8)	31 (35,2)
6-11	4 (57,1)	43 (48,8)
\geq 12	0	13 (14,7)

Objetivos. Analizar la influencia de enfermedad celíaca (EC) en el control de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) en pacientes que presentan ambas patologías; así como describir la frecuencia de dicha asociación y las características clínicas en cada uno de los grupos.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de pacientes pediátricos con DM1 controlados en un hospital de tercer nivel en Diciembre de 2020. Se analizó cuántos de ellos presentaban EC y se valoró el control diabético en ambos grupos comparando la HbA1C anual, el tiempo en rango (TIR) y el coeficiente de variación (CV). Los datos fueron extraídos de las historias clínicas de los pacientes y procesados con el programa estadístico SPSS. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de Investigación.

Resultados. Se incluyeron 95 pacientes con DM1, 49% varones, con una edad media al debut de 6,8 años. Siete pacientes (7,3%) presentaban además EC (5 mujeres). En 4 de ellos ambas patologías debutaron en el mismo año, mientras que en los otros 3 fue previo el diagnóstico de EC. En la Tabla I se compara la edad al debut de la DM1 entre ambos grupos. Dentro de los pacientes con DM1 sin EC, el 44,3% presentó una HbA1C \leq 7%, el TIR medio fue de 58,9% y el CV medio de 36,97%. Entre los 7 pacientes celíacos, 3 tenían una HbA1C anual \leq 7, el TIR medio fue de 54,8% y el CV medio de 36,3%. En la Tabla II se pueden ver estos datos en función del valor de la HbA1C.

Conclusión. La edad de debut de la DM1 es inferior en los pacientes con EC, pero no se objetiva que el control de la DM1 sea peor en ellos. Es importante realizar un cribado de EC en pacientes con DM1 para conseguir un diagnóstico precoz y obtener un control óptimo de ambas patologías.

TABLA I. R-0079

	HLADQ2+	HLADQ8+	HLADQA1+	HLADQB1+	HLADQ2/ DQ8+	HLADQA/ DQB1
Edad media al debut (años)	6,8	6,4	4,1	4,2	6,7	4,3
HbA1C anual media (%)	7,7	7,3	7,8	7,6	7,5	7,8
TIR medio (%)	47,9	58,6	51,9	54,2	55,8	49,2
CV medio (%)	38	37,2	38	36	37,1	38,4

****1^{ER} PREMIO A LA MEJOR COMUNICACIÓN****

R-0079. ¿INFLUYEN LOS HLA EN EL CONTROL GLUCÉMICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIABETES MELLITUS TIPO 1? Pérez Pérez A, Alberdi Brea I, Huerdo Fernández O, Megido Armada A, García García R, Mayoral González B, Pérez Gordón J, Riaño Galán I. Área de Gestión clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Analizar el control de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) en función de los HLA. Conocer si existen diferencias en la expresión de los HLA en pacientes con DM1 y enfermedad celíaca (EC) con respecto a los pacientes que solo presentan DM1.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de pacientes pediátricos diagnosticados de DM1 controlados en un hospital de tercer nivel en Diciembre de 2020. Se analizó la expresión de los diferentes HLA en cada uno de ellos y la edad de debut. Para valorar el control diabetológico se recogieron los valores de la HbA1C anual y el tiempo en rango (TIR), es decir, el porcentaje de tiempo con valores de glucemia entre 70-180 mg/dl. Los datos fueron extraídos de las historias clínicas de los pacientes y procesados con el programa estadístico SPSS. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de Investigación.

Resultados. Se analizaron 95 pacientes con DM1, 51% mujeres, con una media de edad al debut de 6,8 años. Siete de ellos padecían además EC. La edad al debut de la DM1 fue inferior en pacientes HLADQA1 (4,1 años) o DQB1 (4,2 años) positivos en comparación con aquellos que expresaban HLADQ2 (6,8 años) o DQ8 (6,4 años). Los pacientes con HLADQ8+ presentan valores más bajos de HbA1C anual y mayor TIR que el resto, entre los cuales no se encuentran grandes diferencias. HLADQ2 fue el HLA expresado con mayor frecuencia entre los pacientes con EC, siendo positivo en 6 de los 7 sujetos pertenecientes a este grupo, HLADQA1 y HLA DQB1 fueron positivos en dos pacientes y HLA DQ8 en un paciente. Entre los 88 pacientes con DM sin EC, el HLA más

frecuentemente positivo fue HLADQ8 (positivo en 39 pacientes, 44,3%), seguido de HLADQ2 (positivo en 33 pacientes, 37,5%), HLA DQA1 y DQB1 (positivos en 10 pacientes, 11,4%) y 10 (11,4%) pacientes tenían HLA negativos. (Tabla I)

Conclusiones. La edad al debut es inferior en pacientes con expresión de HLADQA1/DQB1. Los pacientes con expresión de HLADQ8 parecen tener un mejor control diabetológico. HLADQ2 es el HLA más frecuentemente expresado entre los pacientes con EC, siendo el HLADQ8 el más expresado entre los pacientes con DM1 sin EC.

R-0154. ANÁLISIS DEL TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO EN UNA COHORTE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS. Castro Rey M, Cenzano Ruiz S, Romero Espinoza D, Carazo Valencia M, Bahillo Curieses P. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La hormona de crecimiento (GH) es un polipéptido secretado por la adenohipófisis encargado de la regulación central del crecimiento y del metabolismo. Existen distintas patologías en las cuales en España se ha aprobado el tratamiento con GH recombinante, como son: el déficit de GH (DGH), el síndrome de Turner, la insuficiencia renal crónica, el síndrome de Prader-Willi, pequeño para edad gestacional (PEG), el hipocrecimiento por alteración del gen SHOX y el síndrome de Noonan.

Objetivos. Analizar las características de los pacientes pediátricos en tratamiento con GH seguidos en la Consulta de Endocrinología en un hospital de tercer nivel en los últimos 5 años.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes en tratamiento con GH. Se analizaron estadísticamente los datos considerando significativo un valor $p < 0,05$. Se obtuvieron 72 pacientes, siendo excluidos 12 por ausencia de datos en el seguimiento.

Resultados. 60 pacientes fueron estudiados (48,3% varones y 51,7% mujeres). Las principales indicaciones de

tratamiento: DGH 60%, PEG 18,3%, alteraciones gen SHOX 3%, fuera de indicación 6,7%, síndrome de Turner 5% y un 1,7% de tratamientos privados. El 73,3% eran prepuberales al inicio del tratamiento con una edad media de $7,58 \pm 3,8$ años. La dosis media de comienzo del tratamiento fue de $0,037 \pm 0,008$ mg/kg/día. Se determinaron los niveles de IGF-1 en todos los pacientes siendo inferiores en aquellos con DGH: $69,68 \pm 50,47$ ng/ml. Los pacientes que comenzaron el tratamiento con una mayor edad ósea y cronológica fueron aquellos con alteraciones del gen SHOX y los tratados fuera de indicación, situándose en el polo opuesto aquellos con indicación por PEG. Presentaban mayor afectación de la talla previo al inicio del tratamiento los niños con DGH y los tratados fuera de indicación, mientras que se encontraba más preservada en el síndrome de Turner y las alteraciones del gen SHOX ($p < 0,05$). Se produjo un aumento de la velocidad media de crecimiento de $4,79 \pm 1,49$ cm/año previamente a $9,44 \pm 1,65$ cm/año al finalizar el primer año, con un incremento medio de talla en desviaciones estándar de $0,87 \pm 0,44$. No se produjeron efectos adversos relevantes.

Conclusiones. La indicación más frecuente de tratamiento fue el DGH similar a lo descrito. Todos los casos presentaron criterios de buena respuesta al año de inicio del tratamiento, evidenciándose una talla en rango de la normalidad para su edad y sexo en aquellos que finalizaron el mismo.

R-0106. MANEJO DEL RECIÉN NACIDO DE MADRE CON ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW. REVISIÓN DE LOS CASOS DIAGNOSTICADOS EN EL ÚLTIMO AÑO. GarridoMartín M, HernándezPinchete S, MartínValbuena J, MosqueraFroufe M, MateosPolo M, BajoDelgado AF, MartínAlonso MM, PrietoMatos P. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario Salamanca. Salamanca.*

Objetivos. Describir una muestra de recién nacidos de madre con enfermedad de Graves-Basedow en el periodo comprendido entre el 01/01/2020 y el 31/12/2020 en un hospital de tercer nivel. Analizar el manejo neonatal de estos pacientes en la Unidad de Maternidad y Neonatología.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de recién nacidos de madres con enfermedad de Graves-Basedow en diversos estadios diagnosticados entre el 01/01/2020 y 31/12/2020. Se han analizado diferentes variables destacando el número de casos, edad gestacional, sexo, antecedentes maternos y tratamientos recibidos, ecografías seriadas, estado tiroideo hormonal de la

madre durante el embarazo, valores analíticos maternos y en el recién nacido, clínica neonatal y necesidad de ingreso, seguimiento y tratamiento. En relación a las alteraciones analíticas, se han considerado los valores de TSH, T3 libre, T4 libre y anticuerpos tiroideos como inmunoglobulina estimulante de tiroides (TSI) y antiperoxidasa tiroidea (TPO).

Resultados. En el periodo estudiado se registraron ocho pacientes del total de recién nacidos, diagnosticados como hijos de madre con enfermedad de Graves-Basedow. No hubo diferencias en cuanto al sexo ni edad gestacional, ni se hallaron alteraciones ecográficas secundarias a patología tiroidea. Se clasificaron como de bajo o alto riesgo de desarrollo de hipertiroidismo neonatal transitorio en función de los niveles de anticuerpos TSI maternos (alto riesgo si TSI > 2 UI/L). Tres neonatos fueron catalogados como de bajo riesgo y no se les realizó analítica con función tiroidea tras el nacimiento. Se realizó analítica en los cinco casos restantes; en dos por ser considerados de alto riesgo y en tres de ellos por desconocimiento de valores de TSI maternos. Un único caso presentó clínica, consistente en taquicardia sinusal, y analítica compatible con hipertiroidismo neonatal, por lo que precisó ingreso en la unidad de Neonatología y tratamiento con metimazol, que se retiró al mes, normalizando valores analíticos a los dos meses de vida.

Conclusiones. El hipertiroidismo neonatal transitorio producido por el paso transplacentario de anticuerpos TSI es una entidad poco frecuente pero que conlleva consecuencias importantes si no se diagnostica precozmente. Es imprescindible realizar una anamnesis exhaustiva en maternidad, dado que permite instaurar una actuación precoz en estos recién nacidos, conllevando una instauración más temprana del tratamiento y una mejoría del pronóstico.

R-0147. ¿ESTÁ INSTAURADO EL BABY LED WEANING EN NUESTRA SOCIEDAD? Díaz García P¹, Fernández Moran E¹, Vega López L¹, Antomil Guerrero B¹, Fernández López A¹, García Díaz MF², Navarro Campo S³, Mangas Sánchez C². ¹Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias. ²Centro de Salud de Otero, Área IV, Oviedo. ³Centro de Salud de Teatinos, Área IV, Oviedo.

Introducción. La lactancia materna exclusiva es la alimentación ideal hasta los seis meses de vida, momento a partir del cual se debe de iniciar la alimentación complementaria (AC). En los últimos años, se está empezando a instaurar una nueva forma de AC conocida como "Baby Led Weaning" (BLW), o alimentación dirigida por el bebé, consistente en ofrecer alimentos no triturados que ellos mismos cogen con

las manos, permitiendo que se adapten a las costumbres del domicilio, promocionando hábitos alimenticios saludables y estimulando el desarrollo psicomotor. Existe escasa evidencia respecto de su uso en España. El objetivo de nuestro estudio fue investigar la frecuencia y características del BLW en nuestro medio

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional y transversal. Se incluyeron lactantes de edades comprendidas entre los 12 y 15 meses de edad durante el periodo de estudio (1 de diciembre de 2020 a 1 de marzo de 2021) en 3 Centros de Salud urbanos de las ciudades de Gijón y Oviedo. Se realizó un cuestionario a los acompañantes del lactante a la revisión del niño sano. Se consideraron 3 tipos de AC: AC tradicional, BLW y BLW mixto, en el que se ofrecen tanto alimentos sólidos como alimentos triturados. Los datos se describen como porcentaje.

Resultados. Se incluyeron 117 lactantes (53% mujeres). Un 15,4% realizaron una alimentación complementaria distinta a la convencional. De estos, un 22,2% realizaron BLW estricto y un 77,8% BLW mixto. La mediana de edad de inicio de alimentación complementaria con BLW fue de 6 meses y ninguno de los lactantes con BLW inició la AC antes de los 5 meses. En ningún caso se inició la AC con cereales para lactantes, siendo el alimento más frecuentemente elegido para iniciarla la fruta, en el 50% de los casos.

Conclusiones. A pesar de que el BLW es una elección en auge, el porcentaje de padres que hoy en día se deciden por este método de alimentación es escaso. La alimentación complementaria en estos niños suele iniciarse a los 6 meses, con preferencia por alimentos distintos a los cereales para el inicio de esta.

R-0060. REVISIÓN DE RECIÉN NACIDOS CON ENTE-ROCOLITIS NECROTIZANTE EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Pérez Pérez A¹, García Fernández E¹, González López C¹, Elola Pastor AI¹, Pontón Martino B², Pérez Costoya C², Martín Ramos S¹, Solís Sánchez G¹. ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría, ²Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Conocer la incidencia de ECN entre todos los recién nacidos del Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) y entre los menores de 32 semanas de edad gestacional. Describir su forma de presentación, su tratamiento y evolución. Estudiar posibles factores pronósticos de mortalidad.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, de todos los casos atendidos en la Unidad de Neonatología del HUCA entre 01/01/2010 y 31/12/2018. Se creó una base de datos revisando las historias clínicas de los pacientes. Se estudiaron variables epidemiológicas y clínicas (edad gestacional (EG), peso al nacimiento (PN), sexo, edad y síntomas al diagnóstico, valores analíticos, complicaciones, tratamiento y mortalidad). Todos los datos fueron procesados por el programa estadístico SPSS, realizando un análisis descriptivo y posteriormente un análisis multivariante tipo regresión logística binaria, para establecer qué variables se relacionaban con la mortalidad. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Investigación del Principado de Asturias.

Resultados. Se incluyeron in total de 27 casos de ECN (10 varones y 17 mujeres), de los cuales 12 nacieron en el HUCA, lo que supone una incidencia de 0,58 casos por cada 1.000 neonatos vivos y 2,64 por cien de los prematuros menores de 32 semanas de EG. 23 casos fueron prematuros, siendo la EG media de 29 semanas (IC 95% 27-31 semanas). La media de edad al diagnóstico fue de 16 días. La clínica más frecuente fue distensión abdominal (88,9%), deterioro general (66,7%), intolerancia digestiva (37%) y sangre en heces (33%). El 63,0% de los pacientes (17 pacientes) recibieron tratamiento quirúrgico y la mortalidad fue del 37% (10 pacientes). La EG, PN, la PCT elevada y la hipotensión arterial durante la evolución fueron factores relacionados de forma estadísticamente significativa con la mortalidad. En el análisis multivariante, solo la hipotensión y la elevación de la procalcitonina (PCT) permanecieron como factores independientes relacionados con el éxito.

Conclusiones. La ECN es una enfermedad infrecuente, muy relacionada con la prematuridad, que presenta una elevada tasa de complicaciones y de mortalidad.

Comunicaciones Preferentes Viernes 26 de marzo

R-0158. ADECUACIÓN DEL MANEJO DE OTITIS MEDIA AGUDA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. *Corchete Cantalejo M, Velasco Zúñiga R. Complejo Asistencial Universitario de León. León.*

Introducción y objetivos. La otitis media aguda (OMA) es una de las patologías más prevalentes en la edad pediátrica. No obstante, la combinación de una exploración subjetiva difícil de interpretar e inespecificidad de los síntomas conllevan un sobrediagnóstico de dicha patología, y un uso elevado de antibióticos. El objetivo de nuestro estudio fue analizar la adecuación del manejo de los pacientes diagnosticados de (OMA) en nuestra unidad de urgencias a la Evidencia Científica actual.

Métodos. Presentamos un estudio unicéntrico retrospectivo, que incluye a pacientes menores de 14 años atendidos en una unidad de Urgencias de Pediatría de un hospital secundario entre el 1/1/2019 y el 31/12/2019, con diagnóstico al alta de OMA. Se revisaron los datos de anamnesis y exploración recogidos en los informes de Urgencias, así como el tratamiento prescrito y el o los facultativos asociados al episodio. El responsable del análisis de los datos desconocía la identidad de los mismos. Para el objetivo principal del estudio, se establecieron como criterios de indicación de antibioterapia los establecidos en la "Canadian Paediatric Society" (*Le Saux. Paediatr Child Health. 2016*), y se analizó en cada episodio, el cumplimiento o no de dichos criterios.

Resultados. Se revisaron 816 episodios con diagnóstico de OMA, de 703 pacientes distintos. La mediana de edad fue de 32,1 meses (P₂₅-P₇₅: 16,4-54,8). El paciente refería otalgia en 487 (59,7%) episodios que no cedía con analgesia adecuada en 29 (3,6%). Los cuidadores referían fiebre en 417 (51,1%) episodios, siendo superior a 39°C en 197 (47,2%). Llama la atención que la otoscopia fue normal en 141 (17,3%) episodios. Se pautó antibiótico en 544 (66,7%) episodios, de los cuales estaba indicado en 218 (40%) episodios. En global,

el manejo fue acorde al estándar en 472 (57,8%) de los episodios, con una variabilidad entre facultativos de entre el 28,6% y el 76,9%. La adecuación fue superior en los episodios atendidos por un facultativo de otorrino que en los atendidos por un pediatra (81,3% vs. 57,4%; p= 0,056).

Conclusiones. La adecuación de la prescripción antibiótica en las OMA a la Evidencia Científica fue moderada, con amplia variabilidad entre facultativos. Estos resultados sugieren que son necesarias acciones de mejora a nivel global del servicio, que garanticen un uso adecuado y responsable de antibióticos.

R-0143. CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LA PUNCIÓN LUMBAR DURANTE 25 AÑOS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL. *González García C, Doval Alcalde I, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JE, Puente Montes S, Peña Valenceja A, Alonso Fernandez JE, Andrés Alberola I. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.*

Objetivos. La punción lumbar (PL) es una de las técnicas más empleadas, con objetivos tanto diagnósticos como terapéuticos, en la Pediatría hospitalaria. El objetivo de este estudio es analizar las características de los niños menores de 15 años hospitalizados en nuestro centro a los que se les realizó PL entre 1993-2017.

Material y métodos. Mediante la información registrada en el Conjunto Mínimo Básico de Datos, se obtuvo el número total de PL realizadas en niños menores de 15 años durante su hospitalización en nuestro hospital entre 1993-2017. Entre las variables analizadas destacan: edad, días de estancia hospitalaria, sexo, tipo de ingreso, tipo de alta y el código diagnóstico al alta. Se evaluó la tendencia a lo largo de este tiempo mediante el modelo de regresión log-lineal de Joinpoint y se realizó un análisis de estadística descriptiva.

Resultados. Se recogió información de un total de 502 ingresos en los que se realizó PL durante el periodo estudiado. Se observó que la tasa de PL fue estable durante los 25 años de estudio, con una tendencia ligeramente descendente y no significativa (APC: -0,58). La mediana de edad fue de 2 años, aunque con una mayor tasa de procedimientos realizados en el primer año de vida. La mediana de estancia hospitalaria de los pacientes fue de 5 días. El 63,3% de los ingresos fueron en varones y el 72,3% en pacientes que residían en ámbito urbano. El 56,9% de los procedimientos se realizaron en primavera-verano. El 97,8% fueron ingresos urgentes y el 10,6% correspondían a pacientes que posteriormente se trasladarían a un Centro de Referencia. El 30,3% de los diagnósticos al alta se correspondían al código de agrupación CIE "enfermedades infecciosas y parasitarias", y el diagnóstico al alta más frecuente, en un 13,5% de los ingresos, fue el de meningitis por enterovirus.

Conclusiones. A lo largo de nuestro estudio la tasa de punciones lumbares fue estable con una tendencia ligeramente descendente a lo largo de los años. La mayor parte de las PL se realizaron en primavera y verano. El diagnóstico al alta más frecuente fue el de meningitis por enterovirus.

R-0070. COBERTURA VACUNAL FRENTE A ROTAVIRUS: FACTORES ASOCIADOS A LA INEQUIDAD. Soler Balda C, Ochoa Sangrador C, en representación de la Red de Investigación de Atención Primaria de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.

Objetivo. Estimar la cobertura vacunal frente a rotavirus y los factores sociofamiliares asociados.

Materiales y métodos. Estudio de cohortes retrospectivo sobre vacunación frente a rotavirus en lactantes menores de dos años atendidos en centros de salud de Asturias, Cantabria, Castilla y León, durante el período noviembre de 2019 a enero de 2020. Reclutamiento de lactantes en controles de salud y recogida de información, mediante entrevista a padres/tutores y revisión de historia clínica, sobre vacunación frente a rotavirus, lugar de vacunación, antecedentes médicos y características sociodemográficas asociadas. Proyecto fue aprobado por un comité ético y se solicitó consentimiento informado.

Resultados y discusión. Se reclutaron 426 lactantes, de los que el 83% habían sido vacunados, la mayoría en el propio centro de salud, a partir del 2º mes de vida, aproximadamente la mitad con cada una de las vacunas disponibles. La vacunación se asoció a mayor formación materna o paterna (vacunados según estudios elementales/medios/superio-

res maternos 69,5/83,7/89,1%; paternos 73,2/86,8/88,4%; $p < 0,001$), medio rural (91,9 vs 77,8%; $p < 0,001$), etnia no gitana (20 vs 84%; $p < 0,001$), familia no inmigrante (84 vs 69%; $p = 0,009$) y vacunación frente a Meningococo B en época prefinanciación (87 vs 68%). No encontramos diferencias por regiones, información recibida por los padres o comorbilidad.

Conclusiones. En nuestro medio existe una alta cobertura vacunal frente a rotavirus, a pesar de no estar financiada, siendo administradas mayoritariamente en el centro de salud. La vacunación se ve influida por factores socio-familiares, que sugieren inequidad. Las limitaciones económicas no deberían condicionar el acceso a la vacuna.

R-0014. PRESCRIPCIÓN DE PROBIÓTICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA. San Segundo Nieto C, C Ochoa Sangrador, en representación de la Red de Investigación de Atención Primaria de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.

Objetivo. Conocer el patrón de recomendación de Probióticos de los Pediatras de Atención, las cepas recomendadas, los productos comerciales de mayor prescripción, el criterio de indicación y su grado de adecuación a la evidencia científica.

Materiales y métodos. Estudio transversal de pacientes pediátricos con gastroenteritis aguda, cólico del lactante o en riesgo de diarrea asociada a la toma de antibióticos, atendidos por 36 Pediatras de Atención Primaria en Asturias, Cantabria, Castilla y León, en el periodo de octubre a diciembre de 2019. Se ha registrado la recomendación o no de Probióticos, indicación, composición (presentación farmacéutica), dosis y duración de la prescripción.

Resultados y discusión. Se han reclutado un total de 636 casos, de los cuales 67 eran pacientes con cólico del lactante, 253 con gastroenteritis aguda, y 316 con tratamiento antibiótico. El 63% del total eran menores de dos años. Se recomendó probiótico en 401 niños (63,1%; intervalo de confianza del 95% [IC95%] 59,2 a 66,8%). Por indicación, se recomendó en el 88,1% de los Cólicos del lactante [77,5 a 96,1%], en el 83,4% de las Gastroenteritis [78,1 a 88,1%] y en el 41,5% de los casos con tratamiento antibiótico [35,4 a 46,6%]. Se les recomendó probióticos al 74,7% de los menores de 2 años y al 55,4% de los mayores ($p < 0,001$). *Lactobacillus rhamnosus* GG fue el probiótico más prescrito en gastroenteritis y prevención de diarrea asociada a antibióticos, mientras que *Lactobacillus reuteri* en cólicos del lactante. En el 26,5% de los casos fueron tratados con mezclas de varias cepas de

probióticos. No encontramos heterogeneidad entre regiones en el uso global de probióticos, pero sí por indicaciones.

Conclusiones. La mayoría de los pacientes en los que se recomiendan probióticos son lactantes menores de dos años, con gastroenteritis o cólicos de lactante. *Lactobacillus rhamnosus* es el probiótico más recomendado en gastroenteritis y en prevención de diarrea asociada a antibióticos. El único probiótico recomendado en cólicos del lactante es *Lactobacillus reuteri*.

R-0121. SÍNDROME INFLAMATORIO MULTISISTÉMICO PEDIÁTRICO VINCULADO A SARS-COV-2: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Pou Blázquez Á, Ocaña Alcober C, Robles Álvarez I, Oulego Erroz I, Martínez Badas JP, Fernández Fernández D, Alejos Antoñanzas M, Molleda González S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.

Objetivos. Se pretende describir las características clínicas y analíticas de los pacientes con diagnóstico compatible con síndrome inflamatorio multisistémico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS) hospitalizados en nuestro medio tras la tercera ola de coronavirus.

Material y métodos. Esta serie de casos incluye a los pacientes que ingresaron en nuestro hospital entre el 1 de febrero y el 1 de marzo de 2021 con diagnóstico compatible con SIM-PedS, de acuerdo con los criterios establecidos por la Organización Mundial de la Salud (OMS), los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) y el *Royal College of Paediatrics and Child Health* (RCPCH). Los datos que conforman nuestro estudio se obtuvieron analizando de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes.

Resultados. Fueron incluidos un total de 4 pacientes, todos con confirmación microbiológica de haber padecido infección por SARS-CoV-2. La mediana de edad era 8,75 [7,08-9,3] años y 3 de ellos (75%) eran varones. Todos ellos presentaban fiebre al diagnóstico, siendo el segundo síntoma más frecuente el dolor abdominal y la cefalea, presentes en 3 pacientes. Los datos de laboratorio fueron consistentes con inflamación sistémica (PCR 192,2 [138,4-226,4] mg/L, PCT 3,45 [3,29-5,98] ng/ml y ferritina 947 [514-1.078] ng/dl), disfunción cardíaca (pro-BNP 5.226 [1.597-33.028] pg/ml y troponina 13,5 [6,1-39,5] ng/L), elevación del dímero D (8.385 [6.442-18.126] ng/ml) y linfopenia (460 [162-915]/mm³). Dos pacientes fueron sometidos a cirugía tras un diagnóstico erróneo, clínico y ecográfico, de apendicitis aguda. Finalmente acabarían ingresando en UCIP tres pacientes debido a hipotensión (mediana de TAM 55 [45,5-63] mmHg) y shock,

recibiendo resucitación con fluidos y tratamiento inotrópico. Tres pacientes precisaron oxigenoterapia suplementaria y dos de ellos VMNI. Todos los pacientes recibieron tratamiento con corticoides sistémicos, inmunoglobulina intravenosa, heparina y ácido acetilsalicílico.

Conclusiones. El SIM-PedS es una grave enfermedad que abarca un amplio conjunto de signos y síntomas. Desde fiebre, síntomas gastrointestinales e inflamación; hasta disfunción miocárdica, shock y muerte. Es necesaria la colaboración con los servicios de Radiología y Cirugía Pediátrica para no incurrir en errores diagnósticos. Grandes estudios multicéntricos ayudarán a validar los criterios diagnósticos y las pautas de tratamiento de esta nueva enfermedad.

R-0101. IMPACTO DE LA COVID-19 EN LOS INGRESOS EN PLANTA DE LACTANTES EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Pérez Baguena MP, Sánchez Rodríguez P, Martín López-Pardo BM, Roux Rodríguez A, Mosquera Froufe M, González Calderón O, González González M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.

Objetivos. Conocer el impacto de la COVID-19 en la hospitalización de lactantes, analizando las variables que han podido influir en los ingresos de las principales patologías a lo largo de este periodo.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los ingresos menores de 2,5 años en la Planta de Hospitalización entre enero de 2017 y diciembre de 2020 (n= 1.773), obteniendo los datos del CMBD (Conjunto Mínimo Básico de Datos). Se han analizado variables demográficas y clínicas.

Resultados. Del total de ingresos el 10,7% corresponden a 2020 (n= 189). Las variables sexo, ingresos programados, lugar de procedencia y estacionalidad no presentaron diferencias estadísticamente significativas. La Categoría Diagnóstica Mayor (CDM) más prevalente fue Enfermedades Respiratorias, siendo el grupo (APR-GRD) Bronquiolitis y Neumonía por VRS el de mayor prevalencia. Dentro de dicha CDM hubo un aumento estadísticamente significativo de la variable gravedad por año (p< 0,000). No se encontraron diferencias en los CDM Enfermedades Digestivas, Hematológicas ni Oncológicas.

Conclusiones. La COVID-19 y las medidas para frenar su transmisión pueden haber conllevado una disminución de los ingresos en 2020. La patología respiratoria es la que podría haberse visto más afectada, percibiendo un aumento en los ingresos de mayor gravedad. Esto pudiera ser debido a la descongestión del Servicio de Urgencias, que, sin limita-

ción estructural, permite una observación más prolongada, así como la reticencia poblacional a acudir al mismo.

R-0031. IMPACTO DE LA COVID-19 EN PLANTA DE ESCOLARES DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Mosquera Froufe M, Martín López-Pardo BM, Pérez Báguena MP, Sánchez Rodríguez P, Roux Rodríguez A, Bajo Delgado AF, González Calderón O. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.

Objetivos. Analizar el impacto de la covid-19 en la hospitalización de planta de escolares y las variables que más han podido influir en los ingresos de las principales patologías.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo a partir del CMBD de los pacientes ingresados en hospitalización de agudos de 2,5 o más años en el Servicio de Pediatría, desde el 1/1/17 hasta el 31/12/20. Se han analizado variables demográficas y clínicas en los años previos y en el 2020.

Resultados. Descenso del 57% en los ingresos en 2020, con aumento de los niveles de gravedad y mortalidad respecto a los años previos y con cambio en la estacionalidad. La patología más frecuente es la respiratoria y dentro de esta el asma. Ambas han sufrido un descenso importante de ingresos, además de un aumento significativo de gravedad en las neumonías. En 2020 se observó un aumento significativo de los ingresos por diabetes y aumento no significativo de trastornos mentales. No se encontraron diferencias en la patología digestiva y neurológica.

Conclusiones. Menor número de ingresos y con mayor gravedad en 2020, en especial los de patología respiratoria con posible causa en el uso de mascarilla, las medidas de higiene y distanciamiento social y descongestión de las Urgencias Pediátricas sin las limitaciones estructurales presentes en años previos por el elevado volumen asistencial. Dichas medidas no afectarían a la patología digestiva y neurológica. Posible papel de SARS-CoV2 como desencadenante de diabetes. Es necesario estudiar el papel de la pandemia como causa del aumento de trastornos mentales.

R-0010. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DEL IMPACTO DE LA PANDEMIA POR COVID-19 EN LAS URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Álvarez Fernández ML, Álvarez B, Tamargo Cuervo JA, Robles Álvarez I, Valdés Montejó I, Andrés Andrés AG, Velasco Zúñiga R. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.

Introducción. En los últimos años, los servicios de urgencias hospitalarias han experimentado un aumento progresivo de la demanda asistencial, a expensas de patología banal. Esta tendencia cambia a partir del 14 de marzo, cuando se decreta el estado de alarma debido a la pandemia por COVID-19, lo que supone el confinamiento obligatorio poblacional.

Objetivos. Determinar el impacto que este estado de alarma ha tenido en el volumen de las urgencias pediátricas de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Se ha realizado un estudio retrospectivo de cohortes y se han incluido los menores de 14 años que demandaron asistencia durante los meses del estado de alarma y durante los mismos meses en el año anterior. Se han analizado diferentes datos epidemiológicos y clínicos.

Resultados. 3.371 pacientes acudieron a nuestro servicio de Urgencias en el 2019, y 650 lo hicieron en el 2020, siendo la media de edad de los pacientes similar. Los diagnósticos al alta más frecuentes en ambos periodos de tiempo fueron las patologías infecciosa y digestiva. En cuanto a los ingresos hospitalarios, en 2019 requirieron ingreso el 7,12%, y en el 2020, el 13,69%. Respecto al servicio a cargo del paciente durante el ingreso, destaca que en el 2020, el 27,72% lo hizo a cargo de Cirugía pediátrica.

Conclusiones. La actividad en las urgencias pediátricas de nuestro hospital ha variado notablemente durante el estado de alarma. Se ha producido una disminución considerable del número de pacientes que han demandado asistencia debido a la percepción de riesgo de contagio por parte de la población. Además, hemos percibido un aumento de los ingresos hospitalarios y, en concreto en la patología quirúrgica urgente con respecto al año anterior. Esto, pone de manifiesto la demora en el tratamiento de patologías graves y un aumento en la morbilidad de procesos urgentes habituales.

R-0097. FACTORES PREDICTORES DE MALA EVOLUCIÓN EN PACIENTES CON FIEBRE Y PETEQUIAS Y TEP ESTABLE EN URGENCIAS.

Cancho Soto T¹, Fernández Arribas JL¹, Storch de Gracia Calvo P², Velasco Zúñiga R¹, Cabrera López P², Solé Delgado C², González Brabín A², Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Introducción y objetivos. El objetivo del estudio fue describir los factores asociados a infección bacteriana invasora (IBI) en pacientes con fiebre, exantema petequeal y buen aspecto.

Métodos. Estudio prospectivo multicéntrico, que incluye pacientes de 18 hospitales que consultaron en Urgen-

cias, durante 2 años, por fiebre ($> 38^{\circ}\text{C}$) con TEP estable y petequias en la exploración. Se excluyeron aquellos con petequias exclusivamente supramamilares o que hubieran recibido antibióticos en las 48 horas previas. Se consideró IBI el aislamiento de una bacteria patógena en el cultivo de sangre o líquido cefalorraquídeo (LCR), o una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) positiva.

Resultados. Participaron 686 pacientes, el 62,8% fueron varones. La mediana de edad fue de 27,5 meses (RIC 16-54). El 98,1% había completado el calendario vacunal correspondiente, habiendo recibido el 86,4% y el 34,4% al menos 2 dosis frente a neumococo y meningococo B, respectivamente. El 96,1% de los pacientes tenían 3 o más lesiones petequiales, de los cuales, el 67,4% se presentaban en miembros inferiores. Se identificaron 8 IBI (1,1%; IC95% 0,6-2,3). No hubo diferencias en la edad de los pacientes. La media de horas de evolución de las petequias fue menor en las IBI (11 vs 31,4 horas, $p=0,08$), aunque 3 pacientes con IBI refirieron 24 horas de evolución de las petequias. La prevalencia de IBI fue mayor en pacientes con ≥ 3 petequias (1,2% vs 0%; $p=0,56$) y en aquellos con lesiones en tronco y extremidades inferiores (3,6%; IC95% 1,2-10,0) mientras que no hubo ninguna IBI en los pacientes con lesiones solo en extremidades inferiores (0%; IC95% 0-5,2). De los 426 pacientes en los que se recogió la evolución, esta fue favorable en 408. La prevalencia de IBI fue mayor en los 18 restantes (16,7% vs 0,5%, $p<0,01$)

Conclusiones. Pese a la limitación del tamaño muestral, nuestros resultados sugieren que el número y la distribución de las lesiones y el tiempo de evolución del exantema podrían indicar un mayor riesgo de IBI, así como un deterioro clínico o progresión del exantema en las horas posteriores.

R-0127. MANEJO AMBULATORIO DE LA SOSPECHA DE INFECCIÓN URINARIA EN LACTANTE FEBRIL MENOR DE TRES MESES. *Pernía Sánchez JV, Velasco Zúñiga R, Segovia Molina I, Cancho Soto T. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Las guías clínicas actuales españolas recomiendan el ingreso hospitalario de los lactantes febriles ≤ 90 días de vida con sospecha de infección urinaria (ITU). Otras guías, como la de la Academia Americana de Pediatría, establecen esta recomendación en menores de 2 meses de edad.

Objetivos. Describir el manejo de los lactantes febriles con sospecha de ITU en los servicios/unidades de urgencias españoles y europeos, así como conocer los factores clínicos y/o analíticos que se han observado asociados a este manejo.

Métodos. Análisis secundario de un estudio prospectivo y multicéntrico, que incluye lactantes ≤ 90 días de vida con fiebre (38°C) sin foco y una tira de orina alterada (test de leucocito esterasa o de nitritos positivos) atendidos entre 1/12/2017 y el 30/11/2019 en 19 unidades de Urgencias pediátricas españolas y 2 europeas pertenecientes a la red RISEUP y REPEN. Se describió el manejo de los pacientes en cada hospital participante, y se realizó análisis descriptivo de las variables clínicas y analíticas, analizando su asociación con el manejo ambulatorio de los pacientes.

Resultados. En el periodo de estudio se incluyeron 652 pacientes de los cuales finalmente fueron analizados 557. Se optó por el manejo ambulatorio en 73 (13,1%) pacientes. El porcentaje de pacientes manejados ambulatoriamente en cada hospital varió entre el 51,6% y el 100%. Tras análisis multivariante, los factores que han demostrado asociación con un manejo ambulatorio fueron: la edad mayor de 56 días de vida (OR 11,8; IC95%: 5,3-25,9), la ausencia de ITU o malformación genitourinaria diagnosticadas previamente (OR 5,2; IC95%: 1,1-24,7) y una tinción de Gram con ausencia de bacterias (OR 11,4; IC95%: 3,3-39,5) o bien con la visualización de bacterias gram negativa (OR 8,6; IC95%: 4,3-16,9).

Conclusiones. El manejo ambulatorio de las sospechas de ITU en lactantes febriles fue poco frecuente, aunque se observó variabilidad entre centros. La edad, los antecedentes clínicos y una tinción de Gram que descartara la presencia bacterias Gram positivas fueron los factores que se asociaron al alta domiciliaria desde Urgencias.

****2º PREMIO A LA MEJOR COMUNICACIÓN****

R-0007. ESTUDIO ANTES-DESPUÉS DE LA INCORPORACIÓN DE OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL EN PACIENTES CON BRONQUIOLITIS. *Gutiérrez Moreno M¹, Barajas Sánchez V², Gil Rivas T¹, Hernández González N¹, Marugán Isabel VM¹, Rodríguez Ramos A¹, Valencia Soria C¹, Ochoa Sangrador C¹. ¹Complejo Asistencial de Zamora. ²Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. El manejo médico de la bronquiolitis actualmente se basa en las medidas de soporte general y respiratorio como la oxigenoterapia de alto flujo (OAF). El objetivo del estudio fue evaluar el impacto de la incorporación de la OAF en pacientes con bronquiolitis en un hospital de segundo nivel, mediante la descripción de las diferencias en cuanto a número de traslados a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), días de oxigenoterapia, número de reingresos y tratamientos farmacológicos utilizados en

dos periodos, diferenciados en función de la disponibilidad o no de OAF.

Material y métodos. Estudio de cohortes con control histórico de serie de casos de los lactantes ingresados con diagnóstico de bronquiolitis desde el año 2009 hasta 2020, mediante la revisión de las historias clínicas. Las medidas principales de efecto fueron la necesidad de traslado a UCIP, los días de oxigenoterapia y el tratamiento farmacológico establecido.

Resultados. Incluidos 301 pacientes, 178 eran varones (59,1%). En el 64,7% se identificó virus respiratorio sincitial y en el 0,3% virus de la gripe. La edad media fue de 5,31 meses (desviación estándar [DE] 4,80) en los pacientes ingresados previo al uso de OAF y de 5,20 meses (DE 4,94) tras la incorporación de la OAF. No se observaron diferencias en la edad ni comorbilidad entre periodos. El 31,7% de los pacientes recibieron soporte respiratorio con OAF en algún momento del ingreso. La media de la estancia fue de 3,67 días (DE 2,10) en la primera etapa y de 4,00 días (DE 2,35) en la segunda etapa. Fueron trasladados a UCIP tres pacientes en el período 2009-2012 (2,6%) y 13 pacientes (9,4%) en el período 2015-2020, reingreso seis pacientes (5,3%) y 19 (13,7%), respectivamente.

Conclusiones. La incorporación de la OAF en planta no se asocia a menor riesgo de traslado a UCIP ni menor duración de la oxigenoterapia. En ausencia de evidencia que apoye la eficacia y eficiencia de la OAF y establezca sus indicaciones, debemos reevaluar su uso.

R-0064. NEUMOTÓRAX: ANÁLISIS DE SUS CARACTERÍSTICAS ENTRE 1994 Y 2017 EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL. *Soltero Carracedo JF, Macías Panedas A, González García C, Doval Alcalde I, Cantero Tejedor MT, De La Torre Santos SI, Puente Montes S, Andrés Alberola I. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.*

Objetivos. Evaluar las características de los neumotórax en nuestro Hospital, entre los años 1994 y 2017.

Material y métodos. Mediante la información registrada en el Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD), se obtuvo el número de pacientes ingresados con neumotórax entre los años 1994 y 2017, ambos inclusive. Se realizó un análisis descriptivo con las siguientes variables: sexo, tipo de ámbito, tipo de alta, edad en meses, estancia en días, diagnóstico principal y secundario y procedimientos principales. Por último, mediante el modelo de regresión log-lineal de Joinpoint se evaluó la tendencia a lo largo de este tiempo.

Resultados. En total ingresaron 101 pacientes con neumotórax durante el periodo estudiado (84,2% menores de 1 mes, de los que un 4% corresponde a RN < 2.500 gramos). El 59,4% de los casos fueron varones. Un 72,2% de los pacientes pertenecen al ámbito urbano. Un 76,2% fue dado de alta a su domicilio. El 23,8% de los casos tuvo que ser trasladado a un centro de referencia. La mediana de edad fue menor de 1 mes y la mediana de estancia fue de 4 días. El 82,2% de los pacientes padecían enfermedades del periodo perinatal, entre ellas, enfisema intersticial y enfermedades afines del RN (39,6%), síndrome de distrés respiratorio (15%), neumonía (6%), síndrome de aspiración meconial (6%), y sufrimiento fetal (5%). Un 28% de los casos necesitó tubo de drenaje torácico, un 26% precisó oxigenoterapia, un 6% precisó CPAP y un 2% ventilación mecánica. Se observa una tendencia descendente no estadísticamente significativa de ingresos por neumotórax, en nuestro centro, en el período de estudio, con una incidencia media de 2,5 casos por cada 10.000 habitantes.

Conclusiones. La mayoría de pacientes con neumotórax, en nuestro estudio, son varones, menores de un mes, y la mayoría de casos pudo resolverse espontáneamente. Un 28% de los casos precisó drenaje torácico y un 23,8% tuvo que ser trasladado a un centro de referencia. Se observa un descenso no estadísticamente significativo de ingresos por neumotórax, en nuestro centro, con una incidencia similar a la descrita en la literatura.

R-0105. REVISIÓN DE LOS CASOS DE CRANEOSINOSTOSIS DIAGNOSTICADOS EN LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Antomil Guerrero B¹, Díaz García P¹, Fernández Castiñeira S¹, Fernández López A¹, Fernández Morán E¹, García Fernández S¹, García Suárez L², Solís Sánchez G¹. ¹ACG de Pediatría, ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La craneosinostosis supone la causa más frecuente de alteración de la morfología del cráneo, por detrás de la plagiocefalia deformativa. Su base etiopatológica se encuentra en la fusión prematura de una, más habitual, o más suturas, que condiciona una configuración anómala del cráneo, siendo la más frecuentemente implicada la sagital. Esta patología puede presentar importantes complicaciones derivadas del aumento de la presión intracraneal y de la restricción del crecimiento del tejido cerebral, como retraso del neurodesarrollo y déficit cognitivo. El diagnóstico es primariamente clínico, mediante la exploración física. La tomografía computerizada se solicita en base a la sospecha clínica para definir más detalladamente el tipo de deformidad.

Objetivo. Conocer las características de los pacientes diagnosticados de craneosinostosis.

Material y métodos. Pacientes pediátricos con dicho diagnóstico en un periodo de 6 años en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se obtiene una muestra de 12 pacientes, objetivándose un predominio del sexo masculino (83,3%, 10 pacientes). La mediana de edad en el momento en que se estableció la sospecha diagnóstica fue de 15,5 días (RIQ 55). La sutura sagital fue la más frecuentemente implicada, encontrándose afectada en 7 pacientes (58,3%). Se describió afectación múltiple en 2 pacientes (16,7%). 10 pacientes (83,3%) requirieron intervención quirúrgica, única en todos los casos, con una mediana de edad de 5 meses (RIQ 5). El 70% de los operados precisaron tratamiento con ortesis tras la cirugía (mediana de tiempo 7 meses, RIQ 10).

Conclusiones. Dadas las implicaciones que esta enfermedad puede suponer en la esfera neurológica del niño, resulta fundamental una adecuada exploración en la planta de maternidad y en el centro de salud que permita un diagnóstico y abordaje terapéutico precoces, que habitualmente implicará cirugía y ortesis.

R-0100. COMUNICACIÓN DE MALAS NOTICIAS DURANTE LA RESIDENCIA DE PEDIATRÍA: PERCEPCIÓN DE LOS RESIDENTES Y ÁREAS DE MEJORA. *Hernández Peláez L, Fernández Castiñeira S, Carnicero Ramos S. Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

Objetivos. Evaluar la opinión de los residentes de pediatría de tres comunidades autónomas acerca de la formación recibida sobre comunicación de malas noticias. Detectar las deficiencias, en caso de existir, y proponer líneas de actuación para solventarlas.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal. Se realizó una encuesta mediante Google forms® y se difundió vía email a los 147 residentes de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (SCCALP) entre el 25 de febrero y el 12 marzo de 2021. La participación fue voluntaria y anónima. Se recogieron características demográficas de los participantes y se realizaron preguntas de opinión personal en formato test y de respuesta libre sobre el tema de estudio (11 preguntas en total).

Resultados. Se obtuvieron 59 respuestas de residentes de 10 hospitales diferentes. El 78% de los participantes fueron mujeres. Por año de residencia 18 participantes (30,5%) estaban en su primer año; 17 (28,8%) en segundo, 12 (20,3%) en tercero y 12 (20,3%) en cuarto año. El 66,1% de los entrevistados declararon no sentirse preparados para dar una mala noticia, sin embargo, más de un tercio de ellos (35,6%) habían tenido que enfrentarse a esa situación en primera persona. De los encuestados, el 66,1% habían recibido formación acerca de comunicación de malas noticias (65% en la facultad, 17,5% en el hospital). Todos los participantes consideraron útil recibir formación específica acerca de comunicación de malas noticias durante la residencia. La totalidad de los encuestados consideraron que la formación recibida en este ámbito es mejorable y entre las propuestas sugeridas para mejorarla se encontraban: cursos y talleres orientados a la comunicación de malas noticias, role playing, charlas de expertos y la práctica clínica directa.

Conclusiones. La comunicación de malas noticias es una parte relevante de la profesión pediátrica. Sin embargo, la formación recibida en este ámbito durante la residencia de Pediatría podría ser escasa. Con este estudio se pone de manifiesto la importancia que otorgan los residentes de pediatría a mejorar el aprendizaje de estas habilidades durante su formación y se recogen propuestas para llevarlo a cabo, como role playing o talleres específicos.

Comunicaciones grabadas por temas

CARDIOLOGÍA

R-0008. ELECTROCARDIOGRAMA Y EVALUACIÓN PREDEPORTIVA EN EL NIÑO SANO. *González Ildelfonso P¹, Real I¹, del Pozo A¹, Hernández P¹, Garrosa MS¹, Marrero M², Plata B³.* ¹Centro de Salud Ávila Norte. ²Hospital Nuestra Señora de Sonsoles (Ávila). ³Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. Se calcula que la incidencia de Muerte Súbita Cardíaca (MSC) al año relacionada con el ejercicio en menores de 35 años oscila entre 0,3-3,6/100.000. Existe consenso general en la necesidad de realizar un cribado predeportivo, aunque con enormes diferencias en cuanto a los protocolos y las bases legales en distintos países. La mayoría de los autores recomienda incluir el electrocardiograma (ECG) en la sistemática de la evaluación predeportiva

Pacientes y métodos. Se realiza un estudio descriptivo transversal. Se incluyen todos los niños entre 6 y 14 años que acuden a las revisiones de niño sano a nuestro centro de salud durante los años 2018 y 2019. Se realiza una historia clínica completa recogiendo datos de antecedentes personales, antecedentes familiares (principalmente cardíacos), síntomas cardiológicos y hábitos deportivos, una exploración física completa y un ECG.

Resultados. Se recogen datos de 350 niños y 341 niñas con una mediana de edad de 10,2 años (8,1-12,2). El 62,5% de los niños realiza deporte extraescolar con una mediana de 3 h a la semana (2-4,5) y el 75% de los niños que hacen deporte extraescolar participan en un deporte de componente dinámico alto o riesgo vital si síncope. El 52,2% de los niños están federados. Existen diferencias en las horas de práctica deportiva y la edad entre los niños federados y los no federados ($p < 0,001$). En los niños federados, se realizó reconocimiento predeportivo en el 68,1% de los casos y ECG

en el 19% de los casos, existiendo diferencias significativas entre los distintos tipos de deportes ($p < 0,001$). El 13% de los niños estudiados presentaban antecedentes familiares de cardiopatía. El 4,8% de los niños habían presentado algún síntoma cardíaco previo. Se encontraron 22 ECG anormales (2,2%) y 25 niños precisaron seguimiento (3,6%). El 6,6% de los niños que presentaban antecedentes familiares de cardiopatía necesitaron seguimiento.

Conclusiones. En la mayoría de los reconocimientos deportivos de nuestro medio no se incluye ECG. Investigar en profundidad los antecedentes familiares de cardiopatía es importante. Aunque son necesarios más estudios, quizá sea interesante realizar un ECG durante la época infantil coincidiendo con alguna de las revisiones de niño sano.

R-0026. LACTANTE CON TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR: UN DIFÍCIL DIAGNÓSTICO. *Robles Álvarez I, Álvarez Fernández ML, Álvarez Juan B, Fuentes Martínez S, Tamargo Cuervo A, Gutiérrez Marqués S, Regueras Santos L, Oulego Erroz I.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.

Introducción. La taquicardia supraventricular (TSV) es la arritmia más común en pediatría, siendo las formas más frecuentes la reentrada auriculoventricular y la reentrada nodal. El síndrome de Wolf-Parkinson-White es una de las causas de taquicardia supraventricular, de etiología congénita y multifactorial.

Caso clínico. Neonato de 20 días que consulta por taquipnea e irritabilidad de 24 horas de evolución, sin rechazo de tomas ni fiebre. A su llegada a Urgencias, en el control de constantes presenta una frecuencia cardíaca de 300 lpm, se monitoriza al paciente y se realiza ECG en el que se observa una taquicardia de QRS estrechos sin ondas P. Se intenta revertir con maniobras vagales sin éxito por lo

que es ingresado en UCIP, donde se administra una dosis de adenosina intravenosa a 0,1 mg/kg revirtiendo a ritmo sinusal, precisando una segunda dosis de adenosina por nuevo episodio a los 3 minutos. En el ECG realizado durante la administración de adenosina se observa P bloqueada y finalización de la taquicardia sugestiva de taquicardia por reentrada auriculoventricular; en ritmo sinusal se objetiva un patrón de preexcitación con PR corto y onda delta, sugestivo de Wolf-Parkinson-White. Se realiza analítica sanguínea con elevación de proBNP (32.338 pg/ml) y troponina (319,3 ng/L), ecografía pulmonar con leve edema intersticial difuso, y ecocardiograma sin alteraciones estructurales. En las primeras horas de ingreso, el paciente presenta tres nuevos episodios que responden a adenosina intravenosa y se inicia tratamiento preventivo con flecainida a 2 mg/kg/día, con aumento de dosis hasta 3 mg/kg/día por nuevos episodios. Actualmente, se encuentra en seguimiento en consultas de Cardiología pediátrica.

Conclusiones. La clínica de la TSV es inespecífica en lactantes, incluyendo irritabilidad, palidez cutánea, rechazo de tomas o dificultad respiratoria, siendo fundamental su sospecha precoz. El tratamiento, si el paciente está estable, son maniobras vagales y adenosina intravenosa y, si está inestable es la cardioversión eléctrica. En los menores de un año tiende a la resolución espontánea, no siendo necesario la ablación de la vía accesoria. Para prevenir los episodios, se usan los betabloqueantes y antiarrítmicos, como la flecainida.

R-0036. TAQUICARDIA FETAL INTRAPARTO. LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Fernández Calderón L, López Fernández C, Garde Basas J, Arriola Rodríguez-Cabello S, De Lamo González E, Frank De Zulueta P, Docio Pérez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. Se define taquicardia fetal como la frecuencia cardíaca (FC) mayor de 160 latidos por minuto (lpm) durante más de 10 minutos. La mayoría de las taquicardias fetales son detectadas durante la monitorización cardíaca o la exploración ecográfica rutinaria.

Caso clínico. Recién nacido a término (40+6 semanas) de peso adecuado (3.605 gramos). Embarazo espontáneo controlado con ecografías prenatales y serologías normales. Inicio de parto espontáneo, amniorrexis de 2 horas. Líquido amniótico claro, no fiebre materna intraparto. SGB negativo. Avisan desde paritorio por taquicardia mantenida a 230-240 lpm de 40 minutos de duración durante el expulsivo. A la llegada del pediatra a los 90 segundos de vida, mujer con

FC > 100 lpm, llanto activo y coloración subcianótica, en piel con piel con su madre. Se coloca en cuna térmica y se monitoriza; se objetivan rachas de taquicardia de 4-5 segundos de duración de 225-230 lpm, con inicio y fin brusco. Apgar al minuto 9 y a los 5 minutos 10. Se decide ingreso para vigilancia. No presenta datos clínico-analíticos de infección. Gasometría inicial con equilibrio ácido-base normal. No anemia. En electrocardiogramas (ECG) seriados FC basal en torno a 110 lpm; se constatan inicialmente extrasístoles supraventriculares que no conducen sin repercusión. Al 4º día de vida (ddv) realiza dos episodios autolimitados de taquicardia supraventricular de hasta 260 lpm con llanto sin repercusión hemodinámica que ceden de forma espontánea a los 1,5 y 2,5 minutos respectivamente. Al 6º ddd realiza de nuevo un episodio de taquicardia supraventricular de hasta 220 lpm de 4 minutos de duración, permaneciendo asintomática, que cede de forma espontánea. Se completa estudio etiológico con serologías TORCH y anticuerpos Anti-SSa y Anti-SSb en niño y madre (negativos). Es valorada por Cardiología infantil en varias ocasiones con ecocardiografía normal. Se inicia tratamiento con Flecainida oral al 7º ddd con adecuada tolerancia. No episodios posteriores de taquicardia con ECG seriados sin alteraciones.

Conclusiones. A pesar de que la fiebre materna, la infección, la anemia o el sufrimiento fetal son las causas más frecuentes de taquicardia fetal intraparto y debemos descartarlas, es importante sospechar arritmias cardíacas y realizar un estudio cardiológico completo con electrocardiograma y ecocardiografía. En ocasiones, la taquicardia paroxística supraventricular cursa sin otros síntomas, por lo que resulta difícil de reconocer por parte de los padres y no suele ser un motivo de consulta. Un diagnóstico y tratamiento precoces pueden evitar la progresión a una taquimiocardiopatía.

R-0047. TAQUIPNEA PERSISTENTE. UN CASO CON CORAZÓN. *Fernández Morán E¹, Fernández López A¹, García Fernández S¹, Pérez Pérez A¹, Fernández Castiñeira S¹, Ibáñez Fernández MA¹, Fernández Barrio BC¹, Álvarez Álvarez S².¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Pediatría. Centro de Salud El Cristo. Oviedo.*

Introducción. La dificultad respiratoria en un lactante puede ser justificada por múltiples motivos, siendo uno de ellos la patología cardiológica. La mitad de los niños con cardiopatía congénita presentan clínica en período neonatal. Aunque la ecocardiografía fetal y el cribado de cardiopatía facilitan el diagnóstico, en algunos casos este es más tardío debiendo sospecharlo ante anomalías en auscultación,

signos de distrés, taquipnea, dificultad para las ingestas o fallo de medro.

Caso clínico. Lactante de 4 semanas valorada en el Centro de Salud objetivándose taquipnea, tiraje subcostal y soplo pansistólico. Ecografías prenatales y periodo neonatal inmediato normales, y cribado de cardiopatía negativo. Es derivada a Urgencias e ingresa en Neonatología, donde es valorada por Cardiología Infantil hallándose en ecocardiografía comunicación interauricular ostium secundum y presiones pulmonares elevadas. Permanece ingresada cuatro días y al alta realiza controles semanales en consulta de cardiología. A las 7 semanas de vida se inicia tratamiento con furosemida por aparición de repercusión hemodinámica y aumento de la dificultad respiratoria. Ante la persistencia de presiones pulmonares elevadas y predominio de cavidades derechas se solicitan ecografías abdominal y transfontanelar para descartar shunt extracardiaco que fueron normales, por lo que se realiza angioTAC torácico detectándose drenaje venoso anómalo de ambas venas pulmonares superiores. Se deriva al hospital de referencia para cirugía cardiaca, pendiente aún de valoración.

Conclusiones. Las revisiones del niño sano permiten la detección precoz de múltiples patologías, entre ellas las cardiopatías congénitas. Las ecografías prenatales y el cribado de cardiopatía congénita no detectan la totalidad de los casos.

R-0048. QUE UN CRIBADO NO INTERFIERA EN TU EXPLORACIÓN. Jiménez AM, Jiménez MP, Rupérez SM, Rubio F, García E, Marrero ME, Abad N, De Pedro S. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.

Introducción. Desde 2018 realizamos en nuestra Unidad Neonatal el Cribado de Cardiopatías Congénitas Críticas (CCCC) según la recomendación de la seNeo. Disponemos de un potente Servicio de Obstetricia que diagnostica de forma prenatal la casi totalidad de cardiopatías congénitas, por lo que el CCCC nos ha sido más útil para esos falsos positivos “rentables” (infecciones neonatales, aire ectópico...) que para el diagnóstico precoz de cardiopatías congénitas críticas (CCC). Queremos presentar los cuatro casos de Coartación de Aorta (CoA) que hemos tenido durante estos dos años y cómo el CCCC nos ayudó en el diagnóstico.

Caso clínico 1. Recién nacida a término. CCCC normal. A los dos días y medio de vida presenta soplo con latido hiperdinámico y pulsos femorales más débiles que braquiales. Se realiza ecocardiografía-doppler detectando gradiente en istmo aórtico sugerente de CoA.

Caso clínico 2. Recién nacido a término con CCCC a las 12 horas de vida normal (salvo IP postductal: 0,7), a la exploración pulsos femorales débiles y soplo. En la ecocardiografía-doppler se observan datos compatibles con CoA.

Caso clínico 3. Recién nacido a término con CCCC en primeras horas de vida normal y en exploración a las 40 horas se ausculta soplo y no se palpan pulsos femorales. En ecocardiografía-doppler presenta aumento del gradiente a nivel del istmo y prolongación diastólica diagnosticándose de CoA.

Caso clínico 4. Recién nacida a término macrosoma (madre diabetes pregestacional). CCCC normal. Al tercer día de vida presenta soplo y pulsos braquiales saltones con femorales débiles con datos ecocardiográficos compatibles con CoA.

Conclusiones. Las CCC que hemos detectado en nuestro centro en los últimos 2 años son CoA para cuya sospecha diagnóstica nos ha sido más útil la exploración física que el gradiente de SatO₂ pre/postductal. El IPpostductal es un parámetro a tener en cuenta en el diagnóstico de esta patología. A pesar de la instauración de cribados que ayudan a diagnósticos precoces de ciertas patologías, no debemos anteponerlos ni olvidar nunca la importancia de la exploración física.

R-0049. Y YO QUE VENÍA A DESCARTAR UNA VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE... Marrero M, Abad N, de Pedro S, Rupérez S, Jiménez A, Jiménez M, Rubio F, Martín C. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. La exploración complementaria cardiológica básica (electrocardiograma, ecocardiografía, toma de TA) es fundamental en las consultas de Cardiología Pediátrica. El prescindir de algunas de estas exploraciones en función del motivo de consulta, puede llevar a infradiagnosticar algunos problemas importantes.

Caso clínico. Niña de 12 años, remitida por su pediatra para descartar válvula aórtica bicúspide (VAB), por antecedente familiar de padre con VAB. No tiene antecedentes personales de interés. Hermano de 8 años sano. No historia familiar de cardiopatías, arritmias ni muerte súbita, salvo lo referido del padre. La exploración física de la niña es normal. La ecocardiografía confirma que el corazón es funcional y estructuralmente normal, siendo la válvula aórtica tricúspide y normofuncionante. En el ECG, presenta ritmo sinusal, 90 lpm, eje QRS de 80°, eje de T 70°. Intervalos eléctricos: PR: 150 ms, QRS: 72 ms, QTc: 480 ms. No crecimiento de cavidades. No alteraciones de la repolarización ventricular. Se realiza

ese día ECG al padre (normal) y a la madre, que presenta QTc de 455 ms, resto normal. Se reevalúa a la niña a los 15 días, donde persisten los hallazgos de QTc largo. Se realiza test de Viskin, y se solicitan Holter y ergometría (QTc a los 2 minutos de la recuperación: 502 ms). El hermano presenta estudio cardiológico normal (ECG con QTc de 400 ms). Ante estos hallazgos, se indica estudio genético (Diercyl), donde se detecta una variante patogénica en el gen *KCNQ1*, asociado a QT largo tipo 1. Se realiza estudio familiar, presentando la madre la alteración genética, siendo el estudio negativo en el hermano. Se inicia tratamiento con nadolol (1 mg/kg/d/24 horas).

Conclusiones. El estudio cardiológico sistemático completo, es fundamental en la consulta de Cardiología Pediátrica. La sistematización en la toma de TA, realización de ECG/ecocardiografía, ayuda a diagnosticar multitud de patologías que a veces no están relacionadas con el motivo de consulta. Conseguir que las familias entiendan bien algunas de estas patologías, puede convertirse en un reto para el pediatra.

R-0050. MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA EN EL RECIÉN NACIDO. *Marrero M, García E, Abad N, de Pedro S, Rupérez S, Jiménez A, Jiménez M, Rubio F. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una entidad poco frecuente en Neonatología, cuya incidencia es difícil de estimar. Su etiología varía desde causas relativamente frecuentes, como los hijos de madre diabética, a otras familiares/genéticas mucho más raras. El conocimiento de la etiología, ayuda a orientar las pruebas complementarias para intentar llegar a un diagnóstico causal. Presentamos 2 casos de MCH que han sido diagnosticados en los 3 últimos meses en nuestra Unidad Neonatal.

Caso clínico 1. Recién nacido procedente de gestación que cursó con agenesia de ductus venoso, y polihidramnios. Cesárea a las 37 sem. de e.g. por síndrome HELLP. Test de Apgar 2/8/9. Reanimación tipo III. En la exploración destaca el fenotipo, con macrocefalia, sutura sagital prominente, micrognatia, orejas de implantación baja, clinodactilia de 4º dedo de ambos pies y criptorquidia. Ante estos hallazgos, y con la sospecha de rasopatía, se realiza ecocardiografía, que demuestra la presencia de hipertrofia septal asimétrica, de hasta 9 mm. Se realiza estudio genético, que confirma el diagnóstico por la presencia de mutación patogénica en gen *BRAF*.

Caso clínico 2. Neonato nacido a las 41 sem. de e.g. Embarazo con diagnóstico de arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante, y duplicidad de vesícula

biliar. Estudio de microdelección 22q11 normal. Hemoglobina glicosilada materna de 5,6%. Parto eutócico, vaginal, con madre PCR Covid-19 +. Test de Apgar 8/9/9. Distrés respiratorio progresivo en las primeras horas de vida, que obliga a punción con aguja fina por neumotórax bilateral, con evolución favorable. En las exploraciones complementarias realizadas, presenta en la ecocardiografía, aparte del anillo vascular, una miocardiopatía hipertrofia septal asimétrica (hasta 8 mm), con comunicación interventricular muscular restrictiva. Se solicita estudio de rasopatía (pendiente). En función de resultado y evolución clínica, se valorará la realización de las siguientes pruebas complementarias.

Conclusiones. Entre las formas familiares de MCH, se encuentran las secundarias a enfermedades metabólicas (enfermedad de Pompe, gangliosidosis...), las pertenecientes a síndromes generalizados (rasopatías, síndrome Beckwith Wiedemann), así como las producidas por mutaciones en genes sarcoméricos. Las formas no familiares o no genéticas, incluyen el hijo de madre diabética, exposición a corticoides/catecolaminas, rabdomiomas, lesiones que producen obstrucción en los tractos de salida ventricular o infección por citomegalovirus. El conocimiento de la etiología, es fundamental para orientar el diagnóstico.

R-0053. IMPACTO DE LA PANDEMIA COVID-19 EN LA CONSULTA DE CARDIOLOGÍA INFANTIL. *Pablos-López A, Morales-Moreno A, Domínguez-Manzano P, Plata-Izquierdo B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Objetivos. La infección por SARS-CoV-2 ha supuesto grandes cambios en la atención sanitaria de los pacientes. El objetivo de nuestro trabajo es analizar el impacto de la pandemia en los motivos de derivación a la consulta de Cardiología Infantil de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Hemos realizado un estudio descriptivo retrospectivo unicéntrico de los menores de 14 años derivados a la consulta de Cardiología Infantil en el periodo comprendido entre junio y noviembre de 2020, frente a aquellos atendidos en el mismo periodo del año 2019. Se analizaron las derivaciones por "síncope", "presíncope", "mareo", "palpitaciones", "dolor torácico", "disnea" y "soplo". Para la recogida de datos se utilizó la aplicación File Maker y el programa Microsoft Excel, versión 2019.

Resultados. En el periodo comprendido entre junio y noviembre de 2020, las derivaciones a Cardiología Infantil se redujeron un 34%. El porcentaje de pacientes derivados por palpitaciones se incrementó de un 4,9% en 2019 a un 9,4%

en 2020, con una discreta disminución de la edad media de 10 a 8,7 años. Así mismo, se produjo un incremento en las derivaciones por dolor torácico (7,4% frente a 4,5%). Por el contrario, objetivamos una disminución global del 48,2% en las derivaciones por soplo cardíaco, especialmente de aquellos pacientes con edades comprendidas entre los 2 y los 10 años, permaneciendo constante las derivaciones de los menores de 2 años. El número de cardiopatías congénitas identificadas no se modificó, pero sí se produjo un retraso diagnóstico en la detección de algunas de ellas.

Conclusiones. La pandemia por SARS-CoV-2 ha supuesto una importante disminución en el número de pacientes derivados desde Atención Primaria a las consultas de Cardiología. La realización de valoraciones telefónicas ha dado lugar a una reducción de las consultas presenciales, lo cual, junto al desconocimiento y temor acerca de las posibles secuelas de la COVID-19, podrían explicar los cambios descritos en los motivos de derivación más frecuentes durante la pandemia.

R-0094. IVABRADINA COMO ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EFICAZ EN TAQUICARDIA AURICULAR ECTÓPICA DE DIFÍCIL CONTROL. *Portal Buenaga M, Viadero Ubierna MT, Fernández Suárez N, Garde Basas J, Buendía de Guezala A, Pérez González D, Gómez Arce A, de Lamo González E. Servicio de Pediatría, Cardiología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia auricular (TA) es un tipo de taquicardia supraventricular (TSV) que tiene su origen en la aurícula fuera del nodo sinusal. La ivabradina es un fármaco inhibidor de la corriente *I_f*, principal determinante de la función marcapasos del nodo sinusal. Existen pocas publicaciones sobre su uso fuera de las indicaciones de taquicardia sinusal inapropiada e insuficiencia cardíaca. Presentamos el caso de dos pacientes pediátricos con TA incesante con foco perisinusal de difícil control que han conseguido buena respuesta con ivabradina.

Caso clínico. El primer paciente es un niño de 4 años que presenta, en contexto de un cuadro infeccioso, una taquicardia regular de QRS estrecho a 190 lpm, hemodinámicamente estable. Ausencia de respuesta a maniobras vagales y a cardioversión farmacológica con adenosina y amiodarona, con respuesta parcial a flecainida endovenosa, consiguiéndose control de la FC pero sin reversión a ritmo sinusal (RS). Ante TSV incesante de mal control con antiarrítmicos se realiza sin éxito un primer estudio electrofisiológico (EEF). Se mantiene con tratamiento médico y se programa segundo EEF, en que se ablaiona foco ectópico auricular perisinusal con nueva

recidiva, decidiéndose iniciar tratamiento con ivabradina. Respuesta adecuada, con descenso progresivo de FC y reversión a RS, sin presentar nuevas recidivas hasta el momento. El segundo es un niño de 12 años que consulta por episodios autolimitados de taquicardia en reposo. En el ECG se objetiva RS que alterna con TA, con onda P de doble negatividad que sugiere origen en orejuela derecha. Tras doble ablación desaparición de la TA y recidiva a las 48 horas, iniciándose tratamiento con flecainida, lográndose control parcial de la FC pero no reversión a RS. Recurrencia de la taquicardia tras nuevo procedimiento ablativo, decidiéndose tratamiento con ivabradina, con respuesta adecuada en ritmo y FC. Después de un año bien controlado retirada progresiva, presentando recaída que se controla de nuevo con ivabradina.

Conclusiones. La ivabradina consiguió en estos dos pacientes un adecuado control del ritmo y de la FC, consiguiendo reversión a RS que no se había logrado con otros antiarrítmicos. Al tratarse de focos muy próximos al nodo sinusal son procedimientos de alto riesgo de complicaciones por lo que consideramos interesante reportar nuestra experiencia favorable con ivabradina como alternativa eficaz y segura en este tipo de pacientes refractarios.

R-0131. FÍSTULA CORONARIA EN PACIENTE ADOLESCENTE CON DOLOR TORÁCICO. *Portal Buenaga M, Viadero Ubierna MT, Fernández Suárez N, Garde Basas J, Pérez González D, Docio Pérez P, López de Viñaspre Vera-Fajardo M, Fernández Cabo V. Servicio de Pediatría, Cardiología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Una fístula coronaria es una anomalía vascular de origen congénito o adquirido en la que existe una comunicación entre una arteria coronaria y una cavidad cardíaca u otros vasos sanguíneos. Presentamos el caso de un adolescente con una fístula coronaria detectada por TC coronario y confirmado el diagnóstico por coronariografía.

Caso clínico. Paciente de 16 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitido a consultas de Cardiología Infantil por dolor torácico. Describe inicialmente episodios de dolor torácico opresivo con el esfuerzo de 2 minutos de duración, que cede al interrumpir la actividad, y que no se acompañan de otros síntomas. Se realiza ECG y ecocardiografía, ambos sin alteraciones, y se solicita posteriormente ergometría, que también resulta normal. Nueva valoración tras un mes, con persistencia de la clínica, refiriendo en este momento episodios de dolor también estando en reposo, así como un episodio presincopeal tras el ejercicio. Se solicita TC coronario en el que se observa una fístula coronaria que

involucra a la arteria descendente anterior (DA). Ante estos hallazgos se contacta con Cardiología Intervencionista y se amplía estudio con coronariografía, en la que se confirma una fístula de aproximadamente 2 mm que surge de DA media de trayecto sinuoso que desemboca en segmento arterial pulmonar. Se completa estudio con ecocardiografía de estrés, objetivándose comportamiento fisiológico del corazón con el esfuerzo. Controles evolutivos sin cambios ecocardiográficos, describiendo el paciente en las últimas revisiones los episodios como palpitaciones de comienzo brusco en reposo, por lo que se solicita estudio Holter para registro de los mismos y descartar eventos arritmogénicos, pendiente de realización. Dada la ausencia de evidencia de dolor anginoso y de datos de sobrecarga izquierda tras las exploraciones realizadas, se decide por el momento seguimiento y actitud expectante.

Conclusiones. Las fístulas coronarias son anomalías poco frecuentes que pueden debutar con un amplio espectro clínico en cualquier grupo de edad, siendo la mayoría de ellas asintomáticas. Algunas de sus principales complicaciones son la insuficiencia cardíaca, la isquemia miocárdica, la hipertensión pulmonar y la endocarditis infecciosa, estando indicado en los pacientes con riesgo de presentarlas el cierre percutáneo o quirúrgico.

CIRUGÍA

R-0055. IMPLANTACIÓN DE PRÓTESIS TESTICULAR EN UN LACTANTE. *Martínez Badillo C¹, Centeno Robles T², Librán Peña A², Vázquez Fernández ME², Barbero Rodríguez A³, Membrives Aparisi JS².* ¹MIR Medicina Familiar y Comunitaria, ²Pediatría. Centro de Salud de Circunvalación. Valladolid. ³Pediatría. Centro de Salud de Covaresa. Valladolid.

Introducción. La criptorquidia es una anomalía congénita común que afecta aproximadamente al 2-8% de los niños, pudiendo ser unilateral o bilateral. El diagnóstico es clínico basado en la exploración física. La detección, derivación y corrección quirúrgica adecuadas mejoran la fertilidad y disminuyen las tasas de malignización asociadas a los testículos no descendidos. Los casos aportados en la literatura médica sobre implantes testiculares en la infancia y adolescencia son escasos, por lo que creemos de interés la presentación de este caso clínico.

Caso clínico. Se trata de un varón de 5 meses, con antecedentes de embarazo controlado, sufrimiento fetal, cesárea por transversa, crecimiento intrauterino retardado y ectasia pielocalicial. En revisiones rutinarias se detecta

persistencia del hemiescrotos izquierdo vacío, sin otras anomalías asociadas. Se solicita ecografía escrotal en la que el testículo izquierdo de 10 mm localizado en la región distal del conducto inguino-escrotal, con morfología, ecoestructura y vascularización normales; el testículo derecho no muestra alteraciones. Se deriva a Cirugía Pediátrica, realizándose orquidopexia del teste derecho, orquiectomía izquierda de restos atróficos y colocación de prótesis de silicona. Tras la intervención quirúrgica, el paciente evolucionó favorablemente, sin presentar complicaciones en el postoperatorio inmediato ni durante el seguimiento posterior.

Conclusiones. Con este caso queremos destacar la tendencia actual a implantar prótesis testiculares de silicona, una vez extirpada la glándula atrófica. Con ello se evitan los problemas estéticos y psicológicos que pueden aparecer sobre todo a partir de los tres años cuando se forma la imagen corporal. La intervención es sencilla, se trata de colocar una prótesis de gel de silicona de tamaño adecuado. A partir de los 14 años de edad aproximadamente será reemplazada por una prótesis de tamaño adulto (el volumen testicular del adulto es de 20-25 ml).

R-0073. ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL URACO. DIFERENTES FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN. *Cancho Soto T¹, Salamanca Zarzuela B¹, Gómez Beltrán OD², Pernía Sánchez JV¹, Segovia Molina IB¹, Morales Luengo F¹, Centeno Malfaz F¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El uraco es una estructura que conecta la vejiga con el ombligo en el período fetal, obliterándose posteriormente formando el ligamento umbilical interno. Defectos en la obliteración del mismo dan lugar a distintas patologías. Presentamos 3 ejemplos.

Caso clínico 1. Lactante de 1 mes de vida que consulta por sangrado del cordón umbilical de reciente aparición. No tuvo caída de cordón umbilical espontánea por lo que hace una semana, fue ligado por Cirujano Pediátrico, persistiendo cordón fibroso de unos 3 cm entre el ombligo y la pinza. No signos de onfalitis ni emisión de secreciones o fluidos. Asintomático. En la ecografía abdominal se observa estructura compatible con conducto de uraco hasta región umbilical de 7x4 mm de diámetro transversal. Ectasia pielocalicial.

Caso clínico 2. Paciente de 13 años que acude por colección umbilical y abdominalgia progresiva de días de evolución. Se observa absceso umbilical no fluctuante en el momento actual, que no drena contenido. No eritema ni induración

en piel próxima. Se inicia tratamiento antibiótico con buena evolución y drenaje espontáneo. En ecografía abdominal se visualiza uraco prominente en su tercio distal, mostrando banda hipoecoica en su interior con un calibre máximo de 4,4 mm, compatible con quiste de uraco y quiste cortical renal.

Caso clínico 3. Lactante de 1 mes y dos semanas de vida que refiere que desde la caída del cordón a los 10 días de vida presenta secreción continua por el ombligo. Ha recibido tratamiento antibiótico tópico sin mejoría. No signos de infección periumbilical. Se observa secreción del ombligo clara, no purulenta, no mal oliente. Ante la sospecha de uraco permeable se valora pH en una tira de orina con resulta de 5-6. En la ecografía abdominal se confirma el diagnóstico.

Conclusiones. Las anomalías congénitas uracales pueden ser asintomáticas, no diagnosticándose siempre en edades tempranas de la vida. Para su diagnóstico, la ecografía es una de las herramientas diagnósticas más empleadas gracias a su accesibilidad. En caso de persistencia deben descartarse anomalías de tracto urinario asociadas. En caso de sobreinfección deben realizarse tratamiento antibiótico. El tratamiento definitivo es la extracción de los restos uracales, ya que existe riesgo de malignización

R-0089. INGESTIÓN DE IMANES MÚLTIPLES. LA PERFORACIÓN INTESTINAL NO ES UN JUEGO DE NIÑOS.

Galvañ Félix Y, Echeverría Carrillo JA, Hernández Díaz C, Montero García J, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. La ingesta de cuerpos extraños (CE) es un motivo habitual de consulta en los servicios de urgencia pediátricos. Más del 70% de los casos sucede en menores de 5 años y la moneda es el CE más frecuente en nuestro medio. La presentación clínica (desde la ausencia de síntomas a la presencia de datos de peritonitis generalizada), las características del CE y el número de CCEE ingeridos condiciona el manejo de estos pacientes.

Caso clínico. Paciente de 23 meses de edad que acude por sospecha de ingesta de CE imantado hace 10 horas, presentado vómitos, intolerancia oral y empeoramiento del estado general. Se realiza radiografía de abdomen objetivándose 21 imanes esféricos unidos, parcialmente ubicados en cámara gástrica. Se realiza endoscopia digestiva alta localizando solo 2 imanes en luz gástrica que se extraen con mejora del estado general y desaparición de los vómitos. Se ingresa para observación y administra pauta de Casenglicol para progresión de los cuerpos extraños, que no se consigue

en las siguientes 48 horas, decidiéndose intervención quirúrgica para extracción de los mismos. Se realiza laparotomía exploradora hallándose imanes adheridos entre sí en 3^a-4^a porción duodenal y yeyuno proximal, provocando perforaciones intestinales por decúbito a ambos niveles y en el meso intestinal. Se extrajeron todos los cuerpos extraños (19), se repararon todos los defectos y se revisó el paquete intestinal descartando perforaciones a otros niveles. El postoperatorio inmediato cursa sin incidencias, manteniéndose a dieta absoluta y nutrición parenteral hasta el 6^o día postoperatorio, y es dada de alta al 8^o día postoperatorio consiguiendo tolerancia oral completa sin incidencias.

Conclusiones. La ingesta de múltiples imanes puede provocar una gran morbilidad al unirse desde diferentes luces intestinales, causando isquemia en la pared intestinal atrapada y en última instancia perforación de la misma. Por ello deben extraerse inmediatamente si se encuentran en esófago o estómago, y vigilarse de manera intrahospitalaria con radiografías seriadas si ya han progresado al paquete intestinal. La presencia de síntomas de abdomen agudo (obstrucción o perforación) o la falta de progresión de los mismos en 48 horas son indicación para su extracción quirúrgica

R-0091. LACTANTE DE 6 MESES CON VÓMITOS PERSISTENTES Y SIGNO DE DOBLE BURBUJA, ¿ES ESO POSIBLE?

Galvañ Félix Y, Echeverría Carrillo JA, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. La atresia o la estenosis intrínseca duodenal son resultado de una falta de recanalización de su luz durante el periodo embriológico, siendo más frecuente en la 3^a-4^a porción duodenal y post ampolla de Vater (85%). Su diagnóstico puede ser prenatal, o tras el inicio de las tomas al presentar el recién nacido vómitos y distensión de abdomen superior. En ambos casos, es característica la imagen de "doble burbuja" en la ecografía o la radiografía de abdomen.

Caso clínico. Paciente varón de 6 meses ingresado por oligoanuria en contexto de daño renal prerrenal por deshidratación, secundario a cuadro de vómitos de 2 meses de evolución, proyectivos y que han empeorado hasta 5-6 diarios tras inicio de alimentación complementaria. En las últimas 48 horas hiporexia y alteración del estado de conciencia. En tratamiento con Omeprazol sin mejoría y pérdida ponderal del 8% en los últimos 12 días. Se realiza ecografía abdominal sin hallazgos significativos y una radiografía de abdomen en la que se objetiva el signo de "doble burbuja".

Se coloca sonda nasogástrica de descompresión obteniéndose gran cantidad de contenido gástrico y se confirma diagnóstico de sospecha de estenosis duodenal realizando tránsito intestinal donde no se objetiva paso de contraste a yeyuno. Se realiza laparotomía transversa identificando 1ª y 2ª porción duodenal dilatadas con claro cambio de calibre distal. Se procede a enterotomía, objetivando membrana duodenal en manga de viento incompleta postampular, que se reseca y se repara mediante duodenoplastia tipo Heineke-Mikulicz. Postoperatorio inmediato sin incidencias, con nutrición parenteral al 2º día postquirúrgico y tolerancia oral al 8º día, siendo dado de alta el 13º día postoperatorio con dieta normal para la edad.

Conclusiones. La presentación clínica de la obstrucción duodenal es variable, dependiendo de si es pre o post ampular, completa o incompleta. En el caso de las incompletas, permiten el paso de contenido intestinal pudiendo no ser evidente la imagen de doble burbuja y retrasar su diagnóstico. En estos casos puede ser necesario realizar un tránsito gastrointestinal para confirmar la sospecha diagnóstica y descartar otros posibles procesos como la malrotación intestinal o el vólvulo.

R-0098. MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE UNA PATOLOGÍA PREVALENTE EN LA INFANCIA. *Rodríguez del Rosario S, Espinoza Leiva A, Herrera Quilon L, García Barbero E, Goetz Sanz C, Gómez Beltrán O, Ortega Vicente E, Carranza Ferrer J. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. La presencia de abscesos como complicación postquirúrgica es un hallazgo relativamente frecuente en nuestro medio, por lo que es importante tener una alta sospecha ante pacientes intervenidos. Presentamos el caso clínico de un absceso pélvico tras apendicectomía.

Caso clínico. Paciente de 12 años derivada desde su centro de salud para valoración. Refieren temperatura máxima de 38°C y dolor suprapúbico coincidiendo con la micción. Disuria sin otra sintomatología miccional asociada. No hematuria. No otra sintomatología de interés. Apendicectomía 12 días previos (apendicitis aguda flemonosa). A la exploración física destaca dolor a la palpación profunda en región suprapúbica, sin signos de defensa, ni peritonismo, sin encontrarse otros hallazgos relevantes. Se realiza tira y sistemático de orina (normal) y analítica sanguínea en la que se objetiva 25.500 leucocitos (79,2% de neutrófilos) y PCR de 122,52 mg/L, por lo que se solicita ecografía abdominal en la que se observa imagen compatible con absceso pélvico de

39x29x45 mm. Se decide ingreso hospitalario para tratamiento intravenoso con Meropenem que se mantiene durante 5 días. Previo al alta se realiza analítica de control que es normal. Se decide alta a domicilio completando antibiótico durante 1 semana y seguimiento en consultas externas.

Conclusión. La apendicitis aguda es la patología quirúrgica abdominal que con mayor frecuencia se atiende en el servicio de urgencias. Una de las complicaciones más frecuentes son los abscesos, con una incidencia que varía en torno al 4,2% pudiendo alcanzar hasta el 28% en aquellos casos en los que hay perforación. La sintomatología es inespecífica, siendo la fiebre y el dolor abdominal lo más frecuente, no obstante, dependiendo de la localización podemos observar síntomas por compresión de las estructuras adyacentes como en nuestro caso. La localización pélvica es relativamente infrecuente, aunque descrita como complicación tras intervenciones quirúrgicas como la apendicectomía; sin embargo, es más frecuente en pacientes con enfermedad inflamatoria pélvica. El diagnóstico se confirma mediante ecografía abdominal y la elección del tratamiento dependerá del tamaño del absceso, estado general del paciente y la localización. Disponemos de diversas actitudes terapéuticas: tratamiento antibiótico, drenaje percutáneo o cirugía, aunque ante la sospecha diagnóstica se deberá tratar de forma empírica con antibioterapia que cubra anaerobios.

R-0110. DISPLASIA QUÍSTICA DE RETE TESTIS A PROPÓSITO DE UN CASO. *Pontón Martino B, Granell Suárez C, Pérez Costoya C, Parada Barcia A, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La displasia quística de rete testis (DQRT) es una entidad benigna, poco frecuente, asociada en muchas ocasiones a malformaciones del tracto urinario superior, que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones escrotales de la infancia. Su manifestación clínica más frecuente es el aumento del tamaño escrotal, estando asociada a malformaciones de la vía urinaria alta en cerca del 50% de los casos. Generalmente se diagnostica de forma incidental durante la realización de una ecografía escrotal que se indica por dolor o masa escrotal.

Caso clínico. Paciente de 9 años que acude derivado desde atención primaria por presentar displasia quística de rete testis derecha. Solicitada ecografía por aumento de tamaño testicular detectado en revisión de los 9 años, sin presentar el paciente sintomatología asociada. Como antecedente destacar agenesia renal derecha. Tras revisión en consulta

se solicitan marcadores tumorales que son negativos. En controles ecográficos seriados no se observan cambios en las características de las lesiones (volumen teste derecho 2,8 cc, volumen teste izquierdo 0,8 cc), por lo que se decide una actitud expectante.

Conclusiones. La DQRT es una patología poco frecuente, no existiendo consenso en el momento actual acerca del tratamiento, abogándose en los últimos años por la cirugía conservadora del parénquima testicular o la observación, al no haberse asociado su presencia con esterilidad ni malignización. Realizar un correcto diagnóstico diferencial con tumores testiculares malignos y localizar las frecuentes malformaciones de la vía urinaria alta que a ella se asocian son los dos objetivos fundamentales que deben perseguirse tras su diagnóstico.

R-0113. HEMATOMETRA SECUNDARIO A ATRESIA VAGINAL DISTAL. *Echeverría Carrillo JA, Galvañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. La atresia vaginal distal es una patología poco común, que suele detectarse en la pubertad por amenorrea primaria. Se caracteriza por la falta de desarrollo de los 2/3 distales de la vagina a partir del seno urogenital. Presentamos un caso de hemátometra secundario a atresia vaginal distal aislada operado en período puberal mediante una vaginoplastia “pull-through” abdominoperineal.

Caso clínico. Paciente de 15 años de edad con dolores cíclicos menstruales en presencia de amenorrea primaria. A la exploración encontramos una masa abdominal inferior y genitales externos normales, pero sin abertura vaginal presente. La ecografía y resonancia mostraron una masa pélvica de 15 cm compatible con hemátometra, que se drenó, con salida de 700 cc de material hemático espeso. Para la reconstrucción se utilizó un abordaje combinado: perineal y abdominal mediante pull-through del tejido vaginal al introito.

Discusión. La atresia vaginal se caracteriza por la falta del desarrollo de los 2/3 distales de la vagina a partir del seno urogenital. El 1/3 proximal de la vagina y el útero, de origen mülleriano, se desarrollan con normalidad. Según la clasificación ESHRE/ESGE (Sociedad Europea de Reproducción Humana y Embriología/Sociedad Europea de Endoscopia Ginecológica) nuestra paciente sería U0, C0, V3.

Conclusión. El objetivo fundamental del tratamiento quirúrgico es formar una cavidad vaginal funcional con longitud adecuada. La vaginoplastia pull-through consigue dichos objetivos.

R-0116. TRAUMATISMO CERRADO CON MANILLAR DE BICICLETA: LESIÓN DE PRESENTACIÓN TARDÍA. *Echeverría Carrillo J, Galvañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. El traumatismo cerrado con manillar de bicicleta es uno de los principales mecanismos traumáticos en niños de nuestro medio. Las lesiones duodenales aisladas tras traumatismos cerrados son infrecuentes, paucisintomáticas y con escasos hallazgos en la exploración física, siendo difícil el diagnóstico precoz con el consiguiente aumento de la morbimortalidad.

Caso clínico. Paciente de 13 años de edad con antecedente de traumatismo cerrado por manillar de bicicleta en región epigástrica, inicialmente asintomático, que consulta al 6º día postraumatismo por múltiples vómitos, fiebre y abdomen en tabla. No presentaba lesiones en piel asociadas. En el TAC presenta hallazgos compatibles con perforación de víscera hueca con retroneumoperitoneo. Se realiza laparotomía exploradora evidenciándose lesión puntiforme en primera porción duodenal cercana al píloro que se repara con piloroplastia de Heinke-Mikulicz. Permanece con nutrición parenteral durante 5 días, realizándose TAC de control con contraste oral objetivando buen paso a través del duodeno sin objetivarse fugas ni otras lesiones asociadas. Al 6 día postoperatorio reinicia tolerancia oral y es dado de alta al 11 día postoperatorio.

Conclusión. Las lesiones duodenales aisladas en pacientes tras traumatismos cerrados abdominales son raras, con pocos hallazgos clínicos iniciales, debiendo sospecharse en pacientes con síntomas tardíos para un diagnóstico y tratamiento oportuno.

R-0152. SENO URACAL INFECTADO POR ACTINOMYCES RADINGAE: DESCRIPCIÓN DE UN CASO. *Luis Barrera C, Puente Ubierna L, Muñoz Albillos MS, Pérez Arnáez L, Zarandona Leguina S, Montero García J, Iglesias Rodríguez M, Santamaría Sanz PI. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. El uraco es un remanente embriológico del alantoides, estructura tubular que conecta el ombligo con la vejiga. La persistencia del seno uracal tiene una prevalencia de 1/5.000 recién nacidos vivos, más frecuente en varones; y se produce por un fallo en la obliteración de dicha estructura. Suelen manifestarse cuando se infectan con síntomas como

dolor abdominal bajo, exudado umbilical, eritema periumbilical, fiebre o disuria; aunque también se han descrito casos asintomáticos hasta la edad adulta. Los microorganismos asociados a esta infección son *Staphylococcus aureus* y *Escherichia coli*, siendo extremadamente infrecuente la infección por *Actinomyces radingae*. La ecografía es la prueba diagnóstica de elección. Tras la resolución del proceso agudo se valorará la escisión del uraco o actitud expectante y seguimiento a largo plazo por la posibilidad de malignización (1/5.000.000).

Caso clínico. Niña de 5 años con antecedente de infecciones urinarias de repetición durante el primer año de vida con ecografía del aparato urinario normal. Aparición de dolor progresivo, eritema y exudado blanquecino en región umbilical. Afebril. No episodios previos. Se extrae analítica con resultado anodino, hemocultivo y cultivo del exudado. Se inicia antibioterapia de forma empírica con amoxicilina-clavulánico vía oral. Ante fracaso terapéutico a las 48 horas, se realiza ecografía de pared abdominal, en la que se objetiva imagen compatible con seno del uraco sobreinfectado. En exudado umbilical, se aísla *Actinomyces radingae*, sensible a amoxicilina. Permanece ingresada durante 10 días con amoxicilina-clavulánico intravenoso y completa tratamiento antibiótico por vía oral en domicilio durante quince días más, con evolución favorable. Actualmente, en seguimiento por Cirugía Pediátrica con actitud expectante, pendiente de valoración quirúrgica si segundo episodio de reinfección.

Conclusiones. La infección del uraco por es una patología poco común, con muy pocos casos descritos. Precisa de una alta sospecha clínica. Asimismo la sobreinfección por *Actinomyces radingae*, es extremadamente infrecuente. El tratamiento antibiótico será prolongado y se valorará escisión quirúrgica del uraco en un segundo tiempo por la posibilidad de reinfección y/o malignización.

R-0153. ACTINOMICOSIS APENDICULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO. Parada Barcia A, Gomez Farpón Á, Pontón Martino B, Perez Costoya C, Sánchez Pulido LJ, Vega Mata N, Morales del Burgo P, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La actinomicosis apendicular es una enfermedad rara, especialmente en la edad pediátrica. Su aparición en la literatura ha incrementado en los últimos años, siendo España uno de los países con mayor número de publicaciones sobre el tema. La complejidad de esta patología radica en la dificultad diagnóstica, ya que la sintomatología más frecuente es dolor abdominal, lo que engloba un amplio

abanico de diagnósticos diferenciales. El bajo índice de sospecha lleva a que el 90% de los casos se diagnostiquen tras el análisis microscópico del apéndice. Además, la alta tasa de recurrencia requiere tiempos prolongados, de al menos 2 meses de antibioterapia.

Caso clínico. Paciente de 12 años que acude a Urgencias por episodios de repetición durante los últimos 10 días de dolor abdominal en epigastrio de tipo cólico. A la exploración presenta molestias a nivel de epigastrio, hipogastrio y fosa iliaca derecha sin signos de irritación peritoneal. Las pruebas de laboratorio no presentaron alteraciones. Se solicitó una ecografía abdominal, que reflejó un apéndice retrocecal de 8 mm con discreta pérdida de la estructura en capas y un apendicolito en su interior. Ante los hallazgos ecográficos se realizó una apendicectomía laparoscópica. Macroscópicamente el apéndice no presentaba alteraciones. El informe histológico reflejó una apendicitis aguda con presencia de *Actinomyces* en su interior. Buena evolución posterior, a tratamiento actualmente con Amoxicilina (30 mg/kg/día) hasta completar 3 meses de tratamiento. Ante dichos hallazgos se solicitó el estudio de inmunodeficiencia primaria, que fue negativo.

Conclusiones. La actinomicosis apendicular es una patología infrecuente pero que, por su forma más habitual de presentación como dolor abdominal, ha de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de dolor en fosa iliaca derecha. El manejo combina el tratamiento quirúrgico mediante apendicectomía, siendo el origen del diagnóstico en la mayoría de casos, con la antibioterapia prolongada para la erradicación de la bacteria.

R-0157. IMPACTO DE LA PANDEMIA COVID-19 EN LOS INGRESOS POR APENDICITIS AGUDA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Pablos López A, Alonso Díez C, Pérez Báguena P, Hernández Prieto A, Sánchez Rodríguez P, Castillo Loja RM, Cebrián Muiños C, González Calderón O. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Salamanca. Salamanca.

Introducción y objetivos. El abdomen agudo constituye una presentación atípica de la enfermedad por SARS-CoV-2. Nuestro objetivo es analizar el grado de complicaciones y la evolución de los pacientes diagnosticados de apendicitis aguda con y sin infección por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Realizamos un estudio retrospectivo observacional unicéntrico incluyendo a los pacientes menores de 14 años diagnosticados de apendicitis aguda en el periodo de marzo de 2018 a febrero de 2021. Se revisaron las historias clínicas y se llevó a cabo el análisis estadístico con IBM SPSS Statistics 25.0.

Resultados. Se incluyeron 157 pacientes, 63 durante el periodo comprendido entre 2020 y 2021, confirmándose el diagnóstico de apendicitis aguda en el 87% de los casos. Se objetivó un incremento en el número de casos en 2020 respecto a los años 2019 y 2018, del 19% y del 28,5%, respectivamente. Así mismo, se observó un aumento en las complicaciones en el año 2020 respecto al año previo (27,7% vs 15,5%), destacando el desarrollo de plastrón apendicular en el 11,1% de los pacientes. El 7,9% de los pacientes del año 2020 presentaba PCR de SARS-CoV-2 positiva y de ellos, el 60% presentó complicaciones, frente a un 31,7% en sujetos con PCR negativa, diferencia que no resultó estadísticamente significativa. El tiempo hasta la cirugía fue mayor en casos con PCR positiva (Mediana: 32 horas, Rango intercuartílico (RIQ): 24-48. vs Mediana: 24 horas, RIQ: 21-48), así como el tiempo de hospitalización (Mediana: 5 días, RIQ: 4-7. vs Mediana: 11,5 días, RIQ: 6,5-16,5), diferencia que resultó estadísticamente significativas ($p = 0,014$).

Conclusiones. En nuestro estudio la pandemia por SARS-CoV-2 no parece haber producido un retraso diagnóstico de la apendicitis aguda, aunque observamos una tendencia a una mayor tasa de complicaciones y tiempo hasta la cirugía en pacientes con PCR positiva, resultando estadísticamente significativo el aumento de su estancia hospitalaria.

DERMATOLOGÍA

R-0002. HERPES ZÓSTER RECURRENTE EN LA INFANCIA. *Mirás Veiga A, Elizondo Alzola A, Bermejo Saiz MC. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. El herpes zóster (HZ) es una entidad rara en pediatría. Los factores de riesgo son la inmunodepresión, la varicela materna durante el embarazo y la varicela en el primer año de vida; ocasionalmente aparece en niños sin estos factores que han sido vacunados de VVZ. Solo entre 1-6% presenta recurrencia, siendo más frecuente en inmunodeprimidos (sobre todo VIH+). El estrés puede favorecer el desarrollo de HZ al disminuir este la respuesta inmune celular.

Caso clínico. Paciente que a los 2 años presenta lesión vesiculopustulosa sobre base eritematosa en nalga derecha, a nivel de S2, con prurito intenso, compatible con HZ. La lesión se resolvió espontáneamente en 7 días. Un año después presenta misma lesión, que se resuelve y reaparece nuevamente un mes después. En las 3 ocasiones recibió únicamente antihistamínico oral. El paciente está vacunado de VVZ (2 dosis: 15 meses y 3 años). En estudio analítico se descartan

inmunodeficiencia e infección por VIH. Al no encontrar causa orgánica, indagamos si los brotes podrían ser debidos a una situación de estrés. Descubrimos que el paciente estaba sometido a una situación familiar de tensión importante debido a una separación conflictiva de los padres.

Conclusiones. El HZ es infrecuente en la infancia. La mayoría de los casos curan espontáneamente y la recurrencia en niños no inmunodeprimidos es inusual. Tras descartar inmunodeficiencia y/o infección por VIH, creemos recomendable indagar en la situación personal del paciente para identificar si puede subyacer alguna situación de estrés.

R-0003. ERITRODERMIA EXFOLIATIVA EN LACTANTE. *Mirás Veiga A, Bermejo Saiz MC, Fernández de Valderrama Rodríguez A. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. La eritrodermia en niños es una entidad rara, de etiología variada, caracterizada por eritema y descamación en más del 90% de la superficie corporal. Hasta un 12% se asocian a dermatitis atópica. La *Pseudomonas putida* es un germen oportunista que puede producir brotes por agua contaminada.

Caso clínico. Paciente de 11 meses con antecedente de dermatitis atópica y buen progreso pondero-estatural. Dos días antes de empezar los síntomas había comenzado clases de matronatación. Presenta inicialmente lesiones ecematosas en codos y hombros. Se pautan emolientes y corticoides tópicos. A los 2 días presenta eritema en tronco sin ampollas, con prurito, el estado general es bueno y está afebril, se pautan corticoide oral y antihistamínico. 24 horas después aumenta la extensión (solo respeta cuero cabelludo, cara y área del pañal) apareciendo descamación en grandes láminas dejando la piel desnuda, no pústulas en palmas ni plantas. Se realiza cultivo y se añade amoxicilina-clavulánico. Pese a ello la eritrodermia y el prurito persisten, aumentando las áreas desnudas, manteniéndose afebril y con buen estado general. En cultivo crecen: *Pseudomonas putida*, *Staphylococcus saprophyticus* y *Candida albicans*. Se añaden al tratamiento gentamicina tópica, fomentos con vinagre y fluconazol. A partir de este momento presenta reepitelización progresiva hasta normalización de la piel y desaparición del prurito. Cultivo cutáneo de control negativo. Se notificó a salud pública el caso para estudio del agua de la piscina a la que había acudido la paciente, no se nos notificó el resultado de la inspección.

Conclusiones. La eritrodermia exfoliativa es una complicación infrecuente de la dermatitis atópica, en la que debido a la alteración de la barrera cutánea, puede agravarse por una sobreinfección. Ante una eritrodermia exfoliativa

y antecedente de dermatitis atópica, si el estado general es bueno y no hay fiebre, se debe recoger cultivo de superficie, intensificar tratamiento de dermatitis atópica (corticoides y antihistamínico) y tratamiento antimicrobiano. La temperatura elevada del agua en las piscinas de matronatación, pueden favorecer el sobrecrecimiento de pseudomonas.

R-0004. MANEJO MULTIDISCIPLINAR DE LA EPIDERMÓLISIS BULLOSA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A RAÍZ DE DOS CASOS. *Pérez Rodríguez M, Domínguez Martín A, Bermejo Arruz A, Herrero Aguirre C, Ezquerro Francés M, Gutiérrez Moreno M, Hernández González N, Hortal Benito A. Servicio de Pediatría. Centro de Salud Parada Del Molino. Zamora. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de La Concha. Zamora.*

Introducción. La epidermólisis bullosa es un término que denomina a un grupo de enfermedades raras de origen genético y hereditario. Su rasgo característico es la extrema fragilidad de la piel causada por la alteración de algunas proteínas que mantienen la estructura de la epidermis y la dermis.

Caso clínico. Presentamos dos gemelos con alta sospecha de epidermólisis bullosa distrófica. Prematuridad de treinta semanas como único antecedente personal a destacar. En el momento actual su estado nutricional y curvas de crecimiento no se han visto afectadas. Al margen del interés científico de la propia patología médica ha supuesto un reto las gestiones administrativas propias de la atención primaria. En el centro de salud se ha instruido a los padres en las curas diarias, con las dificultades que ha supuesto conseguir el material específico. Han precisado analgesia básica de primer nivel durante la realización de dichas curas. Se ha asesorado a los padres en temas de trabajo social y se ha facilitado apoyo psicológico. A día de hoy se sigue trabajando para garantizarles ayudas públicas y subvencionar el material de cura. Se ha contado con la ayuda de la Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA facilitándonos los recursos disponibles en nuestra comunidad autónoma.

Comentario. La mayoría de los tipos de epidermólisis bullosa exceden del ámbito dermatológico y con frecuencia presentan una variedad de manifestaciones sistémicas. Esto requiere el compromiso y coordinación de un equipo multidisciplinar compuesto por profesionales de distintos ámbitos coordinados por su pediatra de atención primaria.

R-0005. MÁS ALLÁ DE UN ERITEMA MALAR: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Pérez Rodríguez M, Domínguez*

Martín A, Bermejo Arruz A, Sánchez Herrero T, Hernández Iglesias L, Gutiérrez Moreno M, Marugán Isabel VM, Hortal Benito A. Servicio de Pediatría y Servicio Medicina Familiar. Centro de Salud Parada Del Molino. Zamora. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de La Concha. Zamora.

Introducción. El eritema malar consiste en una erupción facial de color púrpura con un patrón en mariposa. Frecuentemente se asocia con enfermedades sistémicas, no solo en el paciente, sino también en los familiares.

Caso clínico. Se presenta un lactante de tres meses que consulta por presentar lesiones maculosas anulares de un mes de evolución ligeramente descamativas en región malar, no infectadas. No existen lesiones en otras localizaciones. No fotoexposición previa. Sin antecedentes de interés. Se realiza analítica observándose anticuerpos anti-Ro elevados apoyando el diagnóstico de sospecha de lupus eritematoso neonatal. Se realiza electrocardiograma con resultado normal. No se realiza biopsia cutánea. Al año de vida los anticuerpos del lactante se encuentran en límites normales. Además, se realiza control analítico a la madre objetivándose anticuerpos anti-Ro y factor reumatoide en títulos elevados. En la anamnesis retrospectiva la madre refiere ojo seco. Es diagnosticada de lupus eritematoso asintomático y Síndrome de Sjogren.

Comentario. El lupus eritematoso neonatal puede darse en hijos de madre con diagnóstico de esta enfermedad, Síndrome de Sjogren u otras colagenopatías. Las dos formas clínicas más frecuentes son la afectación dermatológica (Lupus eritematoso subagudo) y bloqueo auriculoventricular completo. Ambas coexisten solo en el 10% de los casos. Es indispensable el seguimiento a largo plazo de estos pacientes ya que la posibilidad de desarrollar enfermedades autoinmunes en la infancia tardía o en la edad adulta está aumentada. Además, aproximadamente la mitad de las madres son asintomáticas al diagnóstico y solo presentan anticuerpos anti-Ro positivos. Estas madres manifiestan alto riesgo de desarrollar una conectivopatía en el futuro y la posibilidad de recurrencia es del 20% en embarazos sucesivos.

R-0150. ¿DÓNDE HA METIDO MI NIÑO LA MANO? *Herrera Quilón L, García Barbero E, Torres Ballester I, Llorrente Sanz B, Rodríguez del Rosario S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. Las infecciones cutáneas suponen un motivo importante de consulta en Pediatría. La linfangitis aguda es la infección de los vasos linfáticos.

Caso clínico. Niño de 4 años sin antecedentes de interés que acude al Servicio de Urgencias por aparición de lesión cutánea en la palma de la mano izquierda. El día previo había estado en contacto con plantas y animales (perros y cabras). A la exploración física lesión serpinginosa, eritematosa y levemente edematosa con calor local de aproximadamente 7 cm. Se observa posible puerta de entrada. No adenopatías a ningún nivel. No otros hallazgos a la exploración salvo picadura en muslo derecho. Presenta además conjuntivitis en ojo derecho. No ha presentado fiebre ni otra sintomatología sistémica. Evolución: se inicia tratamiento antibiótico vía oral con amoxicilina/clavulánico. Revisado por su pediatra de Atención Primaria a los 2 días de tratamiento, presentando buena evolución clínica con inicio de desaparición de la lesión.

Conclusiones. Siendo múltiples las posibles causas, la infecciosa es la más frecuente, cursando con clínica similar en todas sus formas agudas: aparición de un trayecto lineal que discurre desde el punto de entrada del germen (herida, picadura), que afecta a los ganglios linfáticos regionales que reciben el drenaje de la zona implicada. En el tipo tubular existe una infección, cuyo agente causal más frecuente es el *Streptococcus pyogenes* y en ocasiones puede asociar síntomas sistémicos. En la forma reactiva, se produce una reacción alérgica a la toxina inyectada por el insecto, que no se acompaña de dolor local, síntomas sistémicos ni adenopatías regionales. El diagnóstico es clínico en ambos casos. El tratamiento empírico de elección en el tipo tubular es amoxicilina-clavulánico vía oral, mientras que en la reactiva basta el tratamiento sintomático con antihistamínicos orales, pudiendo asociarse corticoides tópicos. Ante un caso de linfangitis aguda tras picadura de insecto, es importante realizar un buen diagnóstico diferencial para determinar el tratamiento más adecuado y evitar el uso innecesario de antibióticos.

ENDOCRINOLOGÍA

R-0017. POLIDIPSIA Y POLIURIA, ¿QUÉ PODEMOS SOSPECHAR? Álvarez Fernández ML, Valdés Montejo I, de Castro Vecino MP, Tamargo Cuervo A, Álvarez Juan B, Regueras Santos L, Fernández Rodríguez AN, Menau Martín G. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.

Introducción. La polidipsia y la poliuria pueden ser el debut clínico en la edad pediátrica de diferentes patolo-

gías. Descartado el debut de una diabetes mellitus, las tres principales causas de poliuria en la edad pediátrica son la polidipsia primaria, la diabetes insípida central y la diabetes insípida nefrogénica.

Caso clínico. Niño de 6 años, sin antecedentes de interés, que consulta en atención primaria por clínica de poliuria y polidipsia, ambas de 3.000 ml al día, junto con nicturia, de 2-3 semanas de evolución. Como antecedentes familiares, una prima había sido diagnosticada de diabetes mellitus tipo 1. Las constantes, incluida glucemia basal, y la exploración física eran normales. Se remite al hospital de referencia para estudio donde se realiza test de Miller, de 12 horas de duración, durante el cual se realizan analíticas de sangre y orina cada dos horas objetivándose un sodio plasmático estable en torno a 145 mmol/L, una osmolaridad plasmática de 292-297 mOsm/L y un aumento de la osmolaridad urinaria de 334 mOsm/L hasta 557 mmol/L. Nos informan desde laboratorio problemas con la fiabilidad de los valores del osmómetro por lo que la prueba inicial no es concluyente. Se solicita nueva muestra de orina de 24 horas tras restricción parcial de líquidos, con un máximo permitido de 1,5 L/día, objetivándose persistencia de poliuria, superior a 2 L/m², y una analítica sanguínea donde se detecta un aumento de urea y de la osmolaridad y sodio plasmáticos, sin objetivarse excesivo aumento de la osmolaridad urinaria. Ante la sospecha de diabetes insípida, se solicita RMN cerebral en la que se observa ensanchamiento del tallo hipofisario de 4 mm, siendo un engrosamiento leve-moderado, y ausencia de realce típico de la neurohipófisis. Ante estos hallazgos se completan estudios hormonales, anticuerpos antihipofisarios, ecografía abdominal, radiografía de tórax, serie ósea y marcadores tumorales en sangre y LCR, con resultados normales. Se inicia tratamiento con desmopresina, mejorando la poliuria. Previamente a iniciar tratamiento con desmopresina, había iniciado tratamiento con ibuprofeno pautado por la familia y había disminuido la poliuria y polidipsia de manera importante. Actualmente se encuentra en seguimiento periódico clínico-analítico y con RMN cerebral de control a los 3 meses.

Conclusiones. Al realizar el diagnóstico de diabetes insípida es necesario descartar tumores en la región hipotálamo-hipofisaria mediante una resonancia magnética, siendo la causa tumoral más frecuente en la edad pediátrica el craneofaringioma. Otras neoplasias, como el germinoma, inicialmente pueden no observarse o debutar como un ensanchamiento del tallo hipofisario, siendo necesario en estos casos un seguimiento radiológico periódico. La realización de más estudios de ampliación será necesaria en función de la sospecha etiológica.

R-0020. ¿POR QUÉ MI HIJO HUELE A PESCADO? Fuentes Martínez S, Fernández Patiño L, Álvarez Juan B, Robles Álvarez I, Fernández Fernández D, Pou Blázquez Á, Alejos Antoñanzas M, Molleda González S. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de León. León.

Introducción. El olor en la orina cambia en distintas situaciones e incluso puede ser indicativo de ciertas patologías: un olor fuerte puede darse en situaciones de deshidratación, uno dulzón en casos de diabetes mellitus y un olor fétido puede ser indicio de infección del tracto urinario u otros procesos.

Caso clínico. Niño de siete años seguido en atención primaria por sospecha de síndrome miccional. Refieren mal olor en la orina de unos meses de evolución asociado a incontinencia urinaria diurna con escapes unas dos o tres veces a la semana. No antecedentes de infección de orina conocidos ni cuadros de fiebre de origen desconocido. En la exploración destaca la obesidad con acantosis nigricans en zona nugal y axilar y numerosas estrías en zona glútea; la exploración del abdomen es normal. Presenta escaso desarrollo puberal y la inspección de la zona genital es normal. Se solicita la elaboración de un diario miccional que resulta normal. Se realiza ecografía nefrológica y analítica sanguínea y urinaria que son normales. Se decide completar el estudio con cuantificación de trietilamina y trietilamina oxidada en orina, siendo esta última excretada en un 40%, hallazgo sugerente de trimetilaminuria.

Comentario. La trimetilaminuria o síndrome del olor a pescado es una metabolopatía infrecuente producida por un defecto de la enzima flavinmonooxigenasa-3, que reoxida la trimetilamina (TMA) en trimetilamina oxidada, provocando elevación de este metabolito lo que confiere un fuerte olor a pescado en orina y otros fluidos corporales. Puede ser primaria, de causa genética, o secundaria a procesos que modifican la capacidad oxidativa de la enzima tales como infecciones, agresiones renales o hepáticas, inhibidores enzimáticos, factores hormonales como la menstruación y exceso de precursores dietéticos de TMA, típicamente algunos alimentos. El tratamiento recomendado es evitar estos desencadenantes, especialmente los alimentos sospechosos de provocar la sintomatología. Pese a que el acúmulo de este metabolito no resulta tóxico es importante el diagnóstico y el tratamiento precoz de esta entidad por su asociación con problemas psicosociales.

R-0021. DIAGNÓSTICO A GOLPE DE ECÓGRAFO. Fuentes Martínez S, Andrés Andrés AG, Oulego Erroz I, Robles Álvarez I, Tamargo Cuervo A, Ocaña Alcober C, Castro

Vecino MP, Valdes Montejo I. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.

Introducción. La ecografía es una herramienta muy útil y segura que aporta mucha información de forma rápida. Es cada vez más usada por los pediatras al presentar la capacidad de complementar el pensamiento clínico con los hallazgos ecográficos, mejorando la calidad asistencial.

Caso clínico. Niño de 6 años derivado desde un hospital comarcal a las consultas de cardiología del hospital de referencia por sospecha de enfermedad de depósito. En los antecedentes familiares destacaba el fallecimiento de los dos hermanos por parte paterna a los 5 y 13 años. En la exploración física destaca el fenotipo peculiar con facies tosca, leve edema palpebral, labios carnosos, macroglosia, orejas grandes de implantación baja, escafocefalia, malposición dentaria y cuello corto; también destacaba la talla baja junto con escoliosis de curva larga, retracción de articulación de codo a 30° y poca masa muscular. Las piernas adoptaban posición en botella de champán invertida y los pies con pisada en cavo. Era llamativo la hipertricosis la pigmentación cutánea generalizada y la sinofridia juntos a las manos toscas con dedos cortos y gruesos. En el ecocardiograma se objetivó una válvula mitral engrosada con insuficiencia mitral moderada y un engrosamiento de la válvula aórtica sin disfunción junto a una hipertrofia ventricular izquierda con disfunción diastólica. Estos hallazgos ecográficos son muy sugestivos de Enfermedad de Hunter por lo que se decidió ingreso programado para estudio y pruebas complementarias. Se realizan radiografías de cráneo, tórax, manos, pelvis y huesos largos, con hallazgo compatibles con Enfermedad de Hunter. La ecografía abdominal es informada como hepatomegalia importante y bazo en límites altos de la normalidad. Se interconsulta a neumología y otorrinolaringología por clínica de síndrome obstructivo del sueño, que posteriormente se confirma. También se solicita valoración por neuropediatría quien diagnostica una discapacidad intelectual y se realiza estudio neurofisiológico que resulta normal. Se realiza estudio de GAG en orina y estudio genético que confirman la sospecha: Enfermedad de Hunter.

Comentario. Las mucopolisacaridosis son enfermedades causadas por errores del metabolismo secundarios a defectos enzimáticos que producen un acúmulo lisosomal de diversos tipos de glucosaminoglucanos. La enfermedad de Hunter es la única de ellas con un patrón de herencia ligado a X y está causado por la deficiencia de la enzima lisosomal I2S. El tratamiento es sustitutivo, aportando la enzima de la que carecen.

R-0038. GENÉTICA Y DIABETES. De Castro Vecino MP, Álvarez González AB, Suarez Rodríguez MÁ, Valdés Montejo I, Fernández Rodríguez AN, Tamargo Cuervo A, Álvarez Juan B, Álvarez Fernández ML. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León. León. Servicio de Pediatría. Centro de Salud Palomera. León.

Introducción. La diabetes mellitus es una de las patologías crónicas más frecuentes de la edad pediátrica, aunque es característica la clínica cardinal, no siempre está presente retrasando la confirmación diagnóstica. Es importante la carga genética involucrada en esta patología.

Caso clínico. Niña de 10 años de edad que acude a consultas de Atención Primaria tras constatar glucemias capilares elevadas con glucómetro en domicilio (361 mg/dl, 281 mg/dl), realizadas por mareo aislado sin pérdida de conocimiento. No asocia clínica cardinal. No clínica infecciosa. Exploración física normal. En los datos clínicos destaca: peso 30,1 kg (p18), Talla 139,7 cm (p35), IMC 15,42% (p18), TA 106/87 mmHg. Se constata glucemia capilar de 226 mg/dl, por lo que se deriva a urgencias del hospital para completar estudio. Como antecedentes familiares destaca padre con diagnóstico de DM1 a los 10 años, tres hermanos del padre diagnosticados de DM1 a los 18 meses, 10 años y a la edad adulta, todos en tratamiento con insulina. No otros antecedentes de interés. A su llegada a Urgencias se constata hiperglucemia sin cetoacidosis, ingresa para monitorización, tratamiento y educación diabetológica. Se inicia terapia insulínica 0,4 UI/kg/día con múltiples dosis de insulina con análogo de acción rápida y de acción lenta, con adecuado control glucémico con monitorización continua de glucosa tipo flash. Se extrae analítica para estudio de autoinmunidad siendo positiva, con genética pendiente.

Conclusión. El diagnóstico precoz de la diabetes se ha relacionado con menor morbilidad derivada de cetoacidosis, mejor control metabólico de la enfermedad, menor riesgo de hipoglucemia grave y de complicaciones microvasculares. Dada la cronicidad de esta patología es importante un diagnóstico adecuado del tipo de diabetes, pues este comportará diferentes actitudes terapéuticas. La DM tipo 1 es la más frecuente en la edad pediátrica. Dada la elevada carga familiar que presentaba nuestra paciente nos podría hacer pensar en una diabetes tipo MODY, descartándolo por los resultados de autoinmunidad o una diabetes tipo 2 en la que la heredabilidad por influencia genética tiene más peso que en la tipo 1, mayor aun si lo asociamos con la interacción ambiental.

R-0067. METABOLOPATÍA: NO SIEMPRE SINÓNIMO DE ENFERMEDAD GRAVE. Rupérez SM, Jiménez AM, Jiménez MP, de Pedro S, Rubio F, Abad N, Marrero MF, Gorozarri B. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.

Introducción. La trimetilaminuria o síndrome de olor a pescado es una metabolopatía poco frecuente que se caracteriza por un defecto del sistema enzimático hepático flavinmonooxigenasa 3 (FMO3). En individuos sanos, la enzima hepática reoxida la trimetilamina (TMA) en el compuesto inodoro trimetilamina N-óxido (TMAO). Los pacientes afectados presentan defecto de la oxidación hepática de TMA y la excretan por orina, sudor, aire expirado y el resto de secreciones corporales. No es tóxica, pero confiere un fuerte olor a pescado a estos pacientes. Las principales consecuencias son de tipo psicosocial por el rechazo social que pueden sufrir estos pacientes. Algunos desarrollan incluso trastornos de personalidad dada su obsesión por la higiene, trastornos depresivos y cuadros de ansiedad. No existe tratamiento etiológico, pero la eliminación de precursores de la dieta mejora los síntomas. El diagnóstico, aunque sencillo, suele ser tardío.

Caso clínico. Niña de 10 meses que consulta por presentar olor a pescado, principalmente de los pies, que se ha incrementado con la introducción de la alimentación complementaria. Notan que le huele el sudor pero no la orina. Desarrollo psicomotor y somatométrico normal. Primera hija de padres sanos no consanguíneos. Se realiza analítica completa de sangre y orina en busca de TMA y TMAO, pero también para descartar otras alteraciones. Se detectan una hipercalciuria y una proteinuria que serán estudiadas por Nefrología infantil, finalmente son autolimitadas y a los 2 años y medio es dada de alta por este motivo. Y se encuentra un incremento del cociente TMA/TMAO que es diagnóstico de este desorden. Se realiza también estudio genético del gen FMO3 y se detectan las mutaciones c151A>G (CM032234) y c913G<T (CM980770) en heterocigosis, que están descritas en la base de datos Human Gene Mutation Database como asociadas al síndrome de trimetilaminuria. A la niña se le recomienda una dieta pobre en pescado y se le suplementa con ácidos grasos omega 3. En las sucesivas visitas refieren mejoría del olor corporal y mantiene una curva de peso y talla adecuada.

Conclusiones. presentamos este caso por la precocidad de su diagnóstico que permitirá tomar las medidas necesarias para la correcta integración social de esta niña y para destacar que no todo lo que suena a metabolopatía es necesariamente grave.



Figura 1 (R-0084).

R-0084. HUELE A HIPERPLASIA. *Molleda González S, González García ME, Gayol Barba P, Quiroga González R, Fernández Rodríguez AN, Fernández Fernández D, Alaejos Antoñanzas M, Pou Blázquez Á. Complejo Hospitalario Universitario de León. León.*

Introducción. Aunque el déficit de 21-hidroxilasa, la forma más frecuente de hiperplasia suprarrenal congénita está incluido en el cribado neonatal mediante la determinación de 17-OHP, este no siempre detecta las formas no clásicas, de aparición tardía y leve, por lo que su detección precoz resulta un reto para el pediatra de atención primaria. La vigilancia de ciertos datos que nos puedan indicar hiperandrogenismo (aceleración del crecimiento, pubarquia u olor apocrino precoces, etc.) puede ayudar a acelerar el diagnóstico de estos pacientes.

Presentación del caso. Se presenta el caso de dos gemelos cuya sospecha diagnóstica se inició por un olor apocrino precoz. (Fig. 1)

1. Niña de 5 años y 5 meses y 117 cm (p75-90) es remitida a consultas de endocrinología pediátrica tras objetivarse aparición de pubarquia precoz y olor apocrino (razón por la cual se realiza una edad ósea, que muestra un aceleración de aprox. 2 años). Se realiza test ACTH positivo, por lo que se solicita estudio genético que muestra una mutación IVSC2-13C>A de significado incierto.
2. Niño de 6 años y 2 meses y 127 cm (p95), es remitido a endocrinología tras objetivar también un olor apocrino de 6-8 meses de evolución. Se realiza estudio inicial detectándose una elevación basal de 17-OHP, aunque con una edad ósea normal. Se realiza estudio genético, con mutación pVal282Leu en heterocigosis. Se repite estudio a su hermana, siendo esta vez positivo para dicha mutación.

Tras detectarse la mutación en la hermana se inicia tratamiento con hidrocortisona. En el caso del hermano, esta se inicia al objetivarse una edad ósea de aprox. 11 años en la revisión realizada a los 8 años. Ambos han presentado estabilidad clínica y analítica desde entonces.

Conclusiones. Casos como los presentados ayudan a recalcar la importancia de una buena anamnesis y exploración, recogiendo toda la información que puedan aportar los padres y no pasando por alta detalles de la exploración que puedan ser útiles como el crecimiento, el desarrollo genital o incluso el propio olor corporal.

R-0128. ADRENALITIS AUTOINMUNE; DEBUT EN LA ADOLESCENCIA. *Pernía Sánchez JV, Segovia Molina I, Cancho Soto T, Acebes Puertas R, Mulero Collantes I, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La deshidratación en el contexto de un cuadro de dolor abdominal y vómitos de repetición es una circunstancia presenciada con relativa frecuencia en Pediatría. En el supuesto de asociar hiponatremia, debemos desarrollar un diagnóstico diferencial en busca de una patología de base que pueda ser causante de dicha clínica.

Caso clínico. Varón de 13 años que acude a Urgencias derivado por su pediatra de Atención Primaria por hiponatremia (123 mmol/L) en el contexto de vómitos persistentes de semanas de evolución. En la anamnesis, el paciente refiere astenia y pérdida de peso no cuantificada desde el inicio del cuadro. A la exploración física se aprecia un Triángulo de Evaluación Pediátrica alterado con marcados signos de deshidratación, hipotensión arterial y taquicardia. El resto de la exploración es normal, a excepción de una hiperpigmen-

tación perioral, gingival y genital llamativa. Se administran 3 bolos de suero salino fisiológico, presentando una hiponatremia refractaria (120 mmol/L) junto a una osmolaridad sérica baja y una natriuria elevada. Tras la estabilización de los niveles de sodio y ante la ausencia de factores precipitantes de un síndrome pierde-sal, de ingesta de diuréticos o de alteraciones analíticas compatibles con una tubulopatía, la sospecha inicial se focaliza en un déficit de mineralocorticoides. Se realizan ecografía y RMN abdominales sin observarse hallazgos patológicos. Mediante el estudio hormonal inicial se detectan niveles bajos de cortisol sérico basal (2,1 µg/dl) con ACTH muy elevada (1.250 pg/ml), constatándose así una insuficiencia suprarrenal primaria sin necesidad de llevar a cabo pruebas complementarias adicionales. El paciente inicia el tratamiento con hidrocortisona y fludrocortisona orales, percibiéndose una mejoría clínica y analítica progresiva. La etiopatogenia del cuadro no queda probada hasta objetivarse anticuerpos anti 21 hidroxilasa en el estudio de autoinmunidad, confirmando de ese modo una adrenalitis autoinmune o, clásicamente denominado, síndrome de Addison.

Conclusiones. La presencia de hiponatremia debe analizarse en el contexto clínico del paciente. Si este muestra signos de deshidratación el diagnóstico diferencial debe centrarse en descartar principalmente un déficit de mineralocorticoides o un síndrome pierde-sal. Ciertas tubulopatías o una posible ingesta de diuréticos también han de ser valoradas. La adrenalitis autoinmune, aunque infrecuente, debe ser considerada como posible etiología en un paciente deshidratado que asocie hiponatremia refractaria.

GASTROENTEROLOGÍA

R-0011. IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE HIPERTRANSAMINASEMIA. *Álvarez Juan B, Iglesias Blázquez C, González-Lamuño Sanchís C, Fernández Fernández D, Benavent Torres R, Tamargo Cuervo A, Álvarez Fernández ML, González Mieres C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.*

Introducción. La hipertransaminasemia es un motivo de consulta frecuente en pediatría. Las causas son diversas y de entrada hay que descartar: infecciones, ingesta de tóxico/fármacos, enfermedad celíaca, enfermedades metabólicas, déficit de alfa-1-antitripsina y fibrosis quística. Para establecer el diagnóstico definitivo es fundamental una historia clínica y exploración física sistemática, además de pruebas complementarias basadas en la información obtenida.

Caso clínico. Paciente de 9 años derivado desde Endocrinología por hipertransaminasemia e hipercolesterolemia crónica. Como antecedente, ingreso con 5 años por hepatitis viral que no se pudo filiar. En la exploración física destaca reborde hepático palpable y circulación colateral superficial. Solicitamos pruebas complementarias: hemograma, coagulación, bioquímica con perfiles férrico y tiroideo, serología de celíaca, cobre, ceruloplasmina, CK, PCR, orosomucoide, alfa1 antitripsina, autoinmunidad, alfa-fetoproteína, serología de virus hepatotropos, estudio de heces, test del sudor y test de Hoesch sin alteraciones. A nivel hepático y lipídico presenta GOT 100 UI/L, GPT 122 UI/L, colesterol total 263 mg/dl, LDL 196 mg/dl, e índice aterogénico 5,49 mg/dl. Se realiza ecografía abdominal con modo elastografía que muestra fibrosis significativa (F2 según Metavir Score) y Fibroscan con CAP mediana 349 dB7/m; E mediana 3,9 kPa, IQR 0,5, IQR/med 13%. Ante los hallazgos obtenidos, se sospecha deficiencia de lipasa ácida lisosomal (DLAL) por lo que se solicita la actividad de LAL en gota seca, que esta disminuida. El diagnóstico se confirma mediante estudio molecular de gen LIPA con homocigosis y 2 alelos patogénicos. Ambos progenitores son portadores heterocigotos de la enfermedad. Además, se realiza biopsia hepática que muestra esteatosis microvesicular difusa y fibrosis pericelular compatible con la enfermedad. Iniciamos tratamiento específico con Sebelipasa alfa que mantiene en la actualidad.

Comentarios. La DLAL es una enfermedad poco frecuente que se origina por la disminución o ausencia de actividad de la enzima lipasa ácida lisosomal, causada por mutaciones en el gen LIPA. Esto produce un acúmulo intralisosomal de colesterol esterificado y triglicéridos, conduciendo al desarrollo de enfermedad hepática y dislipemia asociada a aterosclerosis. El diagnóstico de confirmación se lleva a cabo mediante la determinación de la actividad de LAL que está disminuida y el análisis molecular del gen LIPA. El tratamiento sustitutivo enzimático con Sebelipasa alfa mejora los parámetros lipídicos, hepáticos y la supervivencia.

R-0018. USO DE TACROLIMUS COMO PUENTE A BIOLÓGICO EN BROTE GRAVE DE COLITIS ULCEROSA. *Álvarez Juan B, González Mieres C, Iglesias Blázquez C, Valdés Montejo I, Robles Álvarez I, Tamargo Cuervo A, Fuentes Martínez S, González-Lamuño Sanchís C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.*

Introducción. La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se define como un trastorno constituido por dos entidades clínicas, la colitis ulcerosa (CU) y la enfermedad de Crohn

(EC). Su evolución es crónica, alternando períodos de actividad con fases de latencia. La CU se caracteriza por afectación exclusiva de la capa mucosa del intestino grueso. El diagnóstico se realiza con una clínica y analítica compatible y de forma definitiva con anatomía patológica. El tratamiento dependerá del grado de afectación y de la evolución clínica.

Caso clínico. Niño de 10 años diagnosticado de CU con afectación pancolónica difusa y brote moderado. Se inicia tratamiento con 5-ASA rectal y oral, con escasa respuesta por lo que se añade corticoterapia e inmunosupresor con respuesta inicial. En contexto de descenso de dosis de corticoide presenta empeoramiento clínico, por lo que se decide escalar a tratamiento con antiTNF α (adalimumab 80/40 mg), con buena respuesta. 4 meses después presenta nuevo brote grave que precisa ingreso hospitalario para intensificación de tratamiento, descartándose sobreinfección por citomegalovirus. Ante fracaso de tratamiento intensificado con adalimumab, a pesar de niveles de fármaco en rango terapéutico y anticuerpos negativos, se decide realizar prueba con diferente antiTNF α previo a cambio de diana terapéutica. Se realiza pauta acelerada con infliximab (10 mg/kg 0-1 semanas), sin obtener respuesta, considerando al paciente no respondedor. Ante persistencia de brote moderado se realiza switch a vedolizumab (177 mg/m², 0-1-4 semanas), asociando como puente tacrolimus (0,2 mg/kg/día) con clara respuesta clínica y analítica. Se mantiene tratamiento con tacrolimus y vedolizumab durante 2 meses, permitiendo disminución progresiva de tacrolimus hasta su completa suspensión. Actualmente recibe tratamiento exclusivo con vedolizumab cada 4 semanas, sin presentar nuevos brotes y con buen control analítico y clínico.

Comentarios. El vedolizumab es un anticuerpo monoclonal IgG1 humanizado que se une a la integrina $\alpha 4\beta 7$ expresada en linfocitos T, impide el acoplamiento de estos a las moléculas de adhesión MAdCAM-1. Su uso está aprobado en pacientes con EII corticodependiente y refractaria a tratamiento con otros inmunomodulares. Ha demostrado eficacia para inducir y mantener la remisión de la enfermedad con la desventaja de un inicio de acción lento. El uso de inhibidores de la calcineurina como puente de acción rápida para conseguir remisión hasta el inicio de acción del biológico ha demostrado éxito en numerosos estudios.

R-0028. ENTEROCOLITIS GRAVE POR CITOMEGALOVIRUS EN UN LACTANTE INMUNOCOMPETENTE.

Ansó Mota M, Llorente Pelayo S, García Calatayud S, Palacios Sánchez M, De la Rubia Fernández L, Caldeiro Díaz MJ, Gómez Arce A, Portal Buenaga M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria.

Introducción. La infección por CMV tiene una alta prevalencia a nivel mundial, y aunque en pacientes inmunocompetentes suele cursar de manera asintomática o con síntomas leves, en pacientes inmunodeprimidos o en caso de infección congénita es causa frecuente de afectación importante del estado general y complicaciones.

Caso clínico. Lactante varón de 2 meses y origen magrebí, que ingresa por diarrea sanguinolenta y afectación del estado general. Se trata de un recién nacido a término con biometría neonatal normal, sin antecedentes familiares ni perinatales de interés y alimentado con lactancia materna exclusiva. 3 semanas antes del ingreso se había retirado de la dieta materna la proteína de leche de vaca ante sospecha de proctocolitis hemorrágica por PLV, con mejoría clínica tras la retirada. El lactante presenta en los últimos 3 días deposiciones líquidas abundantes con sangre, irritabilidad y febrícula. Al ingreso tiene una pérdida ponderal objetivada del 8.5% con signos clínicos de deshidratación grave y exploración abdominal normal. Analíticamente presenta acidosis metabólica compensada (pH 7,41, pCO₂ 24 mmHg, HCO₃ 14,9 mmol/L y EB -8), con sodio 147 mEq/L, PCR 2,3 mg/dl y, con resto de iones, glucosa y función renal normales. En el hemograma presenta leucocitosis (19.000 con fórmula normal), trombocitosis (700.000 U/L) y serie roja normal. Se inicia sueroterapia y se recogen muestras de heces. En las siguientes 24 horas presenta empeoramiento clínico y analítico por lo que se inicia ceftriaxona endovenosa. Se reciben virus enteropatógenos, toxina *C. difficile* y coprocultivo negativos y la ecografía abdominal sugiere enterocolitis inespecífica. Los siguientes días queda afebril y normaliza alteraciones analíticas descritas pero persisten deposiciones líquidas disentericas y continúa una pérdida ponderal pese a optimización de sueroterapia endovenosa, lactancia materna, suplementación oral con fórmula hidrolizada y posteriormente, con fórmula elemental. El estudio analítico destaca hipoproteïnemia, hipoalbuminemia, hipocolesterolemia y en heces grasa total de 9,6 g/24 h, elastasa pancreática < 15 μ g/g y alfa 1 antitripsina fecal de 0,10 mg/g. El cloro en sudor y el estudio inmunológico fueron normales. Ante el fracaso intestinal, se inicia nutrición parenteral en la segunda semana de ingreso y se programa gastroscopia y colonoscopia con mucosa colónica eritematosa y friable e informe anatomopatológico de colitis aguda e inmunohistoquímica positiva para CMV. Se obtiene en sangre serología de CMV IgG e IgM positivas y carga viral de 10.400 UI/MI, con PCR de CMV positiva en heces. Se descarta CMV tanto en leche materna como en sangre seca del neonato procedente de *screening* de metabolopatías. Se inicia tratamiento con ganciclovir endovenoso y tras 5 días

de nutrición parenteral exclusiva se reinicia nutrición enteral y lactancia materna Buena evolución clínica y analítica. Dos meses tras el alta mantiene alimentación con lactancia materna exclusiva, deposiciones normales y curva ponderoestatural ascendente.

Conclusiones. La infección por CMV suele cursar asintomática o con clínica leve en pacientes inmunocompetentes, pero debe considerarse en el diagnóstico diferencial de todos los pacientes con diarrea grave rebelde, independientemente de su estado inmune.

R-0042. ABDOMEN AGUDO, NO TODO ES APENDICITIS. *Alvargonzález Fernández J, Baruque Rodríguez S, Álvarez Álvarez A, Rodríguez Lorenzo P, Rodríguez Fernández S, Fernández Rodríguez H, Pérez Alba M, Castaño Rivero A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. Las malformaciones linfáticas son lesiones vasculares benignas que provienen de fallos en el desarrollo embrionario del sistema linfático. En ellas se engloban un amplio espectro de lesiones. En general se encuentran en lugares ricos en vasos linfáticos, especialmente en el cuello o el abdomen. Se clasifican atendiendo al tamaño de los quistes en macroquísticas, microquísticas o combinadas. Las manifestaciones clínicas son derivadas de la ocupación de espacio (deformación anatómica o déficit funcional).

Caso clínico. Niño de 8 años que acude a urgencias por un cuadro de dolor abdominal de 48 horas de evolución, localizado en fosa ilíaca derecha, continuo y no irradiado. No ha presentado náuseas, vómitos ni diarrea. Hábito estreñido. Refiere disuria. No sintomatología a otros niveles. En la exploración física presenta un dolor generalizado, más intenso en fosa iliaca derecha con defensa, Blumberg y salto positivos, Rovsing y psoas negativos. Ante sospecha de abdomen agudo, se solicita ecografía abdominal que no es concluyente, por lo que se amplía el estudio con un TAC abdominal en el que se objetiva masa quística multiloculada de aproximadamente 10 cm de diámetro que presenta tabiques finos que captan contraste de manera discreta. Dicha masa se encuentra localizada en hipocondrio y flanco derecho y se adapta a las estructuras vecinas, sin producir obstrucción de las mismas (fundamentalmente intestino delgado y vasos mesentéricos, que pasan a su través): no parece depender de ninguna de las vísceras abdominales visualizadas (hígado, bazo, riñones, glándulas suprarrenales) y se acompaña de múltiples adenopatías mesentéricas. Todos los hallazgos sugieren como primera posibilidad una malformación linfática. Se proce-

de a traslado a hospital de tercer nivel donde el paciente se mantiene estable, con mejoría clínica progresiva, por lo que se decide una actitud expectante. Realizará control ecográfico.

Conclusiones. Las malformaciones linfáticas pueden convertirse en una patología de diagnóstico difícil para el clínico (dada su escasa frecuencia y la enorme variedad de formas de presentación), siendo necesario recurrir a técnicas de imagen para confirmar el diagnóstico. La variedad de tratamientos disponibles, así como la ausencia de algoritmos terapéuticos hace necesario un abordaje multidisciplinar de esta patología.

R-0043. EL INFARTO OMENTAL COMO SIMULADOR DE ABDOMEN AGUDO. *Pérez Costoya C, Granell Suárez C, Fernández García L, Pontón Martino B, Parada Barcia A, Gómez Farpón A, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El infarto omental es infrecuente en la edad pediátrica, siendo la población de mayor incidencia los varones entre 30-40 años. Los principales factores de riesgo son la obesidad y las malformaciones del omento. Es más frecuente en el lado derecho del epiplon por ser este móvil y con una vascularización larga y tortuosa, más subsidiaria de volvolución. Se caracteriza por un dolor abdominal agudo o subagudo en hemiabdomen derecho asociado a febrícula, sin alteraciones gastrointestinales. Suele asociar leucocitosis y aumento de la proteína C reactiva. El diagnóstico se realiza mediante ecografía o TC, identificando una masa heterogénea entre la pared abdominal y el colon. El manejo puede ser conservador mediante analgesia y antiinflamatorios, o quirúrgico.

Caso clínico. Varón de 10 años de edad que presenta cuadro de dolor abdominal como único síntoma. Refiere dolor de días de evolución, de carácter continuo y localizado en fosa iliaca derecha, con empeoramiento en las últimas 24 horas. Índice de masa corporal de 18. A la exploración presenta un abdomen doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha, con defensa y signos de irritación peritoneal. Analíticamente presenta un leve neutrofilia sin elevación de reactantes de fase aguda. Se solicita una ecografía abdominal, que es inconcluyente. Ante la sospecha por la exploración de apendicitis aguda se decide realizar una laparoscopia exploradora, hallándose un apéndice retrocecal de aspecto hiperémico y un infarto epiploico en la misma zona. El análisis anatomopatológico descarta alteraciones inflamatorias apendiculares y confirma la presencia de infarto omental.

Tras la intervención el paciente presenta buena evolución y permanece actualmente asintomático.

Conclusiones. El infarto omental es una patología con incidencia en aumento en la edad pediátrica por el aumento de la obesidad infantil; aunque, como observamos en este caso, la ausencia de sobrepeso no es excluyente. Hemos de tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo, especialmente porque el manejo de esta patología puede ser conservador, previniendo al paciente de una intervención innecesaria. En caso de dudas diagnósticas, clínica durante > 48 horas o mala evolución con tratamiento conservador hemos de realizar una laparoscopia exploradora. Esta consistirá en la resección de la zona afectada y apendicectomía.

R-0118. HEMANGIOMA INTESTINAL COMO CAUSA INFRECUENTE DE RECTORRAGIA. *Pontón Martino B, Amat Valero S, Pérez Costoya C, Parada Barcia A, Enríquez Zarabozo EM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los hemangiomas infantiles surgen con mayor frecuencia en la piel, sin embargo, pueden ser extra-cutáneos. El tracto gastrointestinal puede verse afectado por estos, causando hemorragia y/o anemia. De manera similar a otros hemangiomas, la terapia actual de primera línea para los hemangiomas gastrointestinales es propranolol.

Caso clínico. Niña de 12 meses con rectorragias de frecuencia mensual (hasta 4), sin otros síntomas. Realizados múltiples estudios como ecografía abdominal, gammagrafía Tc99, determinación de calprotectina fecal y detección de virus y bacterias en heces siendo normales. Acude por deposición sanguinolenta abundante, asociada a febrícula de 37,5°C, con cifra de hemoglobina de 7,0 g/dl. Tras estabilización de la paciente decide realización de endoscopia digestiva alta y baja, sin hallazgos patológicos, salvo múltiples pólipos sésiles en la mucosa colónica que no justifican el sangrado que presenta la paciente. Ante persistencia de la sintomatología se realiza una laparoscopia exploradora; durante la misma se encuentra a nivel de íleon terminal una lesión compatible con hemangioma infantil de unos 4 cm que afecta al borde mesentérico del asa intestinal. Con estos hallazgos se inicia en ese mismo ingreso tratamiento con propranolol oral, con adecuada tolerancia. Desde el inicio del tratamiento ha permanecido asintomática.

Conclusiones. La hemorragia gastrointestinal es una complicación poco frecuente del hemangioma infantil, no

obstante, la melena y la hematoquecia, pueden sugerir la posibilidad de hemangioma intestinal infantil incluso en ausencia de tumor cutáneo. El tratamiento de primera línea es médico, no obstante puede ser necesaria la resección intestinal, especialmente en caso de perforación.

R-0119. SOSPECHA DE IMPACTACIÓN ALIMENTARIA EN UNA PACIENTE CON ATRESIA ESOFÁGICA. UN HALLAZGO ENDOSCÓPICO INESPERADO. *Morante Martínez D, Pérez Arnaiz L, Echeverría Carrillo J, Galvañ Félix Y, Calleja Ibáñez M, Mateos Benito AF, Domínguez Sánchez P, Fernández de Valderrama A. Servicio de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. La atresia esofágica (AE) se corrige mediante la anastomosis de ambos cabos al nacimiento, o en caso de no presentar longitud suficiente en un segundo tiempo. Las principales complicaciones de estos pacientes son debidas a estenosis de la unión como secundarias a reflujo gastroesofágico. Descartar de manera temprana ante datos clínicos de ambas entidades es crucial de cara a un tratamiento precoz.

Caso clínico. Niña de 3 años, con diagnóstico antenatal de atresia esofágica tipo I, long gap. Intervenida al nacimiento mediante esofagostomía con posterior anastomosis en un segundo tiempo y dilatación de la unión posterior. Acude por clínica de impactación alimentaria, realizándose endoscopia digestiva alta, con único hallazgo de estenosis pilórica marcada. Ausencia de vómitos previos pero realiza tomas escasas cada 2 horas y asocia sensación de plenitud postprandial. Se detecta ausencia de ganancia ponderal los últimos 6 meses. Tránsito baritado realizado posteriormente confirma hallazgo observándose paso filiforme de contraste a través del píloro. Ecografía no se identifica píloro, sin otros hallazgos reseñables. Reinicio de tolerancia posterior siendo la misma adecuada. Contactamos con hospital de referencia, realizando dilatación pilórica via endoscópica, siendo la misma satisfactoria. En el momento actual la paciente se mantiene asintomática.

Conclusiones. La estenosis pilórica no está descrita como complicación o asociación con AE en la bibliografía revisada. Su hallazgo en edades pediátricas fuera del periodo neonatal es infrecuente y suele estar asociada a patología compresiva secundaria o malformaciones del desarrollo intestinal. Clínicamente se presenta con vómitos de repetición asociando fallo de medro, siendo por tanto inesperado el hallazgo observado en nuestra paciente. La corrección de la misma de manera endoscópica una vez descartadas otras causas

secundarias es la base de su tratamiento, pudiendo realizarse piloromiotomía en ausencia de respuesta.

R-0126. IMPORTANCIA DE LA PATOLOGÍA DIGESTIVA EN EL DESARROLLO PONDEROESTRUTURAL Y PUBERAL. Alejos Antoñanzas M¹, de Castro Vecino MP¹, González-Lamuño Sanchís C¹, Pradillos Serna JM², Ardela Díaz ED², Pou Blázquez Á¹, Fernández Fernández D¹, González Mieres C¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La enfermedad de Crohn (EC) es una enfermedad crónica que puede afectar de forma segmentaria y transmural al tracto digestivo. Suele presentarse con clínica sistémica y debut insidioso lo que dificulta su diagnóstico precoz. Hasta 1/3 de los pacientes pediátricos presentan al diagnóstico alteración del desarrollo ponderoestructural. Presentamos dos casos de pacientes con EC diagnosticados en nuestro centro.

Caso clínico 1. Niño de 13 años con estancamiento en talla de aproximadamente 2 años de evolución. Derivado por dolor abdominal con diarrea de empeoramiento en el último mes, asociando estancamiento ponderoestructural grave, con somatometría: peso 25,1 kg (-2,73 DE) y talla 133 cm (-3,68 DE). Analítica con datos de desnutrición y elevación de reactantes de fase aguda. Se completa estudio con gastroscopía, confirmándose el diagnóstico de EC. Inicia tratamiento intensificado con biológico e inmunosupresor. A pesar de tratamiento médico no se objetiva mejoría clínica por lo que requiere resección quirúrgica de segmento afecto. Tras la misma presenta mejoría con ganancia ponderoestructural progresiva, manteniéndose tratamiento biológico y azatioprina hasta el momento actual.

Caso clínico 2. Niña de 13 años con dolor abdominal intermitente de 3 meses de evolución y pérdida ponderal asociada. Al diagnóstico presenta peso: 30,1 kg (-3,25 DE), talla 143,5 cm (-2,44 DE), ausencia de menarquia y estadio de Tanner: T2P1Aa. En la analítica presenta elevación de reactantes de fase aguda y de calprotectina fecal. Se completa estudio con endoscopia digestiva alta y baja confirmándose EC. Inicia tratamiento con nutrición enteral, Azatioprina e infliximab con escasa mejoría clínica. En la entero-RM se objetiva importante enfermedad estenosante, por lo que se realiza resección quirúrgica de 30 cm de íleon terminal, válvula ileocecal y ciego. Tras la intervención presenta mejoría clínica, ganancia ponderoestructural, menarquia y desarrollo de caracteres sexuales secundarios (Tanner: T3P3Ab).

Conclusiones. La desnutrición asociada a estancamiento en talla es frecuente en la EC. El retraso puberal asociado a una falta de respuesta al tratamiento médico es la indicación más frecuente de cirugía electiva. Una alta sospecha clínica es clave para un diagnóstico y tratamiento precoz pudiendo evitar la resección quirúrgica intestinal.

R-0144. RETENCIÓN FECAL EN LACTANTE CON FIBROSIS QUISTICA: ¿UN SIMPLE ESTREÑIMIENTO? Pérez Arnaiz L, Morante Martínez D, Galván Félix Y, Mateos Benito A, Calleja Ibáñez M, Domínguez Sánchez P, Fernández de Valderrama A, Montero García J. Servicio de Pediatría y Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. El síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID), es una oclusión del íleon terminal o colon ascendente por materia fecal viscosa asociado a pacientes diagnosticados de fibrosis quística (FQ), sobre todo con afectación pancreática. Su incidencia se estima de 6,2 por cada 1.000 pacientes al año, siendo más frecuente en edades adultas.

Caso clínico. Lactante varón de 7 meses de edad diagnosticado de fibrosis quística con afectación pancreática detectada en cribado neonatal, acuden por cuadro de 48 horas de evolución de ausencia de deposición y rechazo de la ingesta. Hábito deposicional previamente normal. Abdomen distendido y doloroso a la palpación sobre todo en hemiabdomen derecho asociando ausencia de ruidos hidroaéreos. Se realiza una radiografía de abdomen donde se observa distensión de asas de intestino delgado y grueso con abundantes heces en marco cólico derecho. Inicia vómitos biliosos y ante diagnóstico de SOID se inicia tratamiento con Gastrografín oral y rectal. Inicia deposición al tercer día de tratamiento, con Radiografía de control en la que se evidencia tránsito adecuado, comenzando tolerancia oral con buena respuesta. Previo al alta se inicia tratamiento laxante de mantenimiento de cara a prevenir nuevos eventos. Tras la resolución conserva ritmo deposicional nuevamente normalizado. Mantenemos seguimiento multidisciplinar junto con hospital de referencia.

Conclusiones. El conocimiento de estos pacientes y sus probables complicaciones es esencial. La sospecha de obstrucción intestinal en pacientes con FQ nos obliga a descartar el SOID. Aunque su presencia en lactantes es infrecuente es un cuadro potencialmente grave y con alto riesgo de recurrencia. Por ello una vez solucionado el episodio se debe, aparte de evitar la deshidratación y mantener un correcto ajuste del tratamiento enzimático, iniciar tratamiento laxante de mantenimiento.

HEMATOLOGÍA

R-0034. NO TODA ORINA ROJA ES HEMATURIA. *Buendía de Guezala A¹, Castañares Saiz M¹, Pérez González D¹, López Duarte M², Alonso Rubio P¹, Caldeiro Díaz MJ¹.* ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Hematología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción. Además de hematuria, una orina de color rojizo puede deberse a ingesta de determinados alimentos, medicamentos u otras enfermedades como hemoglobinuria y mioglobinuria.

Caso clínico. Niño de 4 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por “orinas de color rojo” en las últimas 12 horas. Asocia desde hace 3 días, cuadro de fiebre de máximo 39,5°C, manteniéndose afebril las últimas 24 horas. Niega traumatismo, clínica miccional ni otra sintomatología acompañante. No refiere consumo de medicamentos ni alimentos que puedan colorear la orina. A la exploración, estable, destacando una coloración pálida icterica de piel y mucosas, sin otras lesiones cutáneas, ni otros hallazgos de interés. En urgencias se recoge orina de micción voluntaria, de coloración rojiza oscura y se realiza elemental, objetivándose una cruz para hemoglobina, con sedimento, sin hematíes u otras alteraciones. Una vez descartada la hematuria se completa el estudio con muestras sanguíneas. En el hemograma destaca hemoglobina de 9,5 g/dl, con resto líneas celulares sanguíneas normales. En la bioquímica, presenta bilirrubina total de 1.6 mg/dl, con predominio de bilirrubina indirecta, asociando LDH de 985 U/L, con función renal y hepática normal. Ante hallazgos compatibles con anemia hemolítica, se amplía el estudio presentando un Coombs directo positivo con IgG negativas y frotis de sangre periférica sin alteraciones. Ingresa, con diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune (AHAI), para vigilancia clínica y completar el estudio diagnóstico. Durante el ingreso, se realizaron controles periódicos de hemograma, con estabilidad de la cifra de hemoglobina, sin precisar transfusión sanguínea. Presentó normalización progresiva de la coloración de la orina y desaparición de la ictericia. Entre las pruebas complementarias destacaron la presencia de serologías IgM positivas para *Parvovirus B19* y estudio para aglutininas frías débilmente positivo. Al alta, precisó seguimiento ambulatorio en consulta externa de hematología con buena evolución.

Conclusiones. La coloración oscura producida por la hemoglobinuria puede ser confundida inicialmente con la hematuria. La sospecha de anemia hemolítica se obtuvo

mediante una anamnesis y exploración física correctas, junto a unos hallazgos analíticos compatibles (anemia, elevación de LDH, bilirrubina indirecta y reticulocitosis). El test de Coombs confirmó el diagnóstico AHAI y el resto pruebas inmunológicas y serológicas permitieron subclasificarla.

R-0044. IMPORTANCIA DE LAS REVISIONES DE SALUD EN LA INFANCIA. OTRO EJEMPLO MÁS. *Pérez González D¹, Pastor Tudela AI¹, Torre González T¹, Méndez Sierra A¹, González Martínez C¹, Portal Buenaga M¹, Gutiérrez Buendía D², Rodríguez Campos C³.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria. ²Pediatra. Centro de Salud Bajo Pas. Renedo (Piélagos), Cantabria. ³Pediatra. Centro de Salud El Alisal. Santander, Cantabria.

Introducción. Los programas de salud infantil son el P fundamental de la pediatría preventiva. A través de ellos, los pediatras de atención primaria, mediante las revisiones establecidas en momentos clave del desarrollo en la infancia y adolescencia, realizan actividades de promoción de salud, así como labores de prevención secundaria, detectando de manera precoz enfermedades o afecciones, en ocasiones desapercibidas para los padres e incluso otros profesionales.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 12 años sin antecedentes de interés en la que se detecta en revisión rutinaria de los 12 años una masa voluminosa en hipogastrio dura, de unos 12 cm de diámetro, móvil, no dolorosa a palpación. Ni la paciente ni la familia refieren visualización previa. No refiere dolor abdominal, pérdida de peso ni clínica constitucional acompañante. Mantiene buen estado general, con diuresis y deposiciones conservadas, así como constantes en rango. Dado hallazgo se remite a urgencias de pediatría, donde se realizan ecografía abdominal, visualizando tumoración quística, sugestiva de teratoma ovárico, y analítica sanguínea anodina, incluyendo marcadores tumorales (AFP y β -HCG) negativos. Posteriormente se completa estudio con resonancia magnética abdominal, acorde con sospecha ecográfica, y se programa seguimiento conjunto en consultas de oncología infantil y cirugía pediátrica, pendiente intervención quirúrgica de manera preferente.

Conclusiones. El cumplimiento de las revisiones regladas dentro de los programas de salud infantil se torna imprescindible, no solo en lactantes y primera infancia; también en niños mayores y adolescentes, incluso en tiempos de COVID-19. Los tumores ováricos son causa infrecuente de tumor sólido infantil, siendo mayoritariamente de etiología benigna, destacando el teratoma quístico como la causa más frecuente.

R-0051. NO TODA ANEMIA ES FERROPENIA. *Pablos López A, Martín López-Pardo BM, González Prieto A, Mendoza Sánchez MC, Riesco Riesco S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Introducción. La aparición de anemia durante la primera infancia nos obliga a descartar causas hemorrágicas, hemolíticas constitucionales y adquiridas, así como hipoplásicas o aplásicas.

Caso clínico. Lactante de 24 meses, al que se le solicita control analítico por palidez cutánea intensa tras un cuadro de síndrome de mano-boca-pie. En el hemograma se objetiva anemia macrocítica hiporregenerativa (hemoglobina de 6,27 g/dl) y neutropenia (leve). Ante los resultados del hemograma, se amplía estudio analítico con bioquímica (normal), perfil férrico (normal), extensión de sangre periférica (sin blastos), test de Coombs (negativo), serologías (negativas) y HbF, que resulta elevada. Ante la sospecha de anemia de origen central, se solicita estudio de médula ósea, en el que se objetiva hipocelularidad con hipoplasia de serie roja, sin blastos ni dismorfias. Se completa evaluación diagnóstica con ecografía abdominal, estudio cardiológico (todos ellos normales), estudio inmunológico por citometría de flujo (normal), clon HPN (no detectable), determinación de la actividad adenosindeaminasa eritrocitaria, con resultado elevado, y estudio de fragilidad cromosómica (normal). Ante la sospecha clínica de fallo medular congénito, se solicita estudio genético de aplasias congénitas, en el que se detecta una mutación *de novo* en el gen RPS17 en heterocigosis (c.178C> T, p.Arg180Term), lo que confirma el diagnóstico de anemia de Blackfan Diamond.

Conclusiones. La anemia de Blackfan Diamond es un síndrome de fallo medular hereditario consistente en aplasia pura de la serie roja. Cursa con anemia macrocítica, reticulocitopenia, aumento de la hemoglobina fetal y de la actividad de la ADA eritrocitaria. En la médula ósea existe una ausencia de serie eritroide, ocasionalmente asociada a alteración de las series leucocitaria y megacariocítica. Se asocia a malformaciones constitucionales y predispone a desarrollar algunos tipos de cáncer, por lo que el seguimiento de estos pacientes debe ser continuado y multidisciplinar.

R-0052. TROMBOPENIA LEVE COMO SIGNO DE ENFERMEDAD GRAVE. *Martín López-Pardo BM, Pablos López A, Riesco Riesco S, Mendoza Sánchez MC, González-Prieto A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Introducción. La presencia de citopenias en la infancia es un hallazgo infrecuente y muchas veces casual. Su presencia acompañada de alteraciones morfológicas en la exploración física debe hacernos pensar en la posibilidad de patología de origen central.

Caso clínico. Escolar de 7 años, con antecedente de riñón izquierdo ectópico no funcional, pulgar supernumerario y pseudoestrabismo, derivado por aparición de trombopenia leve. A la exploración destacan varias manchas café con leche y oblicuidad mongoloide con epicanthus. En el hemograma se observan niveles normales de hemoglobina y leucocitos con trombopenia de $101 \times 10^6 / \mu\text{L}$ con VPM normal, FPI 3% y HbF 11%. Ante la sospecha de citopenia de origen central se realiza estudio de médula ósea con hipocelularidad, hipoplasia megacariocítica y displasia eritroide. Ante la sospecha clínica de trastorno hereditario en la reparación del ADN, se solicita test de fragilidad cromosómica inducida por diepoxibutarato (DEB) en el que se confirma el diagnóstico de anemia de Fanconi. Se solicita estudio genético en el que se evidencia mutación en homocigosis en el gen FANCA.

Conclusiones. La anemia de Fanconi es síndrome de fallo medular congénito debido a una alteración en la reparación del ADN. Se caracteriza por pancitopenia progresiva de origen central, malformaciones congénitas variables y predisposición a desarrollar tumores sólidos o hematológicos. El diagnóstico puede demorarse hasta la aparición de la insuficiencia medular ya que en un 30% no presentan malformaciones asociadas. El trasplante de progenitores hematopoyéticos es el único tratamiento de las alteraciones hematológicas. Es fundamental sospechar esas entidades con el fin de realizar un diagnóstico precoz que permita un seguimiento adecuado dado el riesgo de malignización de estos pacientes.

R-0063. RABDOMIOSARCOMAS: MISMO TUMOR, INFINITAS PRESENTACIONES. *Llorente Sanz B, Gutiérrez Zamorano M, Cenzano Ruiz S, Sáez García L, Moreno Carrasco JL, Herráiz Cristóbal R, González García H, Aguilár Cuesta R. Servicio Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Objetivos. Analizar las características clínicas y epidemiológicas de los rabdomiosarcomas (RMS), tumor de partes blandas más frecuente en la población pediátrica, así como la evaluación de sus diferentes factores pronósticos para estratificación del riesgo y del tratamiento, y la importancia de la cirugía en el enfoque terapéutico final.

Material y métodos. Revisión de pacientes diagnosticados de RMS entre 2018-2021 en un Hospital de tercer nivel.

Resultados. *Primer caso:* varón de 7 años, con cefalea frontal de 4 semanas de evolución, con empeoramiento de la misma asociando desviación lingual y disfonía en la última semana. En estudio de imagen cerebral-cervical se aprecia una masa polilobulada, en espacios parafaríngeo, con dimensiones de 42 x 50 x 48 mm. Intervenido con resección quirúrgica completa (R0). Diagnóstico histológico: RMS embrionario. *Segundo caso:* mujer de 3 años con tumoración en introito vulvar de 15 días de evolución con aumento progresivo, protruyendo a través de uretra. Resección macroscópica completa, objetivando residuo microscópico (R1), con resultado anatomopatológico de RMS botrioide con dimensiones de 25 x 20 x 6 mm. *Tercer caso:* mujer de 5 años, con dolor con la masticación de 10 días de evolución y posterior aparición de bultoma en ángulo mandibular. En estudio (RM cervical) se evidencia gran masa de 58 x 47 x 50 mm en fosa pterigo-palatina, con afectación parameningea. Dada la irreseccabilidad del tumor por localización desfavorable, se decide en el comité de tumores, biopsia sin intento de resección (R2). Diagnóstico histológico: RMS fusiforme. En todos los casos estudios de extensión negativos con ausencia de afectación ganglionar (N0). Tratamiento basado en la estratificación del *protocolo EpSSG RMS 2005 v1.3* que establece grupos de riesgo según factores pronósticos como: histología, estadio postquirúrgico, localización, estadio ganglionar, tamaño y edad, obteniéndose finalmente grupos de tratamiento B, C (ambos riesgo estándar), y E (Alto riesgo), respectivamente.

Conclusiones. Los RMS son tumores mesenquimales que se caracterizan por su posible aparición en cualquier localización, dada la migración de este tipo de células durante el periodo embrionario, presentando una clínica muy variada en función de la misma. Su rápido crecimiento precisa una actuación ágil ante la sospecha. Factores como el subtipo histológico, el tamaño, localización y la edad determinan el pronóstico del paciente. Además, la cirugía juega un papel fundamental dado su relevancia como factor pronóstico y su importancia en la estratificación del riesgo, ya que una resección completa puede ahorrar tratamientos quimioterápicos y/o radioterápicos más intensivos.

R-0103. DOLOR ABDOMINAL AGUDO EN PACIENTE CON DREPANOCITOSIS, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Fernández Marqués M, Gómez Arce A, Giordano Urretabizkaya M, Díaz Fernández P, Reyes Sancho S, González Martínez C, López Fernández C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El dolor abdominal es un motivo frecuente de consulta y asistencia hospitalaria en pacientes con drepanocitosis. Este puede generarse por crisis vaso-oclusivas, de resolución espontánea en la mayoría de las ocasiones, pero también puede ser debido a otras causas de potencial riesgo vital como el infarto esplénico o mesentérico, el secuestro hepático o esplénico o la colecistitis, entre otras. Por ello, es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial, apoyándose en la anamnesis y exploración física dirigidas y las pruebas complementarias pertinentes.

Caso clínico. Niña de 10 años procedente de República Dominicana diagnosticada de drepanocitosis homocigota que acude a Urgencias de Pediatría por dolor abdominal de inicio súbito en hemiabdomen izquierdo. Afebril en todo momento. Como antecedentes personales de interés fue diagnosticada de coledocistitis en octubre de 2017. Actualmente se encuentra en tratamiento con ácido ursodesoxicólico, hidroxurea y ácido fólico. A la exploración física, presenta un TEP estable e impresiona de afectada por el dolor, refiriendo un E de 8 y adquiriendo una postura antiálgica. Presenta un abdomen blando, timpánico y ligeramente distendido, con intenso dolor a la palpación en flanco izquierdo y fosa iliaca izquierda. No hepatoesplenomegalia. El resto de la exploración física es normal, incluidas las constantes. Se realiza analítica sanguínea sin objetivarse alteraciones y, ante sospecha de infarto esplénico, se realiza ecografía abdominal con resultado no concluyente, por lo que se amplía estudio con TC abdomino-pélvico que lo descarta. Se administra tratamiento sintomático consistente en fluidoterapia y analgesia con fentanilo y paracetamol intravenosos. Permanece ingresada, manteniéndose afebril y presentando mejoría progresiva hasta la resolución completa del cuadro. Dada la buena evolución y descartadas otras causas, es dada de alta con el diagnóstico de crisis vaso-oclusiva abdominal.

Conclusiones. Las crisis vaso-oclusivas son la causa más frecuente de dolor abdominal en los pacientes con drepanocitosis, pero su diagnóstico debe realizarse tras haber descartado otras causas que puedan comprometer la vida del paciente. De igual forma, no debemos olvidar las causas de abdomen agudo más frecuentes de la población pediátrica general.

R-0104. TRASTORNO DE LA COAGULACIÓN INUSUAL. LA PREVENCIÓN COMO P FUNDAMENTAL. *Pastor Tudela AI, Leonardo Cabello MT, Caldeiro Díaz MJ, López Duarte M, Gutiérrez Buendía D, Torre González T, Fernández Cabo V, Pérez González D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El trastorno de la coagulación en pediatría más frecuente es la enfermedad de von Willebrand (EvW). Existen otros trastornos de la coagulación menos frecuentes, como la Trombostenia de Glanzmann (TG), que suponen un reto diagnóstico, cuya detección precoz es importante para realizar una prevención adecuada con el paciente y su entorno. Es una trombotopatía con recuento plaquetar normal, de herencia autosómica recesiva e incidencia de 1/1.000.000. Se presenta como sangrado ante traumatismos leves. Se produce por un defecto de las glicoproteínas IIb y IIIa. Para su diagnóstico son necesarias pruebas de función plaquetar: tiempo de fijación plaquetar (PFA), agregometría por transmisión de luz (LTA) y citometría de flujo (CMF). La prevención de eventos hemorrágicos, educación del entorno familiar y detección de los signos de alarma, así como el manejo de sangrado leve en domicilio, son el P fundamental del tratamiento. El ácido tranexámico (AT) en uso local es muy recurrido.

Caso clínico. Lactante de 3 meses que, a la exploración física, presenta lesiones equimóticas digitiformes en zonas de agarre. Se plantea como diagnósticos diferenciales maltrato y trastorno de la coagulación. El hemograma es normal, con aparición de exantema petequeal llamativo tras uso de compresor, por lo que amplía estudio para diátesis hemorrágica. El PFA resulta alterado, lo que orienta a alteración de coagulación primaria. Se descarta EvW y se amplía estudio con LTA y CMF con diagnóstico compatible con TG, que se confirma por estudio genético. Se instruye a la familia en la prevención y manejo de sangrado leve. En consultas sucesivas, refieren sangrados con la erupción dentaria que han manejado sin necesidad de consultar.

Conclusiones. Los trastornos de la función plaquetar, son trastornos de la coagulación poco frecuentes que suelen presentarse en la edad pediátrica. El diagnóstico precoz y una prevención adecuada mejora la morbilidad de estos pacientes. En nuestro caso, la educación de los familiares ha permitido un manejo adecuado en su domicilio y evitar procesos iatrogénicos

R-0129. ICTERICIA NEONATAL PRECOZ, NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE. *González López C, Fernández Castiñeira S, Pérez Pérez A, García Fernández S, Díaz García P, Lareu Vidal S, Suárez Rodríguez M, García López E.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Caso clínico. Presentamos el caso de un neonato varón de 38 horas de vida en el que se detecta ictericia sin otros

hallazgos durante la valoración del recién nacido sano en maternidad. Se realiza gasometría capilar con bilirrubinemia de 20 mg/dl en gasometría (en bioquímica 19,3 mg/dl con 0,5 mg/dl de directa), sin anemia ni datos de hemólisis y sin otras alteraciones analíticas. Se decide ingreso para triple terapia, venoclisis y lactancia mixta. Antecedentes familiares: madre de 44 años, secundigesta primípara, grupo sanguíneo A, Rh positivo, espondilitis anquilosante; padre de 44 años, sin enfermedades de interés. Gestación de 36+1 semanas, ecografías prenatales normales. Parto eutócico, tiempo de bolsa rota: 7 h, APGAR 9/10 puntos, no precisó reanimación. Peso: 2.415 g (p24). Evolución: mejoría de la hiperbilirrubinemia, retirando la fototerapia al tercer día de ingreso. Anemización progresiva, llegando a hemoglobina de 10,9 g/dl durante la primera semana, con VCM 92,1, HCM 34,3, CHCM 37,2 y 53.100/μL reticulocitos. Entre las pruebas realizadas: grupo sanguíneo 0, Rh positivo, Coombs directo negativo. En el frotis de sangre periférica se observa serie roja con punteado basófilo y ocasionales esferocitos. Se realizan también: ecografía transfontanelar y abdominal, electroforesis de hemoglobinas, glucosa-6-PDH y piruvato quinasa, todos sin alteraciones. EMA sugerente de esferocitosis hereditaria (EH). Estudio genético: portador de una variante probablemente patogénica: c.3413_3414del p.(Arg1138Profs*83) en el gen ANK1, por lo que se confirma el diagnóstico de EH. Desde el alta ha precisado administración de dos concentrados de hematíes por anemización hasta 6,5 g/dl. Último control realizado a los 6 meses de vida, sin incidencias.

Comentarios. La EH tiene un amplio espectro clínico en el neonato, siendo poco frecuente la tríada clásica de anemia, esplenomegalia e ictericia (> 50% de los neonatos no presentan anemia en la primera semana de vida y es excepcional la presencia de esplenomegalia). Además, también el diagnóstico tiene particularidades durante el periodo neonatal (frecuentemente no se observa reticulocitosis marcada para el grado de anemia, disminución de haptoglobina ni esferocitos en el frotis). Por tanto, es fundamental tener presente las particularidades en la presentación clínica y diagnóstico de la EH neonatal para su correcto diagnóstico ante un recién nacido con hiperbilirrubinemia significativa.

R-0149. RECURRENCIA DEL DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Pérez Costoya C, Amat Valero S, Enríquez Zarabozo EM, Vega Mata N, Pontón Martino B, Parada Barcia A, Sánchez Pulido LJ, Álvarez Muñoz V.* Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

Introducción. El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una neoplasia dérmica infrecuente, de crecimiento lento, no dolorosa, que suele comenzar como una placa violácea o rosada. Presenta un alto índice de recurrencia e infiltración local, pero bajo riesgo metastásico. Histológicamente se caracteriza por la proliferación de células monomorfas con patrón estoriforme. La edad más frecuente de presentación es entre los 20 y 59 años. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con bordes libres. Cuando no sea posible la resección completa, estaría indicada la radioterapia y quimioterapia con inhibidores de la tyrosin-quinasa como el Imatinib.

Caso clínico. Niña de 10 años remitida para valoración de lesión cutánea en la cara anterior del antebrazo derecho de 1 año de evolución que comenzó con apariencia similar a una picadura y aumentó progresivamente de tamaño, indolora. A la exploración presenta una lesión de 3 x 2 cm de consistencia gomosa, no adherida a planos profundos. Tras su resección se obtiene el diagnóstico anatomopatológico de dermatofibrosarcoma protuberans con exéresis incompleta. Tras comentar el caso con Oncología, se completa el estudio con un TAC de tórax, que descarta enfermedad metastásica, y se opta por un manejo conservador con controles clínicos y ecográficos. 4 años después, en un control ecográfico se observa en la zona de la cicatriz una lesión heterogénea de 20x10 mm sugestiva de recidiva, sospecha que se confirma mediante RMN. Ante estos hallazgos se programa a la paciente para nueva exéresis de la lesión, reseccándose con márgenes macroscópicamente libres de 5 mm. Tras el análisis anatomopatológico se observa un margen afecto de la pieza, por lo que se realiza una nueva intervención, reseccando todo el plano subcutáneo hasta alcanzar la zona aponeurótica. En esta ocasión el estudio histológico informa de bordes libres. Sin embargo, 1 mes después de la última intervención presenta un nuevo nódulo de 0,5 cm que se confirma tras su exéresis como una nueva recidiva. Actualmente libre de enfermedad.

Conclusiones. El dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia infrecuente en la edad pediátrica. Se caracteriza por un alto índice de recidiva local, con tasas de hasta el 50%, especialmente en el área de cabeza y cuello. Debido a su crecimiento con patrón estoriforme y prolongaciones de tipo pseudópodo, es frecuente la resección incompleta. El tratamiento de elección es la exéresis con márgenes libres de 2-3 cm siempre que sea posible y su confirmación microscópica para disminuir la posibilidad de recidivas. Aun así, debemos realizar un seguimiento estrecho de estos pacientes, especialmente en el caso del DFSP con transformación fibrosarcomatosa por ser este un tumor de mayor riesgo.

INFECTOLOGÍA

R-0033. LINFADENITIS POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS, UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA. Barrique Rodríguez S, Alvargonzález Fernández J, Rodríguez Lorenzo P, Rodríguez Fernández S, Álvarez Álvarez A, García Iglesias A, Pérez Alba M, Pérez Méndez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La adenitis cervical es la patología más frecuente causada por micobacterias atípicas en niños inmunocompetentes. Se estima que representan el 10-20% de las adenitis cervicales de curso subagudo-crónico en niños, siendo una infección emergente en nuestro medio. La especie más frecuentemente implicada es *Mycobacterium avium-complex*. Presentamos tres pacientes diagnosticados de linfadenitis por micobacterias atípicas en un hospital de segundo nivel en un periodo de 12 años.

Casos clínicos. Se trata de un varón y dos mujeres de 3, 4 y 8 años que consultaron por una adenopatía de más de tres semanas de evolución única, unilateral, indolora sin otros síntomas asociados. Dos habían recibido antibioterapia convencional previamente sin observar mejoría. La localización fue a nivel submandibular, yugolodigástrico y postero-lateral. Dos de ellas fueron clasificadas, según estadiaje de Penn, como grado I y otra como grado III. Las especies de micobacterias aisladas por cultivo o PCR fueron *M. avium-complex*, *M. scrofulaceum* y *M. malmoeense*. El abordaje terapéutico inicial fue distinto en los tres casos: en uno Cirugía rechazó la intervención y se trató con claritromicina y ciprofloxacino durante 6 meses, en otro se decidió observar la evolución, optando sus padres posteriormente por cirugía; en el último caso se realizó tratamiento quirúrgico de entrada precisando posteriormente antibioterapia por fistulización de la herida quirúrgica.

Conclusiones. Observamos un retraso en el diagnóstico de nuestros pacientes. Es necesario sospechar y diagnosticar de manera precoz esta patología ante niños entre 3-4 años con adenopatía única, unilateral e indolora a nivel submandibular de largo tiempo de evolución. No está clara la mejor opción terapéutica. Los estudios más recientes recomiendan cirugía precoz (mejores resultados y menor riesgo de complicaciones si se hace en el primer mes) o la observación.

R-0046. DENITIS CERVICAL SUBAGUDA. A VECES ES LO QUE PARECE. Díaz Fernández P¹, Pérez González D¹, Pérez Belmonte E¹, Reyes Sancho S¹, Giordano Urretabizkaya MN¹, Pastor Tudela AI¹, Portal Buenaga M¹, Pérez

Gómez L². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria. ²Pediatra. Centro de Salud Laredo. Cantabria

Introducción. La adenitis subaguda se define como ganglios linfáticos aumentados de tamaño, con signos inflamatorios asociados y duración mayor de tres semanas, siendo la localización cervical la más frecuente. En contra de los agentes etiológicos principales en procesos agudos como diferentes virus o bacterias (*S. aureus*, *S. pyogenes*), en las adenitis subagudas o crónicas debemos descartar etiología tumoral, así como microorganismos menos frecuentes (*M. tuberculosis*), sin olvidar las causas de adenitis aguda evolucionada dentro del diagnóstico diferencial.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 14 años sin antecedentes de interés salvo dermatitis atópica que consulta en urgencias por adenopatía laterocervical de un mes de evolución, refractaria a antibioterapia oral. Como síntoma acompañante asocia astenia, manteniéndose afebril, sin síndrome constitucional. No antecedente epidemiológico de interés salvo convivencia con dos gatos. Realizado estudio por su pediatra, con analítica sanguínea anodina y serologías negativas. A la exploración destaca adenopatía laterocervical izquierda de 4 cm de diámetro con signos inflamatorios locales acompañada de placa eczematososa en piel circundante, sin adenopatías a otro nivel ni megalias asociadas. Se repite estudio analítico, se coloca Mantoux y se solicita ecografía cervical, compatible con adenopatía abscesificada, por lo que se decide ingreso hospitalario para antibioterapia endovenosa. Ante ausencia de respuesta se decide drenaje quirúrgico, realizando estudio microbiológico de exudado, con aislamiento de *S. aureus* meticilin-sensible. Posteriormente evolución favorable, permitiendo paso a antibioterapia oral, constatando ausencia de síntomas de manera posterior.

Conclusiones. La anamnesis y exploración física completas son esenciales en la valoración de la adenitis cervical. Deben realizarse los estudios complementarios oportunos y en caso de duda diagnóstica o evolución prolongada o insatisfactoria estará indicada la toma de muestra lesional (biopsia, drenaje, punción-aspiración, etc.) para confirmar el diagnóstico mediante estudio microbiológico y/o anatomopatológico.

R-0072. LINFADENITIS POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 3 AÑOS EN HOSPITAL DE NIVEL II. Jiménez M, Jiménez A, Rubio F, Rupérez S, Marrero M, Abad N, De Pedro S, Tejerizo A. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. Descripción de 7 casos de linfadenitis por micobacterias atípicas atendidos en el Servicio de Pediatría del Hospital de Ávila desde 2018 a 2020. Estudio de 4 casos en el 2018, 2 en 2019 y 1 en 2020. Todos menores de 4 años, derivados desde Atención primaria, Urgencias del Hospital y/o Servicio de ORL del Hospital. Ante el aumento significativo de casos atendidos en nuestro Hospital y el diferente manejo/abordaje por diferentes servicios que atienden a estos niños, proponemos un protocolo de actuación sujeto a nuestras circunstancias y características de Hospital Nivel II.

Casos clínicos. **Caso 1:** Afectación múltiple unilateral. Biopsia ORL. *M. avium*. Fistulización. Tratamiento médico (cojera). Alta ORL de referencia. Queloides. C. Plástica de momento no intervención. **Caso 2:** Afectación múltiple unilateral. PAAF. No aislamiento microbiológico. Tratamiento (Tt^o) médico. Intervención Cirugía Maxilofacial. **Caso 3:** Afectación única submaxilar. PAAF. *M. avium*. Tt^o médico. Involución. No Cirugía. **Caso 4:** Afectación múltiple. 2 PAAF. *M. lentiflavum*. Tt^o médico. Tt^o Cirugía Maxilofacial. **Caso 5:** Afectación múltiple. 2 PAAF. *M. lentiflavum*. Tt^o médico. Tt^o Cirugía Maxilofacial. **Caso 6:** Afectación única. 2 PAAF. No aislamiento microbiológico. Tt^o médico. Fistulización. Incisión y drenaje Urgencias quirúrgicas. Tt^o Cirugía Maxilofacial. **Caso 7:** Afectación única. 2 PAAF. No aislamiento microbiológico. Tt^o médico. Involución. No Cirugía.

Conclusiones. La historia natural de la adenitis por micobacterias atípicas es impredecible, el curso es insidioso y el abordaje muy variable entre diferentes servicios. Ante el aumento significativo de casos atendidos hemos considerado importante y útil la realización de un protocolo adaptado a las características de nuestro Hospital con el fin de unificar asistencia, facilitar el manejo y realizar adecuado diagnóstico diferencial. El seguimiento multidisciplinar es clave en estos pacientes. La adhesión al protocolo por parte de los servicios implicados ha resultado satisfactoria.

R-0081. LINFADENITIS PERSISTENTES POR BARTONELLA HENSELAE: TRATAMIENTO CON CIPROFLOXACINO. Alberca G, Rodríguez A, Gutiérrez M, Hernández N, Valencia MC, Ochoa C. Complejo Asistencial de Zamora.

Introducción. La enfermedad por arañazo de gato es una enfermedad infecciosa causada por *Bartonella henselae*, que suele tener un curso benigno, manifestándose como una linfadenopatía regional autolimitada. Sin embargo, no siempre cursa de forma tan benévola.

Casos clínicos. Presentamos una niña de 12 años atendida en urgencias por tumefacción en codo izquierdo desde hacía 11 días. En ecografía se observan 4 adenopatías con celulitis pericircular. Se extrajo analítica (anodina) y se prescribió amoxicilina-clavulánico oral (10 días) y posteriormente azitromicina (5 días). Las serologías de CMV, VEB y *B. henselae* fueron negativas. En controles posteriores ante la persistencia de tumefacción y resultados preliminares sugerentes de infección por *Francisella tularensis*, se pautó ciprofloxacino oral (14 días), con adecuada respuesta. Los resultados definitivos descartaron tularemia, y confirmaron seroconversión para *B. henselae* (IgM 1/200 e IgG 1/640). El segundo caso es un niño de 12 años, con adenopatías en extremidad inferior izquierda (dos en área inguinal y una en hueco poplíteo) persistentes, eritema nodoso supramaleolar izquierdo interno de 2 semanas de evolución, con fiebre en los últimos 5 días, a pesar de tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico. El paciente refería contacto con perros y gatos. Se decidió ingreso, instaurándose antibioterapia con amoxicilina-clavulánico intravenoso (IV) 10 días y azitromicina oral, previa recogida de hemocultivo y serologías. Ante la ausencia de mejoría recibe doxiciclina (4 días), sin respuesta. Tras serología (IgM) positiva para *B. henselae*, se pautan rifampicina y azitromicina orales, conjuntamente con metilprednisolona IV (3 días), seguida de prednisona oral en pauta descendente. Tras desaparición de la fiebre y descenso progresivo de los signos inflamatorios, es dado de alta con rifampicina, azitromicina y prednisona (12 días). Se realizaron dos biopsias con aguja gruesa, la segunda con PCR positiva para *B. henselae*. Es seguido en control ambulatorio, con empeoramiento de las adenopatías; iniciándose nuevo ciclo con rifampicina y doxiciclina (16 días) con ausencia de respuesta, por lo que se inicia tratamiento con ciprofloxacino (14 días), presentando mejoría.

Conclusiones. El tratamiento de esta enfermedad en inmunocompetentes resulta controvertido, sin embargo, suele recomendarse para acortar la duración y como prevención de complicaciones graves. El fármaco sugerido en niños con linfadenopatías es la azitromicina, aunque no hay evidencia sobre su eficacia. Las infecciones por *Bartonella* suponen un reto terapéutico debido a su persistencia, y con frecuencia, recaída. En los casos presentados, el tratamiento de rescate con ciprofloxacino fue eficaz.

R-0082. MENINGITIS TUBERCULOSA EN LA EDAD PEDIÁTRICA. Pérez Salas S, Palacio Tomás L, López Salas E, Valencia Ramos J, Gómez Sánchez E, Gómez Sáez F, Oyáguéz Ugidos PP, García González M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. La tuberculosis (TBC) pediátrica es una entidad poco frecuente en nuestro país. La mortalidad es excepcional; sin embargo, las formas extrapulmonares de la enfermedad pueden provocar importantes secuelas, sobre todo en edades tempranas. Una de las formas más graves es la meningitis tuberculosa, a propósito de la cual presentamos el siguiente caso clínico.

Caso clínico. Niña de 3 años que ingresa por alteración del nivel de conciencia. Presenta fiebre diaria de predominio vespertino de tres semanas de evolución, pérdida ponderal y vómitos y cefalea intermitentes. En los últimos días asocia bradipsiquia con mayor torpeza motora y realiza tres episodios de desconexión del medio con mirada perdida y rigidez generalizada con somnolencia posterior. Como antecedente, padre diagnosticado de TBC pulmonar hace 4 meses; la niña no recibió tratamiento profiláctico antituberculoso ante prueba de la tuberculina negativa. A su ingreso presenta alternancia entre periodos de sueño e irritabilidad con un Glasgow inicial de 12. Se realiza analítica sanguínea y radiografía de tórax, ambas normales y se completa estudio con TAC craneal, sin hallazgos reseñables. Deterioro neurológico progresivo hasta Glasgow de 8. Se inicia tratamiento con corticoides y cuádruple terapia antituberculosa (isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol), así como aciclovir, cefotaxima y vancomicina, confirmándose posteriormente infección tuberculosa tras detección de complejo *Mycobacterium tuberculosis* en líquido cefalorraquídeo, aspirado traqueal y jugos gástricos. A los tres días se realiza RMN cerebral, donde se observa arteritis en ambas arterias cerebrales medias (ACM) desde M1 con lesiones isquémicas en ganglios basales y territorios más distales de ambas ACM. Mejoría clínica progresiva, presentando actualmente hemiparesia izquierda, emisión de palabras sin formar frases completas y obedeciendo órdenes sencillas.

Conclusiones. La meningitis tuberculosa es una patología grave que aparece fundamentalmente en la edad pediátrica, sobre todo en los niños más pequeños. Dada su elevada morbilidad, la detección de contactos estrechos cobra especial importancia para poder iniciar tratamiento profiláctico de forma precoz y así evitar el desarrollo de la misma.

R-0085. INFECCIONES DE REPETICIÓN EN LA EDAD PEDIÁTRICA, ¿CUÁNDO SOSPECHAR UNA INMUNODEFICIENCIA? Fernández Castiñeira S, Fernández López A, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Díaz Anadón LR, Fernández Morán E, García Fernández S, Quesada Colloto P. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las inmunodeficiencias se pueden clasificar en primarias o congénitas y secundarias o adquiridas. A su vez, las primarias tienen muchos subtipos, pero los más importantes son las humorales, las combinadas, los déficits en los fagocitos y los del complemento. El motivo más frecuente por el que se diagnostican son las infecciones de repetición, motivo por el cual debemos prestar especial atención a los niños con múltiples consultas por este motivo.

Objetivos. El objetivo de nuestro estudio es describir la frecuencia de cada una de las inmunodeficiencias más frecuentes en un hospital de tercer nivel, los datos demográficos de estos pacientes, sus formas de presentación y su evolución.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los niños ingresados en un hospital de tercer nivel con diagnóstico de una inmunodeficiencia. Se recogieron datos desde enero del año 2000 hasta diciembre de 2019. Como criterios de inclusión se aceptaron todos los pacientes menores de 18 años y con diagnóstico de inmunodeficiencia en su informe de alta de hospitalización.

Resultados. Se estudiaron 74 historias clínicas, de las cuales finalmente solo se incluyeron 20 en el presente estudio (se excluyeron aquellos cuyo diagnóstico no era de inmunodeficiencia primaria y las historias clínicas repetidas). De los 20 pacientes que se estudiaron, el 65% eran varones y el 35% mujeres, con una edad media de 5 años al diagnóstico (aunque más del 50% se diagnosticaron antes de los 2 años de edad). El diagnóstico más frecuente fue el déficit de IgA (40%), seguido por la inmunodeficiencia común variable (15%) y la inmunodeficiencia combinada grave (15%). 4 de los pacientes fueron éxitos, 2 precisaron trasplante de progenitores hematopoyéticos y 4 profilaxis antibiótica continuada. A seis de los pacientes se les diagnosticó la inmunodeficiencia por presentar infecciones de repetición y a otros

3 por neumonías que no evolucionaron bien. A un paciente por una infección por patógeno oportunista (*criptosporidium*) y a otro por un shock séptico. En el resto de pacientes no estaba bien especificado.

Conclusiones. En un niño con infecciones de repetición y otros signos de alarma se debe valorar la posibilidad de que padezca una inmunodeficiencia.

Las pruebas de primer nivel incluyen la realización de un hemograma y una cuantificación de inmunoglobulinas

R-0090. CORTICOTERAPIA EN BARTONELLA SISTÉMICA: ¿CUÁNDO INDICARLA? Díaz García P, Pérez Pérez A, Fernández Miaja M, Antomil Guerrero B, Fernández Moran E, Fernández López A, García Fernández S, Alonso Álvarez MA. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

Introducción. La fiebre es un motivo de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría. El estado general del niño y su edad, son los dos pilares más importantes para el abordaje del cuadro. En casos de fiebre prolongada, la infección por *Bartonella henselae* se debe considerar en el diagnóstico diferencial.

Caso clínico. Varón de 5 años, con buen estado general, que ingresa por fiebre sin foco de cinco días de evolución (40°C) y elevación de reactantes de fase aguda (RFA). Inicialmente se solicitan estudios microbiológicos, y se pauta antitérmico exclusivamente. Ante persistencia de fiebre, se amplían estudios complementarios, con ecografía y tomografía abdominal que confirman lesiones focales hepáticas y esplénicas sugestivas de proceso infeccioso (Fig. 1). Se recibe informe de serología positiva (IgM e IgG, 1/256) para *B. henselae*, siendo diagnosticado de bartonelosis sistémica en su forma hepato-esplénica al 9º día de ingreso y 14 de fiebre.

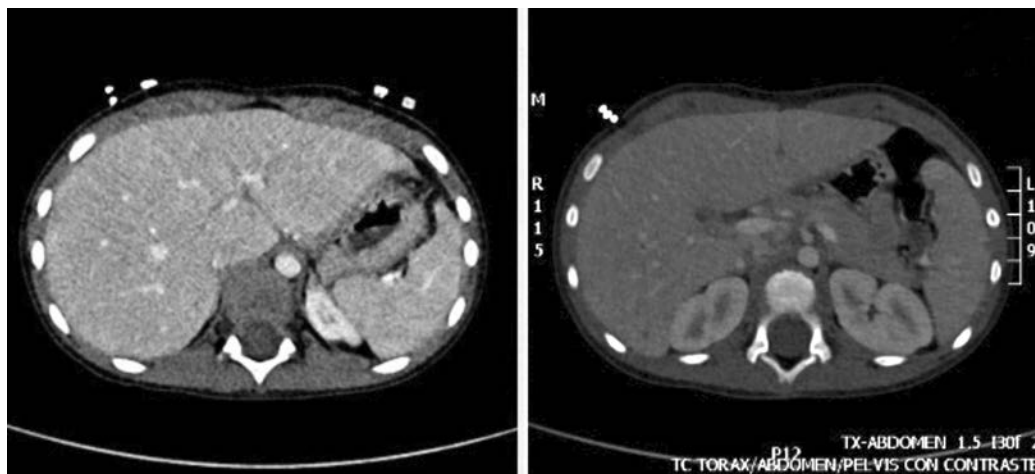


Figura 1 (R-0090).

Se inicia antibioterapia con rifampicina y azitromicina orales, persistiendo la fiebre 12 días después, habiendo aumentado el título de IgG (1/512), y presentando persistencia de IgM positiva y lesiones ecográficas de mayor tamaño. Tras revisión de literatura, y con cierta controversia, se inicia tratamiento con prednisona (2 mg/kg/día) en el día 27 de fiebre, quedando afebril a las 24 horas. Dos semanas después se suspende tratamiento, permaneciendo desde entonces afebril. Los RFA son normales a los dos meses del diagnóstico, pero las lesiones hepatoesplénicas persisten en el último control.

Comentarios. En la bartonelosis sistémica, la antibioterapia está indicada en las formas oculares y neurológicas y es controvertida en otras formas diseminadas. Los pacientes con fiebre persistente podrían beneficiarse de la corticoterapia. La indicación de controles ecográficos en pacientes asintomáticos es dudosa, ya que las lesiones focales hepatoesplénicas pueden persistir por tiempo no establecido.

R-0096. UNA CAUSA POCO HABITUAL DE FIEBRE Y EXANTEMA EN LACTANTES. *García Fernández S¹, Alonso Losada D¹, Fernández López A¹, Fernández Morán E¹, Fernández Castiñeira S¹, Oreña Ansorena V², Díaz García P¹, Ordóñez Álvarez FA¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las enfermedades exantemáticas son una causa de consulta muy frecuente. Muchas veces su causa es vírica, teniendo habitualmente un curso autolimitado y buena evolución, pero hay que tener en cuenta que, en ocasiones, puede tratarse de una manifestación de otras etiologías.

Caso clínico. Lactante de 12 meses que acude a Urgencias de Pediatría por exantema de reciente aparición y fiebre de 5 días de evolución de hasta 38,5°C (los dos primeros días febrícula). En la exploración física se objetiva regular estado general, con relleno capilar de 2 segundos y exantema maculoeritematoso no pruriginoso generalizado predominante en tórax, abdomen y espalda. No presenta signos meníngeos ni petequias. Orofaringe hiperémica. Resto de exploración anodina. Se extrae analítica, donde se objetiva leucocitosis de predominio neutrofílico y elevación de reactantes de fase aguda, con procalcitonina de 71,81 mg/dl y PCR de 37 mg/dl. Se amplían estudios complementarios, con hemocultivo, radiografía de tórax, urinocultivo, y punción lumbar y se ingresa en Planta de Hospitalización con tratamiento endovenoso con cefotaxima a 200 mg/kg/día. Constantes estables en todo momento, salvo taquicardia, que cede al disminuir temperatura, y leve tendencia a la hipotensión, con TAM en

torno a 60-70 mmHg, que mejora tras expansión con suero salino fisiológico. A las 6 horas del ingreso, Microbiología notifica crecimiento de *Streptococcus pyogenes* en el hemocultivo, por lo que se suspende cefotaxima y se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), donde se inicia tratamiento con clindamicina endovenosa (10 mg/kg/8 horas) y penicilina G endovenosa (300.000 UI/kg/día). Se mantiene en UCIP durante 3 días, con mejoría clínica y analítica. Durante su estancia en UCIP únicamente destaca una coagulopatía por consumo, que mejora tras la administración de dos dosis de vitamina K, y una leve insuficiencia renal prerrenal (creatinina 0,60 mg/dl, urea 49 mg/dl), que se trata con sueroterapia, con excelente respuesta. Posteriormente, se traslada a Planta de Hospitalización para finalización de tratamiento endovenoso y vigilancia clínica, sin incidencias. Es alta hospitalaria a los 10 días asintomático.

Conclusiones. La sepsis por *Streptococcus pyogenes* es una causa poco frecuente y grave de fiebre y exantema en el lactante. La anamnesis y la exploración física son esenciales en nuestra práctica a seguir

R-0108. CONJUNTIVITIS NEONATAL DE ETIOLOGÍA INFRECUENTE. *Goez Sanz C¹, Torres Ballester I², Izquierdo Herrero E², Espinoza Leiva A¹, Nieto Sanchez RM², Matías del Pozo V², Medina Muñoz M², Pino Vázquez A².* ¹Médico interno residente y ²Médico facultativo especialista. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. La conjuntivitis neonatal puede tener etiologías variadas, siendo en muchas ocasiones indicador de una obstrucción del conducto lacrimal, pero pudiendo en muchas otras esconder una infección generalizada y grave.

Caso clínico. Neonato de 11 días acude a urgencias por secreción ocular izquierda. Fruto de una gestación escasamente controlada con parto eutócico a las 38 semanas y un periodo perinatal sin incidencias. Seis horas de bolsa rota con cultivo recto-vaginal sin realizar. Madre de 18 años, secundigesta. Padre de 30 años y hermano de 15 meses sanos. Presenta secreción escasa izquierda desde el nacimiento, siendo dado de alta de maternidad en tratamiento con eritromicina tópica, que retiran a las 48 horas por mejoría parcial. Contacta con su pediatra a los 4 días debiendo reiniciando antibioterapia tópica. En las 24 horas previas a su consulta, inicia tumefacción palpebral y secreción mucopurulenta profusa. Exploración física: llamativo edema palpebral bilateral mayoritariamente izquierdo, hiperemia conjuntival con aspecto empedrado tarsal y disminución de la apertura ocular. Importante secreción mucopurulenta espesa. Buen estado general y resto de

exploración por aparatos normal. Valorado por oftalmología, se decide conjuntamente ingreso para tratamiento endovenoso ante sospecha de conjuntivitis bacteriana con celulitis leve. Analítica sanguínea con leve leucocitosis (leucocitos 15.550/uL, neutrófilos 47.3%), reactantes de fase aguda negativos. Se inicia cefotaxima endovenosa, eritromicina oral y tobramicina tópica. Ante hemocultivo negativo, con cultivo del exudado positivo para *Chlamydia trachomatis* a las 72 horas, se retira antibiótico tópico y parenteral. Oftalmología indica corticoterapia tópica durante 72 horas para reducir el alto grado de inflamación local. Alta a domicilio tras completar 7 días de tratamiento, debiendo cumplir hasta 14 días. Se extrae serología para *C. trachomatis* (negativa). Seguimiento del paciente en consultas de oftalmología, indicación acudir a su médico para testar e iniciar tratamiento materno y de su pareja sexual.

Discusión. *C. trachomatis* es infrecuente actualmente en las conjuntivitis neonatales. Alta sospecha en medio social desfavorable. Transmisión mediante exposición en el canal del parto y debiendo sospecharse ante síntomas a los 5-14 días de vida. Eritromicina oral durante 14 días de elección, no siendo efectivo el tratamiento tópico. Tanto la madre como sus parejas sexuales deben ser tratadas.

R-0133. SÍNDROME DE RESPUESTA INFLAMATORIO MULTISISTÉMICO POR SARS-COV-2 Y ATELECTASIA DE LÓBULO MEDIO ¿CONSECUENCIA O CASUALIDAD? Quesada Colloto P¹, Ruiz de Valbuena Maíz M², Morillo Carnero PV², de la Serna Blázquez O², de Manuel Gómez C². ¹AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Neumología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. En la actualidad sabemos que la infección por SARS-CoV-2 suele afectar de forma leve y autolimitada a la población pediátrica. No obstante, un pequeño porcentaje puede presentar un cuadro de gravedad variable llamado Síndrome Inflamatorio Multisistémico Pediátrico (SIM-PedS), cuya baja incidencia aún no permite conocer en profundidad sus posibles secuelas.

Caso clínico. Varón de 13 años sin antecedentes de interés, que en abril de 2020 presenta clínica compatible con SIM-PedS con PCR positiva para SARS-CoV-2. Precisa ingreso en Cuidados Intensivos Pediátricos por hipotensión en contexto de shock distributivo. No precisó soporte respiratorio excepto oxigenoterapia el primer día de ingreso en contexto de shock. Presenta buena evolución posterior, pudiendo ser dado de alta a planta a las 72 horas y a domicilio a los 11 días. Durante el seguimiento ambulatorio, se realiza por protocolo radiografía

de tórax en la que se observa una asimetría en la densidad y volumen de los pulmones, estando el derecho ligeramente más insuflado. Nunca había realizado otras radiografías excepto durante el ingreso, en las que no se observaba dicho hallazgo, si bien habían sido realizadas con escasa inspiración y, por ello, eran poco valorables. Se realiza además espirometría basal forzada, en la que se objetiva un patrón obstructivo leve con prueba broncodilatadora positiva. Se pauta tratamiento con corticoides inhalados a dosis medias y se reevalúa 6 meses después, con mejoría de la función pulmonar pero persistencia de los hallazgos en la radiografía. Se completan estudios con tomografía computerizada en la que se observa una atelectasia completa de lóbulo medio, por lo que se realiza una fibrobroncoscopia sin hallazgos patológicos. Clínicamente, el paciente siempre ha estado asintomático sin ninguna sintomatología a nivel respiratorio. Actualmente continúa con tratamiento con corticoides inhalados y presenta una función pulmonar normal desde el inicio del mismo.

Conclusiones. El cuadro presentado podría ser compatible con un síndrome de lóbulo medio asintomático en contexto de asma detectado de forma casual o bien, una secuela de mecanismo desconocido tras la infección por SARS-CoV-2. Aún queda mucho por conocer en cuanto a la clínica y, sobre todo, las consecuencias de la infección por SARS-CoV-2, especialmente en población pediátrica.

R-0142. HERPES ZÓSTER: ¿CUÁNTO DEBEMOS ESPERAR PARA INICIAR TRATAMIENTO? Zarandona Leguina S, García Miralles LC, Pérez Arnáiz L, Corpa Alcalde A, Iglesias Rodríguez M, Morante Martínez D, Palacio Tomás L, Domínguez Sánchez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos

Introducción. El herpes zóster es una enfermedad neurocutánea causada por la reactivación del virus varicela zóster (VVZ). Se caracteriza por un exantema vesicular sobre base eritematosa que puede afectar a uno o varios dermatomas asociado a dolor y quemazón. El diagnóstico es clínico, pero puede ser necesaria su confirmación mediante pruebas de laboratorio, siendo la PCR la más sensible. El tratamiento inicial es sintomático, quedando relegados los antivirales en caso de inmunosupresión o afectación importante. Entre las complicaciones destacan la neuralgia postherpética, el herpes zóster oftálmico y el síndrome de Ramsay Hunt.

Caso clínico. Paciente mujer de 12 años, con antecedente de primoinfección por VVZ a los 2 meses de edad, que presenta vesículas milimétricas sobre base macular eritematosa de 24 horas de evolución, con afectación única de derma-

tomas C3-C4 izquierdos. Clínicamente se sospecha Herpes Zóster y dado que solo afecta a dos dermatomas se pauta tratamiento sintomático (ausencia de inmunosupresión y de signos de alarma). A los 3 días presenta empeoramiento clínico progresivo con extensión de las lesiones desde C2-C5 izquierdos, región trigeminal V3, pabellón auricular, conducto auditivo externo, región retroauricular y raíz de cuero cabelludo ipsilateral confluyendo las lesiones vesiculares en grandes flictenas con halo eritematoso periférico. Dada la mala evolución, se ingresa para tratamiento antiviral con aciclovir y se añade corticoterapia intravenosa. Precisa analgesia pautada con control parcial del dolor. A las 24 horas de ingreso se observan lesiones impetiginizadas por lo que se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico, con mejoría progresiva de las mismas. Se confirma infección por VVZ mediante PCR de exudado cutáneo. Analítica con linfopenia, resto normal, pendiente de realizar estudio de inmunidad. Adecuada evolución clínica, descartándose afectación ocular.

Conclusiones. Aunque el tratamiento antiviral sistémico es más eficaz en las primeras 72 horas del inicio del cuadro, está indicado administrarlo si existe aparición continua de nuevas lesiones o afectación de varios dermatomas. Se recomienda asociar corticoterapia si presenta afectación ocular y/u ótica. Dada su baja incidencia en la población pediátrica y en pacientes con afectación severa, como el caso de nuestra paciente, resulta necesario realizar estudio de inmunidad para descartar la presencia de inmunodeficiencias de base.

R-0148. LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN LAS LESIONES CUTÁNEAS PEDIÁTRICAS.

García Fernández S¹, González López C¹, Fernández Morán E¹, Fernández López A¹, Antomil Guerrero B¹, Oreña Ansorena V², Delgado Nicolás S¹, Calle-Miguel L¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La patología dermatológica inflamatoria subaguda requiere a menudo consulta en Urgencias de Pediatría. La causa más frecuente de nódulos inflamatorios es el eritema nodoso. Se presenta un caso de una paciente con lesiones compatibles con esta patología.

Caso clínico. Niña de 10 años que acude a Urgencias de Pediatría por lesiones bilaterales en región pretibial de 12 días de evolución, con fiebre al inicio del cuadro y en el momento de la consulta. Las lesiones se habían iniciado como nódulos aislados en codo derecho, zona suprapatelar izquierda y pretibial derecha, con progresiva extensión a ambas regiones pretibiales, estas últimas con aumento de tamaño

y signos inflamatorios. Había recibido tratamiento con corticoides y antibiótico. Antecedentes: faringoamigdalitis 10 días antes, tratada con amoxicilina con buena respuesta. No antecedentes personales ni familiares de interés. Exploración física: buen estado general, nódulos palpables agrupados en ambas regiones pretibiales, con eritema, edema, calor y dolor a la palpación, y nódulos aislados en región lateral y posterior de ambas piernas y muslos. Resto de exploración física anodina. Pruebas complementarias: 17.500 leucocitos/mm³, 73,9% neutrófilos, 572.000 plaquetas/mm³, serie roja normal, proteína C reactiva 11 mg/dl, antiestreptolisina O (ASLO) 2.317 U/ml, velocidad de sedimentación globular 81 mm/h, función renal y hepática normales; estudios serológicos no indicativos de infección aguda por virus Epstein-Barr, citomegalovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Yersinia*, o *Bartonella henselae*, entre otros; quantiferon negativo; radiografía de tórax normal. Evolución: mejoría clínica tras tratamiento con corticoides, antiinflamatorios y reposo. Reaparición de la fiebre y las lesiones tras suspensión de tratamiento, y especialmente tras reintroducción de actividad. Control analítico con mejoría de reactantes de fase aguda y persistencia de valores elevados de ASLO.

Conclusiones. En el caso expuesto, el antecedente de faringoamigdalitis y la elevación de ASLO son indicativos de infección previa por *Streptococcus pyogenes*, causa más frecuente de eritema nodoso en la población pediátrica. El eritema nodoso presenta una evolución subaguda y ocasionalmente pueden observarse nódulos en zonas no pretibiales. El tratamiento es sintomático, con reposo con piernas elevadas y antiinflamatorios. Se reserva el uso de corticoides para formas graves y la realización de biopsia para casos atípicos.

R-0155. UNA INFECCIÓN CON MALA EVOLUCIÓN. García Barbero E, Carranza Ferrer J, Romano Medina A, Alonso Ferrero J, García Saseto P, Goez Sanz C, Usín Suarez Y. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. El panadizo herpético es la infección dolorosa de los dedos de la mano que afecta típicamente a la falange distal y puede asociar síntomas sistémicos. La forma de inoculación más frecuente en pediatría es a través de la introducción de los dedos en la boca en pacientes con herpes labial o gingivostomatitis herpética por virus herpes simple 1 (VHS-1). El diagnóstico diferencial incluye impétigo, paroniquia, celulitis y absceso. La complicación más habitual es la sobreinfección bacteriana y son frecuentes las recidivas.

Caso clínico. Paciente de 15 meses que consulta en numerosas ocasiones en el Servicio de Urgencias y en Atención

Primaria por lesión cutánea en primer dedo de mano derecha. Inicialmente eritema, edema y aumento del calor a nivel periungueal; ante sospecha de paroniquia se intenta drenaje sin éxito y se pauta mupirocina tópica. A las 24 horas progresión a vesículas y aparición de úlceras milimétricas en cavidad oral diagnosticándose de panadizo herpético e iniciando aciclovir tópico. El día siguiente formación de pústulas y supuración purulenta por lo que se añade amoxicilina oral. A los 5 días diseminación de las vesículas en cara, cuello, boca y párpados e inicio de picos febriles, se pauta Aciclovir oral a 5 mg/kg/8 h. Evolución del panadizo herpético a lesiones costrosas y sanguinolentas que precisan realización de curas con Betadine y vendaje. Además, cambio de antibiótico a amoxicilina-clavulánico presentando buena evolución con estos tratamientos. Consulta en Urgencias un mes más tarde por lesiones vesiculosas incipientes en cara y en el mismo dedo con edema, eritema circundante y distrofia periungueal residual. Dada la evolución tórpida del anterior episodio se recoge muestra para estudio microbiológico confirmándose presencia de ADN VHS-1 que responde adecuadamente al tratamiento con aciclovir oral sin presentar complicaciones.

Conclusiones. Aunque se trata de una enfermedad auto-limitada puede emplearse Aciclovir oral en casos con mala evolución y para prevenir recidivas si se administra de forma temprana. Aciclovir tópico también disminuye la duración de los síntomas. Deben usarse antibióticos solo en caso de sobreinfección bacteriana y la incisión quirúrgica está contraindicada. El diagnóstico es clínico, sin embargo, podría recurrirse al diagnóstico microbiológico en casos dudosos siendo el cultivo el método más sensible.

R-0156. HERPES SIMPLE RECIDIVANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Membrives Aparisi JS¹, Librán Peña A¹, Centeno Robles T², Vázquez Fernández ME¹, Martínez Badillo C³.* ¹Pediatras. Centro de Salud Circunvalación. Valladolid. ²Pediatra. Centro de Salud Rondilla ¹. Valladolid. ³MIR Medicina Familiar y Comunitaria.

Introducción. El virus del herpes simple (VHS) es el virus que más frecuentemente afecta la piel. Es un virus de la familia *Herpesviridae* (junto con VHS2 y el virus varicela zóster). Su reservorio es exclusivamente humano. La transmisión se produce por contacto con lesiones activas o fluidos contaminados. Desde la piel se produce el acantonamiento en los ganglios de las raíces sensoriales del asta dorsal. Los brotes clínicos se producen por replicación viral en respuesta a radiación UV, cambios de temperatura, estrés, factores hormonales o inmunosupresión. En el caso del VHS1 la reactivación se suele

producir en el ganglio del trigémino, afectando pues al ojo, cara y orofaringe. La primoinfección suele ser más severa que las recurrencias, aunque también puede ser subclínica, en forma de gingivoestomatitis con fiebre, artromialgias y malestar general. Las reactivaciones afectan al territorio del trigémino, apareciendo vesículas que se ulceran y se acompañan de dolor, prurito o parestesias. Se suele resolver en los 7 días posteriores.

Caso clínico. Niño de 6 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. No historias de infecciones de repetición. Presenta un primer episodio de aparición de vesículas arracimadas con formación de costras en mejilla izquierda tras un traumatismo con un balón. En los días posteriores progresión a celulitis preseptal que precisa ingreso y tratamiento con amoxicilina-clavulánico iv. Fue valorado por oftalmología con exploración normal. En los 2 años posteriores presenta 4 episodios de aparición de lesiones similares en idéntica localización, en 3 de ellos asociando celulitis preseptal, siendo tratados de forma ambulatoria con amoxicilina-clavulánico y con aciclovir oral a partir de las 24 horas de iniciado el cuadro. Durante uno de los brotes se realizó PCR de las lesiones positiva para VHS1. Asimismo, se realizó estudio inmunológico durante su ingreso incluyendo hemograma, inmunoglobulinas, complemento y poblaciones linfocitarias con valores dentro de la normalidad para su edad.

Conclusiones. El herpes labial es la manifestación más común causada por el VHS1, siendo la primoinfección por VHS más frecuente durante la infancia. Habitualmente no causa infecciones graves, siendo la complicación más frecuente la sobreinfección bacteriana. El tratamiento antiviral no suele emplearse de primera línea al ser cuadros autolimitados ni evitar el acantonamiento ni las recidivas, sin embargo acorta el periodo sintomático y puede reducir la transmisión. Este caso presenta la particularidad de la severidad observada en las recurrencias, por lo que se hizo el cribado de inmunodeficiencias y propició que se iniciara aciclovir oral de forma precoz, dado que su máxima efectividad se produce en las primeras 72 horas del cuadro.

NEFROLOGÍA

****3^{ER} PREMIO A LA MEJOR COMUNICACIÓN****

R-0069. SÍNDROME DE AORTA MEDIA: CAUSA INFRECUENTE DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL GRAVE DE DIFÍCIL CONTROL. *Rubio F, Lázaro J, Marrero M, Abad N, De Pedro S, Rupérez S, Jiménez A, Jiménez M.* Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.

Introducción. El síndrome de aorta media (SAM) causa un 0,5-2% de los casos de coartación aórtica tóraco-abdominal. Se produce un estrechamiento de la aorta abdominal proximal y de las principales arterias a dicho nivel y respectivos ostium de salida, afectando principalmente a las arterias renales. Es una causa importante de hipertensión (HTA) renovascular en niños y adolescentes (26%). La HTA, generalmente grave (estadio II), implica grandes dificultades en el tratamiento médico y/o quirúrgico. En el caso del SAM idiopático la etiología es desconocida.

Caso clínico. Niño de 4 años que ingresa en la Planta de Pediatría por presentar infección respiratoria con mala evolución clínica pese a tratamiento antibiótico beta-lactámico a altas dosis. Se realizan tomas seriadas de tensión arterial obteniendo cifras persistentes en estadio II de HTA (superiores al percentil 99 más 5 mmHg). No presentaba sintomatología secundaria en posible relación con dicha tensión arterial. Se realizan estudios completos etiológicos de HTA con resultados normales (incluida renina y aldosterona) y en ecografía doppler renal se objetivan posibles signos de HTA renovascular bilateral. Se completa el estudio con AngioTAC donde se comprueba estenosis de aorta abdominal y de ambas arterias renales. En la valoración de afectación de órganos diana se objetivan signos incipientes de hipertrofia ventricular izquierda sin datos de retinopatía ni nefropatía secundaria. Se inició tratamiento con hidralazina y amlodipino sin conseguir adecuadas cifras de TA por lo que ha precisado asociar a dicho tratamiento atenolol, hidroclorotiazida, espirolactona y doxazosina. Actualmente tiene 6 años y no tiene posibilidad de tratamiento quirúrgico. Presenta leve hipertrofia ventricular como única afectación de órganos diana. Las cifras de TA continúan con muy difícil control.

Conclusiones. La HTA debe ser diagnosticada de manera precoz para evitar la afectación de órganos diana. Incluso una HTA estadio II puede debutar de manera asintomática y el hallazgo puede ser casual como en este caso. Por tanto sería muy recomendable establecer una rutina de medición sistemática de la tensión arterial en las valoraciones pediátricas cuando sea posible.

R-0071. POLIQUISTOSIS HEPATORRENAL AUTOSÓMICA RECESIVA: ENFERMEDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO INICIAL EN FÓRMAS CLÍNICAS LEVES. Rubio F, Jiménez M, Jiménez A, Marrero M, Abad N, De Pedro S, Rupérez S, Lázaro J. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.

Introducción. La Poliquistosis Hepatorrenal (PHR) es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza a nivel renal por quistes en el túbulo colector y nefromegalia y en hígado por fibrosis portal y disgenesia de los conductos biliares. Presenta variabilidad fenotípica amplia, desde oligoamnios con hipoplasia pulmonar intraútero con alta mortalidad en periodo neonatal, hasta formas más leves con hipertensión arterial (HTA), proteinuria, enfermedad renal crónica e hipertensión portal con evolución posible a enfermedad renal y hepática terminales.

Caso clínico. Niña diagnosticada de tensiones arteriales en límite alto de la normalidad (entre percentil 90 y 95) durante su hospitalización en periodo neonatal por retraso en el crecimiento intrauterino. Al tercer mes de vida se objetan en estadio II de HTA por lo que ingresa para estudio (no objetivada causa salvo aumento difuso de ecogenicidad cortical renal bilateral) y tratamiento (se controla la TA con amlodipino). A los 2 años en ecografía de control se observan datos compatibles con fibrosis hepática, esplenomegalia, aumento de circulación colateral e inicio de nefromegalia bilateral con microquistes. Actualmente tiene 3 años y mantiene tratamiento con amlodipino con buen control de la tensión arterial sin afectación de órganos diana. La función renal y hepática están conservadas a excepción de aparición de leve microalbuminuria en últimas revisiones. Pendiente estudio genético de PHR autosómica recesiva.

Conclusiones. La PHR es una enfermedad infrecuente habitualmente producida por una mutación "de novo" (no es sospechada al no haber antecedentes familiares). De no ser diagnosticada intraútero, es difícil diagnosticar la enfermedad en fases precoces (importante para mejorar el pronóstico y evitar complicaciones). La detección de HTA o proteinuria como hallazgo casual pueden ser claves. Es importante monitorizar la tensión arterial adecuadamente durante la edad pediátrica en revisiones de niño sano, hospitalizaciones, etc, así como saber valorar adecuadamente la proteinuria. Así mismo, es posible identificar casualmente hallazgos inespecíficos ecográficos a nivel renal y/o hepático, a los que es preciso realizar un seguimiento estrecho.

NEONATOLOGÍA

R-0001. SENO DÉRMICO EN EL NEONATO. A PROPÓSITO DE UN CASO. Villalón Martínez MC, Ruiz Ayúcar de la Vega I, Ruiz Garzón MT, Hernández Prieto A, García Lorente M, Martínez Pereira A, García Sánchez R, Garrido Pedraz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

Introducción. El seno dérmico es un tracto tubular producido por una separación incompleta entre ectodermo durante la embriogénesis. Se sitúa en la línea media lumbosacra encima del pliegue glúteo, y es una variedad de disrafismo espinal oculto, que comunica piel y sistema nervioso central. El diagnóstico se confirma con RMN y el tratamiento es quirúrgico.

Caso clínico. Neonata de 24 h de vida. En la revisión del recién nacido, se observa una lesión cutánea angiomatosa deprimida en el centro en zona lumbo-sacra, por encima de pliegue interglúteo. En la RMN programada se visualizó lesión compatible con seno dérmico. Se derivó a la paciente a Neurología infantil, descartando déficits neurológicos, y finalmente se derivó a Neurocirugía, realizando extirpación quirúrgica de la lesión.

Conclusiones. En los disrafismos espinales ocultos, es fundamental el papel del pediatra en la detección de la lesión, para prevenir el posible daño neurológico. La prueba de elección para confirmar el diagnóstico es la RMN de canal vertebral. El tratamiento es controvertido. La principal indicación quirúrgica es la sintomatología neurológica o la evitación de una infección del SNC.

R-0015. HIPOCALCEMIA EN NEONATOS: UNA ENTIDAD FRECUENTE POCO INVESTIGADA. *Rodríguez Fernández S, Álvarez Álvarez A, Pérez Alba M, Rodríguez Lorenzo P, Baruque Rodríguez S, Alvargonzález Fernández J, Huidobro Fernández B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. La hipocalcemia es frecuente en neonatos, sobre todo en las primeras 48 horas de vida, por la falta de aporte. Habitualmente es transitoria, con resolución en 5-8 días. Según su inicio se diferencia entre precoz (< 3-4 días de vida y relacionada con prematuridad, sufrimiento perinatal, fármacos y diabetes materna), y tardía, relacionada con hiperfosfatemia, hipomagnesemia, resistencia a PTH, hipoparatiroidismo o déficit de vitamina D (VitD). Contri-

buyen la lactancia materna (LM), transfusiones, fototerapia o nutrición parenteral.

Casos clínicos. *Caso 1:* RN a término con ictericia y tremulaciones. Madre con profilaxis con heparina y diabetes gestacional. Ingreso con fototerapia y LM exclusiva. Al 5º día de vida se diagnostica de hipocalcemia y déficit de VitD (Tabla I) y se suplementa con calcio oral y VitD (1.000 U/día). *Casos 2 y 3:* RN de 36+6 semanas gemelar. Ingreso por bajo peso e hipoglucemia. A las 24 horas inician tremulaciones marcadas y generalizadas, regurgitaciones frecuentes y estornudos. Tóxicos negativos. En analítica hipocalcemia leve. En las siguientes 24 horas inician ictericia y se repite control con hiperbilirrubinemia, y estudio ampliado de hipocalcemia, detectándose déficit de VitD en ambos gemelos y PTH elevada en uno de ellos (Tabla I). Se inicia tratamiento con fototerapia, calcio intravenoso al inicio y posteriormente oral y VitD (1000 U/día).

Comentarios. La clínica puede ser desde asintomática hasta grave (letargia o convulsiones), sin correlación total con los niveles de calcio, por lo que es importante sospecharla. El estudio inicial incluye calcio sérico total e iónico, magnesio, fósforo, glucosa y cociente calcio/creatinina en orina. Si es refractaria o recurrente se debe ampliar al menos con 25-OH-VitD y PTH. Su tratamiento es el aporte de calcio oral o intravenoso además de otros tratamientos en función de la etiología, monitorización cardíaca y control de los niveles de calcio.

R-0092. ANOMALÍA DE PETERS. A PRÓPOSITO DE UN CASO. *Macías Panedas A, Soltero Carracedo JF, González García C, Doval Alcalde I, Barrio Alonso MP, de la Torre Santos S, Peralta Calvo J, Sanz Hospital L. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.*

Introducción. La anomalía de Peters es una patología de carácter genético de herencia autosómica recesiva que afecta a 1 de cada millón de personas y es responsable del 40% de las opacidades corneales congénitas. La alteración del

TABLA I. R-0015

Casos	Ca total (mg/dl)	Ca iónico (mg/dl)	Mg (mg/dl)	P (mg/dl)	PTH (pg/ml)	25OH-VitD (ng/ml)	Ca/Cr orina	Madre
1	5,7	4,28	1,4	8,6	73,7	5	0,11	Déficit aislado VitD
2	8,2	4,3	1,7	6,8	327,3	8,8	0,22	Hipocalcemia y déficit VitD
3	7,5	4,32	1,6	8	51,8	10,2	0,16	

desarrollo ocular anterior se produce entre las semanas 10 y 16 de gestación y consiste en una retención del endotelio corneal primitivo e incapacidad del iris periférico para migrar posteriormente, lo que se traduce en una adhesión del iris y cristalino a la córnea central, generando un leucoma. Puede asociarse a otras manifestaciones oculares como glaucoma, catarata, nistagmus, desprendimiento de retina o microftalmos en los casos más severos además de alteraciones sistémicas siendo las más frecuentes: cardiopatía, sordera, dificultad en el aprendizaje, labio leporino o fisura palatina, describiéndose en este caso como Síndrome de Peters Plus.

Caso clínico. Neonato de 28 días con antecedentes paternos de catarata congénita bilateral y exploración sin hallazgos al nacimiento que acude al Servicio de Urgencias por hipocolia. Durante la exploración se observa un leucoma bilateral como hallazgo casual. Se realiza interconsulta a Oftalmología observándose opacidad corneal con afectación del eje visual y sin evidencias de otras lesiones oculares. Se decide derivación urgente al Hospital de la Paz para completar el estudio y tratamiento precoz mediante trasplante corneal bilateral.

Conclusiones. A pesar de su baja prevalencia es de suma importancia un diagnóstico precoz, siendo este eminentemente clínico y un pronto tratamiento por la interferencia que supone con el desarrollo de la visión a tan temprana edad. A pesar de ello sigue siendo difícil predecir que visión tendrá definitivamente el paciente.

R-0141. MEGALOCÓRNEA EN EL RECIÉN NACIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Hernández Pinchete S, Garrido Martín M, Mosquera Froufe M, Pérez Baguena MP, Sánchez Rodríguez P, Martín Valbuena J, Garrido Pedraz JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario Salamanca. Salamanca.*

Introducción. El hallazgo de megalocórnea en la exploración del recién nacido requiere de un diagnóstico y tratamiento precoz con el fin de mejorar el pronóstico visual. El glaucoma congénito primario (GCP) es un trastorno de la visión que se produce debido a un desarrollo anómalo del sistema trabecular, encargado del drenaje del humor acuoso. Esto conlleva un aumento progresivo de la presión intraocular (PIO) produciendo un daño irreversible en el nervio óptico. Su incidencia se estima en 1 de cada 10.000 recién nacidos, y suele ser bilateral hasta en un 80% de los casos.

Caso clínico. Presentamos el caso de un recién nacido varón de 24 horas de vida, procedente de un embarazo controlado de curso normal, con serologías maternas y

ecografías seriadas normales. Sin antecedentes familiares de enfermedades oculares ni sistémicas. Durante la exploración rutinaria en Maternidad, destaca una ausencia de apertura ocular espontánea con blefarospasmo. Tras la apertura, se objetivan ambas córneas aumentadas de tamaño (megalocórneas), edematosas y con una coloración esclerocorneal anómala, siendo no valorable la evaluación de las pupilas. El resto de la exploración del recién nacido es compatible con la normalidad. Se contacta con el Servicio de Oftalmología para valoración. En su exploración objetivan edema corneal bilateral con un diámetro corneal de 12 mm en ojo derecho (OD) y menor de 12 mm en ojo izquierdo (OI) [valores normales (VN) en recién nacidos < 10 mm]. Se realiza medición de PIO sin anestesia obteniendo valores de 53 mmHg en OD y de 32 mmHg en OI [VN en recién nacidos < 15 mmHg]. Se diagnostica de glaucoma bilateral congénito, iniciando tratamiento con análogos de prostaglandinas, inhibidores de la anhidrasa carbónica y parasimpaticomiméticos. El paciente es derivado a hospital de referencia para intervención quirúrgica mediante trabeculectomía superior bilateral a la semana de vida, manteniendo valores de PIO en ambos ojos de 18 mmHg a los 5 meses de vida.

Conclusiones. El GCP sigue suponiendo una causa importante de ceguera en la infancia, incluso tras recibir un tratamiento adecuado. El diagnóstico y tratamiento precoz es imprescindible para mejorar el pronóstico visual en estos pacientes. Una exploración física sistemática y detallada tras el nacimiento, incluyendo la exploración oftalmológica, sigue siendo una herramienta fundamental para realizar un diagnóstico precoz de anomalías que no pueden detectarse previamente durante la gestación.

NEUMOLOGÍA

R-0012. LACTANTE CON CLÍNICA RESPIRATORIA PERSISTENTE. *Pérez Pérez A, Quesada Colloto P, González López C, Elola Pastor AI, Vicente Martínez C, Alonso Losada D, Rodríguez de la Rúa V, Gutiérrez Martínez R. Área de Gestión clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La discinesia ciliar primaria (DCP) es una enfermedad genética, de herencia autosómica recesiva, caracterizada por una alteración de la motilidad ciliar, que provoca un mal aclaramiento de secreciones del tracto respiratorio, favoreciendo la aparición de infecciones. Más del 75% de los recién nacidos a término con DCP presentan

distrés respiratorio neonatal y clínica respiratoria persistente durante los primeros meses de vida. Sin embargo, muy pocos se diagnostican a tan corta edad.

Caso clínico. Lactante de 4 meses de edad, con clínica respiratoria recurrente desde el nacimiento: obstrucción nasal, tos y episodios de taquipnea. Como antecedentes, al nacimiento precisó ingreso en UCIN por cuadro de distrés respiratorio, haciendo uso de ventilación mecánica no invasiva durante 48 horas. Cribado neonatal de metabolopatías normal incluyendo determinación de tripsina inmunoreactiva. Adecuada ganancia ponderal. Consulta en varias ocasiones en su Centro de Salud y en Urgencias de Pediatría de su Hospital de referencia. Ingreso en planta de hospitalización en tres ocasiones. En cada consulta se recogió muestra de exudado faríngeo para detección de virus respiratorios, sin identificarse en ninguna de ellas microorganismo causante. Durante los ingresos hospitalarios se realizaron más pruebas complementarias (radiografía de tórax, analítica, test del sudor, ecografía transfontanelar, ecocardiografía...) sin encontrarse alteraciones que justificaran la clínica. El antecedente de distres respiratorio neonatal y la persistencia/recurrencia de la sintomatología respiratoria sin causa identificable hizo sospechar una DCP. El estudio genético identificó la presencia de una variante patogénica en el gen RSPH1 asociada a DCP.

Conclusión. Ante un lactante con clínica respiratoria recurrente o persistente debemos pensar en la posibilidad de una DCP. El diagnóstico temprano permite iniciar medidas preventivas y terapéuticas que mejorarán sin duda el desarrollo evolutivo de la enfermedad.

R-0027. SI NO ME SACAS ME INFECTO. *Gutiérrez Zamorano M, Benito Gutiérrez M, Fernández García-Abril C, Matías del Pozo V, Alonso Ferrero J, Cenzano Ruiz S, Romero Espinoza D, Sáez García LM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. La aspiración de cuerpo extraño es relativamente frecuente en la edad pediátrica sobre todo < 3-4 años. Supone una situación potencialmente grave y en ocasiones, cuando se aloja en vía aérea mediana/pequeña, puede producir síntomas larvados y pasar desapercibido inicialmente, presentando complicaciones graves con posterioridad.

Caso clínico. Varón de 18 meses que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por neumonía complicada trasladado del Hospital de Medina del Campo. Historia de cuadro catarral de una semana de evolución con

fiebre máxima 38°C de 3 días de evolución. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico con un total de 4 dosis completadas en el momento de la consulta. A la exploración destaca hipoventilación en hemitórax derecho y leve tiraje intercostal. Se realiza radiografía y ecografía torácica y ante hallazgos de colección pleural complicada se inicia cefotaxima y clindamicina. Se decide realización de videotoroscopia (VATS). Al inicio del procedimiento, presenta salida de abundante líquido purulento por el tubo endotraqueal con inestabilidad respiratoria por lo que se coloca tubo torácico y se suspende VATS. Permanece en UCIP intubado, precisando ventilación mecánica durante 10 días, y permanencia de drenaje pleural durante 22 días por persistencia de fuga aérea. A las 24 horas de ingreso, se aspira cáscara de pipa de girasol a través de TET, corroborando la sospecha de absceso pulmonar secundario a aspiración de cuerpo extraño.

Conclusiones. Hasta un 20-40% de los niños con historia compatible con aspiración de cuerpo extraño, presentan una exploración física normal. Los cuerpos extraños más pequeños, pueden alojarse en la vía aérea distal pasando clínicamente desapercibidos inicialmente y sobreinfectarse a posteriori, llegando a producir neumonías complicadas, atelectasias, fístulas... que pueden poner en peligro la vida. Así mismo, es importante recordar a los padres, la retirada de objetos pequeños que puedan llevarse a la boca, y evitar administrar alimentos sólidos pequeños (por ejemplo, frutos secos) en niños menores de 6 años por el riesgo de broncoaspiración.

R-0087. NUEVOS TRATAMIENTOS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS. *Gutiérrez Zamorano M, Marcos Temprano M, Marugán de Miguelsanz JM, Ramón Cancelo MI, Sáez García LM, Romero Espinoza D, Cenzano Ruiz S, Alonso Ferrero J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. En España, aproximadamente un 30% de los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) son homocigotos y un 50% heterocigotos para la mutación F508del. Hasta la aprobación de los fármacos moduladores de CFTR, el tratamiento de la FQ era sintomático. Hay dos grupos principales de moduladores de CFTR, potenciadores (ivacaftor) y correctores (lumacaftor y tezacaftor). En enero 2020 se aprobó, en Castilla y León, el uso de lumacaftor + ivacaftor (Orkambi®) y tezacaftor + ivacaftor (Symkevi®) para pacientes mayores de 6 años. A finales de 2019 la FDA aprobó la triple terapia elexacaftor + ivacaftor + tezacaftor (Trikafta®), aún no aprobado en Castilla y León.

Casos clínicos. Caso 1: Varón de 8 años homocigoto para delF508 con afectación pancreática, hepática y colonización crónica por *Staphylococcus aureus* meticilin sensible (SAMS) con buena función pulmonar pre-tratamiento (FEV₁ 116%). Inicia tratamiento con Orkambi en septiembre de 2020, manteniendo FE 1 en 112% a las 24 semanas de su inicio y sin exacerbaciones graves. **Caso 2:** Varón de 10 años, homocigoto para delF508, con afectación pancreática y colonización crónica por SAMS y *Pseudomonas* con FEV₁ pre-tratamiento de 76,4%. Inicia tratamiento con Orkambi en Julio de 2020, aumentando el FEV₁ a 80% a las 24 semanas de su inicio y sin presentar exacerbaciones. **Caso 3:** Mujer de 16 años, homocigota para delF508 con afectación pancreática y hepática y colonización crónica por SAMS, *Pseudomonas* y hongos. FEV₁ pre-tratamiento de 74%. Inicia tratamiento con Symkevi + Kalydeco en marzo de 2020, presentando un FEV 1 a las 24 semanas de 87% y a las 48 semanas de 91%, presentando una exacerbación leve durante el año de tratamiento. Ninguno presentó reacciones adversas.

Conclusiones. El tratamiento con los fármacos moduladores supone un abordaje terapéutico diferente al tratamiento tradicional, ya que la diana común es la proteína CFTR anómala, aunque su uso no sustituye al tratamiento sintomático, que debe mantenerse. A día de hoy su uso está restringido a la edad y a unas pocas mutaciones genéticas, pero el futuro es prometedor apareciendo nuevos fármacos capaces de restaurar la proteína CFTR causada por mutaciones más comunes

R-0111. DISTRÉS RESPIRATORIO PERSISTENTE DESDE EL NACIMIENTO HASTA INFANCIA. DISCINESIA CILIAR PRIMARIA A PARTIR DE UN CASO. Mateos Benito AF, Merino Arribas JM, Santamaría Sanz P, Arteta Saenz E, Pérez Arnaiz L, Menendez Bango C, García Miralles LC, Arnáez Solís J. *Servicio de Pediatría y áreas específicas. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. La discinesia ciliar primaria (DCP) es una enfermedad genética de herencia autosómica recesiva con afectación respiratoria crónica tanto de vías respiratorias superiores como inferiores. El hecho de presentar manifestaciones clínicas muy comunes en el niño sano unido a los escasos estudios de prevalencia supone que sea un cuadro infradiagnosticado en la práctica clínica habitual.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de una paciente de 5 años en seguimiento en consultade Neumología infantil por dificultad respiratoria desde el nacimiento. Ingreso en Neonatología a al nacimiento por insuficiencia

respiratoria con hipoxemia asociada de causa desconocida, continua con clínica de distrés respiratorio consistente en taquipnea con tos húmeda persistente a pesar de tratamiento inhalado y sistémico; y sin encontrarse etiología tras múltiples estudios complementarios (*screening* enfermedades metabólicas, pruebas de imagen, estudios de inmunodeficiencias). En el devenir del cuadro, se plantea la posibilidad de afectación pulmonar intersticial ante los datos de patología respiratoria sin causa clara con manifestaciones clínicas persistentes. Se realiza por tanto estudio genético para trastornos respiratorios por déficit de surfactante con resultado negativo, pruebas de imagen mediante tomografía computarizada (TC) que muestran evolutivamente afectación consistente en bronquiectasias y adenopatías mediastínicas sin otros datos de afectación intersticial. Se realizaron estudios fibrobroncoscopicos sin toma de biopsia pulmonar, y en 2020 se envía muestra de sangre para realización de exoma clínico en el que se encuentra mutación en homocigosis para DCP.

Conclusiones. Ante un distrés respiratorio inmediato al nacimiento con persistencia a lo largo de la infancia, es preciso valorar el uso de técnicas genéticas para la detección de patología neumológica alveolar y/o intersticial que pudieran ser las causantes de las manifestaciones clínicas.

R-0115. CASO INUSUAL DE BRONQUITIS DE REPETICIÓN Y HEMOPTOSIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. Echeverría Carrillo J, Galvañ Félix Y, Montero García J, Ortega Escudero M, Hernández Díaz C, Ruiz Hierro C, Gutiérrez Dueñas JM. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. El tumor miofibroblástico (TMI) es una neoplasia mesenquimatosa que puede surgir de los tejidos blandos de casi todos los órganos. Es el tumor pulmonar más común en niños. Su tratamiento es quirúrgico, su evolución es impredecible y hasta un 5% de los casos malignizan. Presentamos un caso de TMI en un paciente pediátrico con hemoptisis de larga evolución.

Caso clínico. Niño de 9 años con antecedentes de bronquitis de repetición con cuadro de 1 mes de evolución de tos no productiva y hemoptisis de intensidad creciente. La radiografía de tórax evidenció consolidación basal derecha. Mediante un TAC se observó una lesión de 26 mm en lóbulo inferior derecho. La broncoscopia reveló una obstrucción del 60% del bronquio # 10 por la presencia de infiltración de aspecto neoplásico. Se realizó lobectomía inferior derecha mediante cirugía torácica videoasistida.

Conclusión. El TMI representa entre el 20-50% de los tumores primarios de pulmón en niños. Puede presentarse con síntomas inespecíficos (dolor, tos, hemoptisis, fatiga), el 70% de los casos son asintomáticos. Los hallazgos radiográficos en el 90% incluyen nódulos pulmonares solitarios con predilección por lóbulos inferiores. La enfermedad endobronquial aparece solo en 5% de los casos. El TMI es una lesión benigna, cuyo tratamiento de elección es la resección quirúrgica debido a la gran variabilidad en su comportamiento y la posibilidad de malignización.

R-0125. OBSTRUCCIÓN BRONQUIAL DURANTE TRATAMIENTO ANTITUBERCULOSO. *Segovia Molina I¹, Díez Monge N¹, Pérez Gutiérrez E², Marcos Temprano M², Pernía Sánchez JV¹, Cancho Soto T¹, Centeno Malfaz F¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Se define respuesta paradójica al tratamiento con tuberculostáticos (RPTT) como el empeoramiento observado, tras una mejoría inicial con tratamiento antituberculoso, de las manifestaciones clínicas y/o radiológicas preexistentes o la aparición de nuevas lesiones, o formas de expresión de la enfermedad, no existentes antes de instaurarse el tratamiento y que no son atribuibles al curso normal de la enfermedad. Clásicamente se ha relacionado con pacientes inmunodeprimidos, sin embargo, se observa un número considerable de casos en pacientes inmunocompetentes.

Caso clínico. Presentamos una mujer de 5 años que consulta en Urgencias por astenia y disnea durante el ejercicio físico. Sin antecedentes personales de interés salvo el diagnóstico de tuberculosis pulmonar (TBC), con radiografía de tórax patológica y prueba de tuberculina positiva 5 semanas antes. Se inició tratamiento con triple terapia (isoniacida, rifampicina y pirazinamida), al conocer la sensibilidad del caso índice, con buena tolerancia y adecuado cumplimiento. Exploración física: SatO₂ 93%, FR: 38 rpm, FC: 110 lpm. No tiraje. hipoventilación en hemitórax derecho. Ante la sospecha de obstrucción bronquial y Rx de tórax compatible, se inicia tratamiento con corticoides i.v. y se ingresa para completar estudio. TC torácico con voluminosos conglomerados adenopáticos paratraqueales e hiliares bilaterales, que estenosan extrínsecamente la luz del bronquio principal derecho. Fibrobroncoscopia que confirma una obstrucción casi completa de la entrada de bronquio principal derecho y bronquio intermediario por dos masas polipoideas del mismo color que mucosa bronquial normal sin necrosis ni sangrado. Mejoría clínica con corticoterapia i.v., y posterior-

mente oral, que se prolongó hasta completar siete semanas ante la aparición de síntomas al intentar disminuir la dosis. Resolución posterior completa al año del diagnóstico.

Conclusión. La obstrucción bronquial es poco frecuente durante el curso de la TBC. La RPTT es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial. El conocimiento de esta complicación facilita el diagnóstico evitando la realización de pruebas complementarias y modificaciones de tratamiento innecesarias. Existen pocos estudios en población pediátrica acerca del diagnóstico y manejo de la misma, siendo el corticoide el tratamiento de elección, por lo que sería necesario ampliar el conocimiento en esta área.

NEUROLOGÍA

R-0024. MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE INICIO PRECOZ A TENER EN CUENTA EN LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1. *Pérez Gómez L¹, Pérez González D², Hernández Macho BE¹, Díaz González LB¹, Pérez Poyato MS³.* ¹Pediatría de Atención Primaria. CS Laredo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ³Unidad de neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una entidad de herencia autosómica dominante, de expresividad variable, con un 98% de penetrancia y una prevalencia de 1 cada 3.000-3.500 recién nacidos. Está determinada por una mutación en el gen NF1, que codifica la neurofibromina, proteína que regula negativamente al protooncogen RAS, actuando como supresor tumoral y regulando la proliferación celular a través de las vías Akt- mTOR y ERK. En el 50% son mutaciones de *novu*. El diagnóstico inicial se realiza por criterios clínicos, con una edad de presentación variable, siendo las manchas café con leche (MCCL) uno de los signos más precoces. Se hace imprescindible conocer otros signos y síntomas que puedan orientarnos al diagnóstico precoz.

Caso clínico. Lactante procedente de otra área de salud, sin antecedentes de interés, que acude a la revisión de 6 meses. Durante la misma se aprecian 10 MCCL, 8 de ellas de tamaño superior a 5 mm, de tono homogéneo, con borde liso y regular. Asocia dos xantogranulomas en el cuero cabelludo. No se observan efélides axilares, neurofibromas ni lesiones óseas o pseudoartrosis. No presenta nevus anémico. Fenotipo normal. Desarrollo psicomotor y antropometría normal. No antecedentes familiares de NF1 ni de numerosas MCCL. Se completa el estudio con una valoración oftalmológica sin apreciarse nódulos de Lisch ni otras alteraciones. El

estudio genético identificó la variante c.625C > T; p. Gln209 en heterocigosis en el gen NF1, de *novvo*. En la actualidad el paciente tiene 15 meses, no han aparecido nuevas lesiones características y mantiene un desarrollo psicomotor normal. Pendiente realización de resonancia magnética cerebral para descartar lesiones tumorales asociadas a la enfermedad.

Comentarios. Las MCCL y las efélides axilares o inguinales son los estigmas cutáneos más conocidos de la NF1, pero no son patognomónicos y numerosas enfermedades pueden asociarlos, especialmente las rasopatías. El reconocimiento de otras lesiones dermatológicas benignas, como los xantogranulomas juveniles (presentes en el 6-8% de los pacientes antes de los 2 años de vida), nevus anémico (en el 50%), máculas hipocrómicas y/o manifestaciones neurológicas (macrocefalia), pueden orientarnos a un diagnóstico precoz, aun cuando no puedan cumplirse 2 o más criterios clínicos.

R-0025. TUMORES DE PLEXOS COROIDEOS A PROPÓSITO DE UN CASO. *Rubio Granda A, Delgado Nicolás S, Martín Pino S, Vivanco Allende A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los tumores de plexos coroideos son tumores del Sistema Nervioso Central. En niños, se localizan más frecuentemente en los ventrículos laterales. Se clasifican en tres grados en función de sus características, correspondiéndose el grado I con el papiloma de plexos coroideos, entidad rara (menor del 1% de los tumores cerebrales) pero con celularidad benigna.

Caso clínico. Varón de 4 meses con crecimiento progresivo del perímetro cefálico (7 centímetros en los últimos 2 meses) con historia de 15 días de evolución de irritabilidad y rechazo de las tomas. En la evaluación inicial se objetivó un perímetro craneal en > p99 y retraso del desarrollo psicomotor, objetivándose regresión del desarrollo neurológico. Se realizaron diversas pruebas de imagen, entre ellas un TC craneal objetivándose grave hidrocefalia tetraventricular con gran masa de ventrículo lateral izquierdo y tercer ventrículo. Con el fin de filiar mejor el diagnóstico, se realizó una RMN craneal observándose hallazgos compatibles con papiloma del plexo coroideo (Fig. 1). Se decidió intervenir quirúrgicamente al paciente consiguiendo se la exéresis del tumor, aunque se produjo un gran colapso cerebral e inestabilidad hemodinámica debido aun probable embolismo aéreo, provocando el fallecimiento del paciente. Los resultados de anatomía patológica confirmaron el diagnóstico de papiloma de plexos coroideos.



Figura 1 (R-0025). RMN craneal.

Comentarios. Aunque los papilomas de plexos coroideos sean entidades benignas, con supervivencias de entorno al 100% cuando se consigue una resección completa, debemos tener en cuenta su frecuente asociación con hidrocefalia e hipertensión intracraneal, especialmente si se produce un retraso al diagnóstico.

R-0029. LA COMPLEJIDAD DEL DIANÓSTICO DE NARCOLEPSIA EN LA INFANCIA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS. *Antomil Guerrero B¹, Pardo de La Vega R², González García M³, Fernández Morán E¹, Díaz García P¹, Blanco Lago R¹, Hedrera Fernández A¹, Málaga Diéguez P. ¹ACG de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²AGC de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ³AGC de Pediatría. Centro de Salud del Coto. Gijón.*

Introducción. Los problemas del sueño son un motivo de consulta cada vez más frecuente en la infancia, estimándose una prevalencia del 25%. Su relevancia radica en la repercusión en la calidad de vida y en el rendimiento escolar. La narcolepsia es un trastorno poco frecuente (y probablemente infradiagnosticado), que presenta sus primeros síntomas en la infancia en aproximadamente un 50% de los casos. El principal síntoma, la hipersomnia diurna, no siempre es detectado por el entorno. Se ha descrito un retraso diagnóstico medio de 15 años, en relación con la complejidad de sus manifestaciones.

Casos clínicos. Se exponen los casos de dos pacientes pediátricos valorados de manera casi simultánea en dos Uni-

dades de Neuropediatría (UN), con sospecha diagnóstica de narcolepsia. El primer caso se trata de un niño de 12 años sin antecedentes de interés que consulta en su pediatra de atención primaria (AP) por episodios de pérdida súbita del tono de miembros inferiores con caída al suelo en relación con la risa de 3 meses de evolución, asociando asimismo hipersomnias vespertinas. Es derivado a la UN de referencia para inicio de estudios, objetivándose una orexina en líquido cefalorraquídeo (LCR) de 57 pg/dl, lo que confirma la sospecha diagnóstica de narcolepsia tipo I, por lo que se inicia tratamiento con oxibato sódico, con buena evolución. El segundo caso consiste en un niño de 9 años con antecedentes de obesidad y trastorno del espectro autista, que consulta en su pediatra de AP por hipersomnias diurnas de 15 días de evolución. Es valorado en la UN del área, iniciándose estudios que de momento no han permitido establecer el diagnóstico definitivo, ya que presenta un acortamiento del tiempo de latencia para alcanzar el sueño REM y genética compatible, pero con una cifra de orexina en LCR normal. A la espera de la realización de una vídeo-polisomnografía (PSG) y un test de latencias múltiples (TLM), ha iniciado episodios de catalepsia, lo que apoyaría el diagnóstico. Se ha iniciado tratamiento con metilfenidato con buena respuesta.

R-0032. SÍNDROME DE MICRODELECIÓN 17Q11, UNA FORMA POCO FRECUENTE DE NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1. *Pérez Pérez A, González López C, Alonso Losada D, Vicente Martínez C, Elola Pastor AI, Martín Ramos S, García González N, Málaga Diéguez I. Área de Gestión clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1), es un trastorno neurocutáneo de origen genético, mayoritariamente causado por mutaciones en el gen NF1 (17q11.22). Sin embargo, en aproximadamente el 5% de los pacientes la causa es una microdelección en 17q11.2 Esta forma también llamada síndrome de microdelección 17q11.2 o síndrome de Van Asperen (OMIM# 613675) conlleva un fenotipo más llamativo y mayor número de neurofibromas, que además se manifiestan a edades más tempranas. Presentan también discapacidad intelectual, retraso en el desarrollo y mayor riesgo para desarrollar neurofibrosarcomas.

Caso clínico. Paciente de 5 años de edad en la actualidad. Durante el periodo neonatal, fue valorado por presentar rasgos faciales dismórficos: lesión angiomasosa plana en región nasal, dolicocefalia con occipucio prominente, puente nasal ancho y plano, hipertelorismo, orejas de implantación

baja, retrognatia, cuello corto con piel redundante, pectus excavatum y clinodactilia del 5º dedo. Resto de la exploración, incluyendo medidas antropométricas sin alteraciones. Con el crecimiento del niño se fueron observando nuevas manifestaciones: a los 6 meses se detectó macrocefalia, lesiones hiperpigmentadas café con leche, frente amplia, cejas hipopobladas, epicanthus, hipertelorismo, fosita preauricular y dedos de los pies superpuestos. Se realizó entonces CGH array que mostró una delección patológica en 17q11.2, diagnosticándose de síndrome de microdelección 17q11.2. La evolución del niño ha sido hacia un retraso psicomotor (primeras palabras a los 18 meses, marcha autónoma con más de 2 años, retraso en aprendizaje y alteraciones en el lenguaje). En la esfera motora, discreta hipotonía e inestabilidad en la marcha con base de sustentación aumentada, con muy buena evolución en la actualidad. No ha desarrollado estigmas graves asociados a la NF1 (glioma nervio óptico, tumores, TEA, etc.).

Conclusiones. El síndrome de microdelección 17q11 es una forma rara de NF1 (\pm 150 casos publicados hasta ahora), solo diagnosticado en 1 de los 62 pacientes con NF1 controlados en Neuropediatría del Hospital Universitario Central de Asturias. Precisa un diagnóstico precoz y un seguimiento estrecho debido a la mayor prematuridad con la que se presentan los síntomas y la necesidad de prevenir o detectar el desarrollo de complicaciones mayores. Como parte del estudio de pacientes con NF1 "plus", estaría indicado realizar CGH array, puesto que, realizando únicamente el análisis del gen, no se detectaría este síndrome.

R-0035. MALFORMACIÓN VASCULAR CUTÁNEA COMO SIGNO GUÍA DE UN SÍNDROME NEUROOCUTÁNEO. *Fernández Calderón L, López Fernández C, López de Viñaspre Vera-Fajardo M, Orizaola Ingelmo A, Arriola Rodríguez-Cabello S, Sariego Jamardo A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.*

Introducción. El síndrome Sturge Weber es un trastorno neurocutáneo congénito poco frecuente. Su incidencia se estima en torno a 1 de cada 50.000 nacimientos y se presenta de forma espontánea. Se trata de una malformación vascular que puede tener afectación cutánea, leptomeníngea y/o ocular. Es típica la mancha de coloración vino de Oporto.

Caso clínico. Recién nacido a término (37+3 semanas) de peso adecuado (3.850 gramos). Embarazo por FIV controlado con ecografías y serologías normales. Parto espontáneo eutócico sin incidencias. No precisó reanimación. Destaca

a la exploración física (EF) las siguientes lesiones cutáneas: mancha de unos 4x2 cm en región frontal derecha con afectación difusa de región periocular derecha. Gran mancha involucrando toda la región pectoral y axilar derecha, afectación difusa de brazo derecho de predominio en cara anterior e interna y región escapular derecha. Resto de EF, incluida neurológica normal. Se realiza ecografía transfontanelar que muestra signos de atrofia del hemisferio cerebral derecho de predominio fronto-temporo-parietal con disminución de su volumen, aumento del tamaño del ventrículo lateral derecho y del espacio subaracnoideo de la convexidad fronto-parietal con aumento de su ecogenicidad. Ingresa para completar estudio de extensión. Se muestra asintomática con monitorización de función cerebral continua sin alteraciones en el trazado de base. No presenta crisis clínicas ni eléctricas. Fondo de ojo normal. Ecografía abdominal sin alteraciones. Ecocardiografía con foramen oval permeable. Videoelectroencefalograma con una actividad cerebral continua de bajo voltaje, observándose anomalías focales de apariencia y morfología epileptiforme localizadas en la región frontal del hemisferio derecho. No se registraron crisis epilépticas. Se completa estudio con resonancia magnética cerebral que evidencia hemiatrofia derecha, con mayor afectación del lóbulo frontal, probable realce leptomeníngeo y proliferación vascular en el espacio subaracnoideo. Recibe el alta hospitalaria con seguimiento estrecho ambulatorio multidisciplinar.

Conclusiones. Las malformaciones vasculares cutáneas pueden ser una de las manifestaciones de un cuadro clínico más complejo. Es importante descartar la afectación neurológica, pues será la responsable de la existencia de crisis epilépticas y el principal determinante de la gravedad del cuadro clínico y del pronóstico.

R-0078. VENTRICULOMEGALIA DE DIAGNÓSTICO PRENATAL: MALFORMACIÓN DE ARNOLD CHIARI.

Álvarez Álvarez A, Rodríguez Fernández S, Rodríguez Lorenzo P, Fernández Rodríguez H, Baruque Rodríguez S, Alvargonzález Fernández J, Costa Romero M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. Las causas de hidrocefalia congénita son variables (malformaciones del SNC, infecciones, hemorragias intraventriculares, alteraciones genéticas, teratógenos o tumores). La malformación de Chiari (MC) es un conjunto de anomalías del tronco encefálico, de la unión craneocervical y del cerebelo con descenso del mismo. La MC-I se caracteriza por descenso de amígdalas cerebelosas por debajo del agujero

magno y la MC-II asocia la presencia de mielomeningocele a lo anterior. Existe hidrocefalia asociada en el 10% de los casos. La clínica está en relación con la hidrocefalia obstructiva y, la mayoría, no presenta síntomas hasta la edad adulta. El diagnóstico es mediante neuroimagen con descenso ≥ 5 mm de las amígdalas.

Caso clínico. Gestación de 38+6 semanas. Serologías maternas (VIH, LUES, VHB, toxoplasma, parvovirus, herpes y rubéola) negativos. CMV inmune. EGB negativo. Ventriculomegalia en ecografía a las 37+5 semanas. RM fetal: moderada hidrocefalia tetraventricular y fosa posterior disminuida con descenso de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno. Cesárea electiva por presentación podálica. No reanimación. Somatometría: peso 3.700 g (p92), longitud 50 cm (p65), PC 37.4 cm (p98). Serologías TORCH y CMV negativos; cariotipo 46 XX y CGH-array normal. RM cerebral: dilatación de astas frontales de ventrículos laterales e importante dilatación de astas occipitales. Fosa posterior de pequeño tamaño y descenso de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno hacia canal espinal, hallazgo compatible con MC-I. Exploración neurológica sin alteraciones durante su ingreso con perímetro cefálico al alta (11 días de vida) $> p99$ (+2.78 DE). Mantiene controles en Neurocirugía y presenta desarrollo psicomotor acorde a la edad.

Conclusiones. La causa más frecuente de hidrocefalia en la edad pediátrica es obstructiva por bloqueo al drenaje de LCR y los síntomas asociados varían en función de la edad. La MC-I se caracteriza por un descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen, siendo la técnica de elección la RM. El manejo y el pronóstico depende del grado de malformación presente y la presencia de síntomas asociados.

R-0088. MACROCEFALIA CON ANTECEDENTES FAMILIARES DE INTERÉS.

Abad Moreno N, De Pedro Del Valle S, Ruipérez Peña S, Jiménez Martín A, Jiménez Saucedo M, Martín Bahamontes C, Rubio Rodríguez F, Marrero Calvo MF. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.

Introducción. El síndrome de Marfan (SM) es una enfermedad del tejido conectivo de transmisión autosómica dominante, presentado mutaciones *de novo* el 25% de los casos. Asociado mayoritariamente a mutaciones en el gen FBN1 (15q21.1) que codifica la glucoproteína fibrilina 1, no identificable en un 10% con fenotipo típico. Pese a afectar principalmente al sistema cardiovascular, musculoesquelético y ocular, puede existir compromiso pulmonar y del sistema

nervioso central (siendo la ectasia dural la más frecuente en este último).

Caso clínico. Varón de 5 meses derivado a Neuroepidriatría por macrocefalia e hipotonía. Diagnóstico prenatal de megacisterna magna resuelta al nacimiento. Datos antropométricos acordes a edad gestacional, detectándose aumento de perímetro craneal en los dos últimos meses. A la exploración destacan la macrocefalia con escafocefalia, frente prominente, ojos hundidos, aracnodactilia e hipotonía axial. Hábito marfanoide paterno asociado a patología cardiaca, ocular y esquelética; resto de antecedentes familiares sin interés. Realizamos ecocardiografía por dichos antecedentes, presentando dilatación de aorta ascendente a nivel de los senos de Valsalva (+4,5 Zcore). En la ecografía transfontanelar se objetiva moderada ventriculomegalia triventricular y aumento del espacio extra-axial, confirmando mediante RMN cerebral la presencia de gran quiste aracnoideo retrocerebeloso y vermiano, Ante la sospecha de SM solicitamos estudio genético paterno: mutación en heterocigosis c.4816G> A (p.Asp1606Asn), en el gen FBN1, confirmándose la misma alteración genotípica en el paciente. Actualmente recibe tratamiento con propranolol, con estabilización de la dilatación aórtica y se ha mantenido actitud expectante por Neurocirugía; los exámenes oftalmológicos son normales.

Conclusiones. El SM tiene una expresión muy variable, siendo su diagnóstico fundamentalmente clínico. El 50% de pacientes pediátricos presentan dilatación aórtica, de ahí la importancia del diagnóstico precoz. Su tratamiento es sintomático, desde β -bloqueantes para evitar la progresión de la dilatación aórtica hasta el recambio valvular o uso de ortesis para las alteraciones esqueléticas.

R-0112. DEFORMIDAD CRANEAL TIPO HUNDIMIENTO EN EL RECIÉN NACIDO. *De Lamo González E, Fernández Calderón L, Arriola Rodríguez-Cabello S, Alegría Echauri E, Fernández Cabo V, Portal Buenaga M, Ansó Mota M, Orizaola Ingelmo A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El hundimiento craneal es una patología infrecuente que ocurre en 1 de cada 10.000 recién nacidos. Se dividen en depresión craneal con o sin fractura. La etiología en estas últimas suele deberse a traumas obstétricos. Si bien, la causa suele ser desconocida en aquellas que no presentan fractura asociada, se postula que pueden ser debidas a la presión ejercida por prominencias óseas de la pelvis materna, miomas uterinos o los pies y manos del propio feto.

Caso clínico. Recién nacido varón que presenta desde el nacimiento deformidad craneal tipo hundimiento a nivel parietal derecho de 5 x 4 cm de tamaño y 1,5 cm de profundidad, sin crepitación u otros signos inflamatorios o cutáneos. Fontanela normotensa con suturas permeables sin cabalgamiento. Exploración neurológica normal. Ecografías prenatales normales. No antecedentes traumáticos en el embarazo. Parto a término, eutócico, cefálica. Apgar 9/9 al nacimiento. No precisa reanimación. Se realiza estudio de imagen con ecografía y TC craneal con reconstrucción 3D sin objetivar fractura ni otras complicaciones asociadas salvo pequeño hematoma subdural laminar agudo. Valorado por neurocirugía, que considera necesaria la corrección quirúrgica de la deformidad plástica con lo que es intervenido el segundo día de vida, realizándose levantamiento del hundimiento. No hay incidencias intraoperatorias ni en la evolución posterior.

Conclusiones. En el caso de objetivar una fractura-hundimiento congénita debemos descartar complicaciones asociadas que requieran una actuación terapéutica precoz. Si no hay complicaciones el tratamiento es controvertido. Algunos expertos recomiendan el tratamiento quirúrgico en aquellas lesiones de más de 2 centímetros de diámetro y más de 5 milímetros de profundidad. Por contra, se han publicado numerosos casos de resolución espontánea en periodos de tiempo relativamente cortos. Es importante también considerar las posibles repercusiones legales por la hipotética relación de este tipo de fracturas con un trauma obstétrico y hay que informar bien a la familia.

R-0114. DIPLOPÍA EN EDAD PEDIÁTRICA: NO TODO ES ESTRABISMO. *Fernández Cabo V, Sariego Jamaro A, Caldeiro Díaz MJ, Oreña Ansorena V, López de Viñaspre Vera-Fajardo M, Buendía de Guezala A, Sancho Gutiérrez R, Fernández Calderón L. Servicio de Pediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) es una entidad inmunomediada crónica que cursa con episodios recurrentes de desmielinización del SNC diseminadas en espacio y tiempo. Solo un 5% de los casos son pediátricos, siendo su presentación clínica distinta a la del adulto. El inicio precoz generalmente se asocia con un curso más lento respecto a la progresión de la discapacidad.

Caso clínico. Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, que acude al servicio de urgencias tras instauración repentina de diplopía binocular de dos días de evolución. Niega traumatismo craneoencefálico, dolor con la movilidad ocular o pérdida de agudeza visual. No cefalea. A su

llegada al servicio, TEP estable. Exploración normal, salvo diplopía binocular referida y leve tortícolis compensadora. Ante clínica referida, es valorada por oftalmología con primera hipótesis diagnóstica de paresia de IV par craneal de OI congénita descompensada. Se completa estudio con una resonancia magnética (RM) cerebral, objetivándose varias lesiones desmielinizantes supratentoriales. Ante dichos hallazgos, se amplía estudio a nivel medular, sin objetivarse más lesiones ni captación de contraste. Se realiza despistaje de enfermedades infecciosas, endocrinometabólicas, reumatológicas y otras enfermedades autoinmunes del SNC. Se obtienen, además, bandas oligoclonales positivas en LCR, con lo que se confirma el diagnóstico de EM, iniciándose corticoides endovenosos con recuperación prácticamente completa de la diplopía tras los tres primeros días de tratamiento. Se inicia, tras ello, tratamiento con interferón beta, con buena tolerancia. Actualmente, asintomática, sin presentar nuevos episodios.

Conclusión. A pesar de tratarse de una patología infrecuente en edad pediátrica y poder presentar clínica atípica, es importante sospechar la EM para poder realizar un diagnóstico precoz e iniciar un tratamiento dirigido lo antes posible tratando de evitar, de este modo, la discapacidad asociada.

R-0120. HEMIPARESIA TRANSITORIA TRAS EPISODIO DE DOLOR TORÁCICO. *Calleja Ibáñez M, Iglesias Rodríguez M, Arteta Sáenz E, Conejo Moreno D, Albillos Muñoz M, Bolea Muguruza G, Zarandona Leguina S, López Salas E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos, Burgos.*

Introducción. La hemiparesia aguda es una manifestación clínica infrecuente en pediatría potencialmente grave. El diagnóstico diferencial es amplio y requiere descartar múltiples y variadas etiologías. A propósito de un caso, revisamos el proceso diagnóstico ante un cuadro de estas características.

Caso clínico. Mujer de 13 años que acude a Urgencias por cuadro de dolor torácico intenso irradiado a miembro superior izquierdo con sensación de pérdida de fuerza y parestesias en hemicuerpo izquierdo. A su llegada, mejoría del dolor pero persistía clínica neurológica. Se realizó ECG, que fue normal y exploración neurológica completa, constatando únicamente una fuerza 3/5 en hemicuerpo izquierdo con parálisis facial periférica ipsilateral. ROT conservados bilaterales y simétricos. Se solicita TC urgente sin hallazgos significativos. Se decide ingreso para completar estudio con RM (normal) y EEG que mostró una asimetría con atenuación de ritmos basales en región parietal derecha. También se realizó estudio cardiológico, punción lumbar, doppler de

troncos supraaórticos, estudio de trombofilias, serologías y estudio de autoinmunidad que fueron negativos, salvo IgG positiva de coronavirus. Como diagnósticos diferenciales caben destacar: epilepsia, aura sin migraña, migraña hemipléjica, neoplasia, infección, accidente cerebrovascular, secuela postCOVID, hemiplejía alternante de la infancia... sin poder confirmar la etiología. En nuestro caso, la paciente presentó mejoría completa de los síntomas de manera espontánea y se decidió seguimiento en consultas externas de Neurología Infantil.

Conclusión. Un cuadro de hemiparesia de instauración brusca obliga a la realización de pruebas de imagen de manera urgente. La etiología es muy variada: infecciones del SNC, tumoral, autoinmune, vascular, coagulopatías... por lo que se debe realizar un estudio amplio. Cuando la evolución es favorable muchas veces no llegamos a la causa concreta del cuadro como ocurrió en nuestra paciente.

R-0122. DIASTEMATOMIELIA: UNA FORMA POCO COMÚN DE DISRAFIA ESPINAL OCULTA. *López de Viñaspre M, Marlasca San Martín P, Fernández Calderón L, Giordano Urretabizkaya M, Portal Buenaga M, Fernández Cabo V, Dragomirescu I, Buendía De Guezala A. Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Las disrafias espinales son un grupo de malformaciones congénitas producidas por una alteración del desarrollo embrionario de la médula y sus envolturas. El disrafismo espinal oculto se caracteriza por una fusión incompleta del tubo neural, en la que la lesión se encuentra cubierta por piel sin observarse exposición del tejido nervioso. La diastematomielia es una forma rara de disrafia espinal oculta que constituye el 3% de los casos y que consiste en una hendidura sagital que divide a la médula espinal en 2 hemimédulas, cada una envuelta por su propia piamadre y separadas por un espolón óseo, cartilaginosa o fibrosa. Clínicamente se presenta con alteraciones cutáneas, ortopédicas y con signos o síntomas de disfunción neurológica. La cirugía es uno de los elementos terapéuticos principales para evitar las secuelas neurológicas irreversibles que supongan un riesgo para el paciente.

Caso clínico. Se presenta el caso de un recién nacido a término sin antecedentes prenatales de interés, que es valorado al nacimiento, destacando en la exploración física una depresión cutánea a nivel sacro que condiciona una fosita con bordes tipo repliegues cutáneos en el que no se visualiza fondo, sin asociar otras alteraciones a ningún nivel. Como estudio inicial

se solicita una ecografía del canal vertebral donde se evidencia médula hendida focal distal y anclada. Se completa el estudio con RMN, Rx de columna y TAC, con lo siguientes hallazgos: se confirma como medular anclado, de localización muy baja, probablemente a nivel de S1, con dilatación del ventrículo terminal y diastematomielia focal. Hemivértebra en T1, T3 y T7, vértebras en mariposa en T5 y T8 y fusión T8-T9 en el lado derecho, que generan escoliosis dorsal de convexidad derecha. Se llevan a cabo otros estudios de imagen descartándose alteraciones de línea media asociadas a nivel encefálico, cardíaco y abdominal. El paciente es remitido a Neurocirugía para valoración y se decide derivación a centro de referencia para valorar cirugía correctora precoz.

Conclusiones. La presencia de anomalías cutáneas en la línea media posterior, especialmente a nivel lumbosacro, deben alertar sobre la presencia de lesiones ocultas al mismo nivel. Es importante tener un alto índice de sospecha, dado que el diagnóstico precoz puede modificar el pronóstico neurológico, mejorando la calidad de vida de estos pacientes.

R-0123. UNA CEFALEA POCO COMÚN. *Iglesias Rodríguez M, Calleja Ibáñez M, Arteta Saenz E, Conejo Moreno D, Portugal Rodríguez R, Menéndez Bango C, García Miralles LC, Obregón Asenjo M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es una causa poco frecuente de cefalea en la infancia, con una incidencia de entre 0,5 y 0,7 casos por cada 100.000 niños entre 1 y 16 años. La clínica plantea dudas diagnósticas con un número elevado de procesos, algunos de gran severidad, que se manifiestan como hipertensión intracraneal. Presentamos un caso a modo de revisión del diagnóstico y abordaje de la HII.

Caso clínico. Niño de 8 años que acude a consultas de Oftalmología para valoración de posible estrabismo. Al realizarse el fondo de ojo se observó papiledema bilateral, realizándose OCT y campo visual, que fueron normales. Se remitió a Urgencias Pediátricas para valoración. El paciente refería cefalea de características tensionales de 2 años, con empeoramiento en las últimas dos semanas, volviéndose refractaria a analgesia habitual y precisando ser recogido del centro escolar por el dolor. No asociaba otra clínica. Como antecedentes, presentaba TDAH en tratamiento con metilfenidato desde 2018, y a nivel familiar, la madre, la hermana y la tía materna padecen migrañas. El paciente estaba estable, con muy buen estado general. A la exploración física se observó obesidad troncular con adipomastia, sin hallazgos adicionales. Asimismo, la exploración neurológica era rigurosamente normal. Se

decidió ingresar para filiar etiología. En la somatometría al ingreso se constató un IMC > p99. Se realizó RM, en la que no se hallaron alteraciones. Ante estos datos, se llevó a cabo una punción lumbar. La presión de apertura resultó ser de 42 cmH₂O, drenándose LCR hasta normalizar las cifras (17 cmH₂O). También se realizaron bioquímica, hemograma y coagulación, sin alteraciones, así como estudios microbiológicos en sangre y LCR, hormonas tiroideas, autoanticuerpos y niveles de vitaminas A y D, no encontrándose anomalías. Se dejó en observación unas horas tras el procedimiento, con desaparición de la cefalea. Se realizó encuesta nutricional y se proporcionaron pautas nutricionales adecuadas, recomendándose pérdida de peso y aumento de la actividad física. Ante la mejoría clínica, se envió de alta a domicilio, con seguimiento en Neuropediatría, Oftalmología y Endocrinología pediátrica. Inicialmente se decidió conducta expectante, sin iniciar tratamiento con acetazolamida por el momento.

Conclusión. La HII es infrecuente. Sin embargo, la sospecha y correcto abordaje son fundamentales para minimizar el riesgo de secuelas, principalmente a nivel visual. Se deben recomendar medidas higiénico-dietéticas y, en la mayoría, es necesario asociar tratamiento farmacológico con un inhibidor de la anhidrasa carbónica. Es imprescindible el seguimiento a largo plazo con revisiones de fondo de ojo, agudeza visual, campimetría y, si es posible, OCT, para detectar posibles secuelas.

R-0132. MANIFESTACIONES DEL ESTRÉS EN ÉPOCA COVID. *Lavandera Gil I, Valladares Díaz AI, Brel Morenilla M, García Casado D, Domínguez Bernal E, Lozano Rincón L, Brel Morenilla M, Bartolomé Calvo G. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. Los tics motores son movimientos breves estereotipados involuntarios que aumentan con el estrés y disminuyen con la concentración. El paciente puede controlarlo en algún momento. Es el trastorno de movimiento más frecuente en el niño, con prevalencia del sexo masculino y suelen desaparecer espontáneamente antes del año de diagnóstico.

Caso clínico. Niña de 6 años de edad remitida a Urgencias desde Centro de Salud por movimientos oscilantes en región cervical anterior, mantenidos, de unas dos semanas de evolución, sin otra clínica asociada y cuyo inicio coincide con el final del confinamiento. En la exploración física no se palpa bocio, ni otras masas cervicales. Se solicita ecografía de cuello en la que se confirma movimiento rítmico faringolaríngeo con desplazamiento del tiroides, asincrónico con

respecto a la pulsatilidad carotídea y la respiración, que cede con la deglución y se mantiene con la fonación, sin alteraciones de esta. Se completa estudio con nasofibrolaringoscopia, electroencefalograma y radiografía de tórax (sin alteraciones significativas). Por último, se realiza ecografía Doppler cervical, sin objetivarse masas ni lesiones vasculares asociadas que justifiquen la clínica. Durante la exploración se detecta la contracción de los grupos musculares extrínsecos a la laringe, comprobándose la existencia de un control parcial de los movimientos cervicales cuando se le solicita, impresionando de tics. Ingresa para observación clínica, comprobándose que durante el sueño no se producen dichos movimientos, siendo diagnosticada de trastorno paroxístico no epiléptico tipo tic motor con componente de voluntariedad y automatización.

Conclusiones. Los tics pertenecen al grupo de los trastornos paroxísticos no epilépticos, grupo heterogéneo que tiene en común la aparición brusca y la clínica estereotipada y repetitiva. Es importante realizar un amplio diagnóstico diferencial con aquellos trastornos neurológicos que cursen con movimientos de carácter súbito y breve, no rítmico, como las crisis epilépticas y otras enfermedades neurológicas motoras.

REUMATOLOGÍA

R-0009. LESIONES CUTÁNEAS E HIPERTRANSAMINASEMIA, COMO DEBUT DE UN LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL. *Álvarez Fernández ML, Muñíz Fontán M, Benavent Torres R, González Martínez S, Caballero del Campo O, de Castro Vecino MP, Valdés Montejo I, Álvarez Juan B. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.*

Introducción. El lupus eritematoso neonatal es una enfermedad autoinmune debida al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos de clase IgG, fundamentalmente anticuerpos anti-Ro/SSA o anti-La/SSB11. La afectación cardíaca, en forma de bloqueo auriculoventricular, es la presentación clínica más precoz y grave de esta entidad, originando una importante morbilidad. Otras manifestaciones clínicas incluyen la afectación cutánea, hematológica y hepática. Solamente se diagnostica en el 1-7,5% de los recién nacidos con estos anticuerpos lo que sugiere que en su etiopatogenia también pueden influir factores genéticos o ambientales. Su incidencia estimada es de 1/20.000 recién nacidos y predomina en el sexo femenino.

Caso clínico. Lactante de un mes, hija de madre con lupus eritematoso sistémico y anticuerpos anti-Ro positivos, deri-

vada a nuestra consulta por presencia de lesiones cutáneas desde los 7 días de vida, en progresión en las últimas semanas, sin otra clínica asociada. En la exploración física, presenta seis lesiones cutáneas de morfología anular, la mayor de unos 3 cm de diámetro, con halo eritematoso periférico y ligera descamación central. En los estudios solicitados se objetiva elevación de transaminasas (GOT 224 U/L y GPT 160 U/L), sin afectación de series sanguíneas, y ausencia de alteraciones en el electrocardiograma. Ante los hallazgos clínicos y analíticos, se diagnostica a la paciente de lupus eritematoso neonatal con afectación cutánea (lupus subagudo) y hepática sin compromiso cardíaco. Las lesiones cutáneas presentan una remisión espontánea y completa a partir del 2º mes de vida, con normalización progresiva de las cifras de transaminasas. Dada la buena evolución clínica y analítica, la paciente es dada de alta de la consulta a los 7 meses de vida.

Conclusiones. Alrededor de la mitad de los niños afectados de lupus eritematoso neonatal tienen manifestaciones cutáneas, siendo estas más frecuentes en las niñas. La máxima expresión clínica se produce en torno a las 6 semanas de vida con normalización progresiva sin tratamiento a lo largo de los primeros 6-8 meses de vida sin cicatrización aunque excepcionalmente pueden dejar secuelas como hipopigmentación, telangiectasias o atrofia cutánea. En torno al 15% asocian alteraciones hematológicas y en aproximadamente el 30% alteraciones hepáticas, que se resuelven sin repercusión clínica, como fue el caso de nuestra paciente. Hasta un 10% puede asociar afectación cardíaca, que suele ser irreversible, siendo el bloqueo auriculoventricular congénito, la complicación con peor pronóstico con una elevada morbimortalidad.

R-0023. DOLOR ÓSEO: MÁS ALLÁ DE LA INFECCIÓN OSTEOARTICULAR. *Courel del Río V, Martín Pino S, Vega López L, Fernández Miaja M, Alonso Álvarez M, Calle Miguel L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El dolor musculoesquelético es un motivo frecuente de consulta y suele ser benigno. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con infecciones osteoarticulares, tumores o cuadros menos comunes como el Síndrome de dolor regional complejo.

Caso clínico 1. Niño de 2 años con rechazo de la marcha y dolor en región medial de tibia izquierda desde 5 días antes. Afebril. No refieren traumatismo previo, pero sí había presentado fractura espiroidea de fémur izquierdo 3 meses antes, tratada con yeso pelvipédico. Exploración: Leve tumefacción, aumento temperatura y dolor a la palpación

en zona pretibial y úlcera en talón. Pruebas complementarias: leucocitos 10.260/mm³ (neutrófilos 30,2%), proteína C reactiva (PCR) 0,6 mg/dl, Velocidad de Sedimentación Globular (VSG) 30 mm/h. Radiografía: imagen radiolúcida en metafisis tibial distal. Ingresos con cefuroxima intravenosa por sospecha de osteomielitis. La gammagrafía y resonancia magnética (RM) fueron compatibles con osteomielitis y absceso subperióstico. Ante mala progresión se realiza intervención quirúrgica con toma de biopsia, siendo la anatomía patológica compatible con Sarcoma de Ewing.

Caso clínico 2. Niña de 11 años con dolor e inflamación del pie izquierdo de 15 horas de evolución. Inmovilización con yeso suropédico 3 semanas por epifisiólisis de 1º dedo del pie 1 mes antes. Durante la inmovilización había consultado por dolor, coloración eritematosa-azulada y úlcera en el pie. Pruebas complementarias: Leucocitos 4.190/mm³ (N 45%), PCR < 0,1 mg/dl, VSG 7 mm/h. Radiografía: osteopenia difusa. Ingresos con cloxacilina y cefotaxima intravenosas por sospecha de osteomielitis. RM compatible con osteomielitis y artritis séptica no confirmada por artrocentesis. Tras 3 semanas persiste dolor, asocia alodinia, cambios de temperatura y coloración de la piel, diagnosticándose síndrome de dolor regional complejo tipo 1. Recibió tratamiento rehabilitador y analgésico (crema capsicina, gabapentina, tramadol, infiltración analgésicos). Tras 7 meses de evolución, no consigue deambulación normal. Ambos casos permanecieron afebriles, con reactantes de fase aguda (RFA) negativos durante el ingreso, y los cultivos fueron negativos.

Comentarios. 1) El dolor osteoarticular sin traumatismo previo debe considerarse un síntoma de alarma. 2) La ausencia de fiebre, o la normalidad de RFA no implica necesariamente menor gravedad del proceso. 3) Independientemente de las pruebas de imagen, la evolución clínica es esencial para llegar al diagnóstico definitivo.

URGENCIAS

R-0061. EN BUSCA DE ÁREAS DE MEJORA EN LA ASISTENCIA PEDIÁTRICA URGENTE. De Pedro S¹, Rupérez S¹, Jiménez A¹, Jiménez M¹, Abab N¹, Rubio F¹, Marrero M¹, Velasco R². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. ²Servicio de Pediatría. Hospital Río Ortega. Valladolid.

Introducción. El Complejo Asistencial de Ávila es un Hospital de Nivel II en el que existe un Servicio de Urgencias conjunto para adultos y niños. El objetivo del estudio es definir el tipo de paciente pediátrico que pueda generar

más dudas en su atención a los médicos de urgencias y buscar actitudes susceptibles de mejora. Asimismo, se analiza si existe un cambio de tendencia en la atención pediátrica secundario a la pandemia por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Estudio de carácter retrospectivo mediante la revisión de informes de urgencias. Se analizan datos de septiembre a noviembre de 2019 y 2020. El hecho de elegir estos meses tiene su base en evitar los meses estivales y realizarlo fuera del periodo esperable en el que se sitúan las epidemias de virus respiratorio sincitial y gripe, buscando una amplia gama de diagnósticos. Se recogen variables demográficas, tipo de consulta, destino al alta y médico responsable de la misma. Se consideran opciones de mejora: tratamiento inapropiado del dolor, pruebas complementarias no indicadas y concordancia entre diagnóstico y tratamiento.

Resultados. Se recogen datos de 1.793 niños. El rango de edad más frecuente fue el de 6 a 13 años primando en ellos el motivo de consulta traumatológico en relación a otras edades (p < 0,01). El paciente por el que más se realizaron interconsultas al pediatra de guardia fue un niño de 0 a 5 años que acudía por motivo de consulta pediátrico, principalmente infeccioso (p < 0,01). La derivación desde atención primaria motivó también el aumento de interconsultas. Entre las áreas de mejora destaca la urgente necesidad de trabajar sobre una valoración adecuada de la analgesia. No hubo diferencias entre niños atendidos por pediatría en 2019 y 2020 (p = 0,06), y tampoco se observó una tendencia inadecuada en la atención en este tipo de paciente.

Conclusiones. Definir el paciente que más dudas genera conduce a establecer posibilidades de mejora en su atención con un trabajo de formación conjunta entre pediatras y médicos de urgencias. Uno de los campos a trabajar en nuestro Centro es la medición del dolor en los niños, sobre todo en los que acuden por traumatismos.

R-0065. CASO CLÍNICO. EPISODIO DE HIPOTONÍA HIPORRESPUESTA. Martín-Valbuena J, Pérez-Báguena MP, Mosquera-Froufe M, Garrido-Martín M, Hernández-Pinchete S, Sánchez-Rodríguez P, López-Ávila FJ. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.

Introducción. Se describe un caso clínico de un paciente de 3 meses que presenta un episodio de hipotonía hiporrespuesta tras la administración de la vacuna del meningococo B (Besxero®).

Caso clínico. Lactante que acude a Urgencias de Pediatría remitido por su pediatra de Atención Primaria por un

episodio de hipotonía, cianosis e hiporrespuesta de 2-3 minutos de duración acaecido el día anterior 7 horas después de administrarse la vacuna del meningococo B (Besxero®). El paciente recuperó su estado basal en 15 minutos. A su llegada a Urgencias el paciente estaba con buen estado general, hemodinámicamente estable y consciente. No referían antecedentes familiares de muerte súbita a edades precoces, cardiopatías o convulsiones. La exploración física fue completamente anodina. Se realizó electrocardiograma, ecocardiografía y ecografía cerebral sin hallazgos patológicos. Se diagnosticó episodio de hipotonía hiporrespuesta y se decide el alta domiciliaria con vigilancia de signos de alarma, recomendando control por su pediatra. A los 3 meses se contacta telefónicamente a la madre. El paciente no ha presentado ninguna secuela, desarrollo psicomotor normal y recibida la segunda dosis de Besxero® así como las vacunas del cuarto mes sin presentar ninguna complicación.

Conclusiones. El episodio de hipotonía hiporrespuesta es una complicación infrecuente postvacunal, de carácter banal y que no implica secuelas a corto ni largo plazo. El diagnóstico es de exclusión siendo de importancia capital realizar una minuciosa anamnesis y exploración física. Se solicitarán pruebas complementarias para descartar otras patologías en función de la sospecha, teniendo en cuenta que en el episodio de hipotonía e hiporrespuesta estas deben ser normales. Es importante tranquilizar a los padres y disminuir su ansiedad insistiendo en que este episodio no contraindica futuras vacunaciones. Sería recomendable realizar un seguimiento a largo plazo del desarrollo psicomotor y neurológico.

R-0066. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA: EPISODIO HIPOTONÍA HIPORRESPUESTA. Pérez-Báguena MP, Martín-Valbuena J, Garrido-Martín M, Hernández-Pinchete S, Mosquera-Froufe M, Sánchez-Rodríguez P. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Objetivo. El objetivo del presente estudio es realizar una revisión bibliográfica que recoja la evidencia disponible hasta la fecha sobre el episodio de hipotonía hiporrespuesta (EHH), una reacción postvacunal poco conocida hasta el momento.

Material y métodos. Para seleccionar los estudios de interés se realizó una búsqueda en la base de datos Pubmed de estudios relativos al EHH utilizando los términos "hypotonic hyporesponsive" en el título AND "vaccine". Se encontraron un total de 24 artículos de los cuales se revisaron 20, de los que seleccionamos 9 que se correspondían con estudios prospectivos o retrospectivos.

Resultados. La incidencia del EHH oscila entre 1/1502 y 1/1.744 tras vacunas con DTwP y 1/27.474 en los casos con DTPa en los estudios revisados. La literatura sugiere que las vacunas de tos ferina son las que con más frecuencia causan el episodio, especialmente las formas celulares. El diagnóstico del EHH es de exclusión. Cuando el episodio sucede en los primeros 30 minutos postvacunación es probable que se correspondan con síncope vasovagales. La adherencia al calendario vacunal postepisodio suele ser adecuada y no hay evidencias en la literatura que lo asocien con complicaciones o alteraciones del desarrollo psicomotor.

Conclusiones. Los EHH son eventos adversos postvacunación que, pese a que causan gran ansiedad en los familiares, no han demostrado secuelas a corto ni largo plazo, por lo que es importante insistir en la adherencia al calendario vacunal. Dada la relativamente baja incidencia del EHH, es de crucial importancia el correcto registro de estos casos para disponer de mayor información que permita profundizar en el conocimiento de este episodio y optimizar los protocolos de actuación ante el mismo.

MISCELÁNEA

R-0022. DOLOR ABOMINAL EN LA ADOLESCENCIA: ¿ORGÁNICO O FUNCIONAL? Fuentes Martínez S, Rodríguez Fernández AI, Ocaña Alcober C, Robles Álvarez I, Álvarez Juan B, Tamargo Cuervo A, Fernández García A, González Rodiño L. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.*

Introducción. El diagnóstico diferencial del dolor abdominal cíclico es amplio: desde alteraciones del ritmo intestinal, el dolor abdominal asociado a la dispepsia, dolores de tipo funcional o en niñas adolescentes, causas ginecológicas.

Caso clínico. Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por dolor abdominal suprapúbico, irradiado desde la zona lumbar de pocas horas de evolución. Asocia dificultades para la micción, sin disuria pero con tenesmo vesical. Refieren episodios similares cíclicos, una vez al mes, de un año de evolución por las que habían consultado previamente en cinco ocasiones, con exploración y analíticas de orina, incluyendo cociente calcio/creatinina, en todas su asistencia a urgencias normales. En la exploración el abdomen es blando, depresible y mínimamente doloroso a la palpación de hipogastrio. Los signos de irritación peritoneal son negativos. No se palpan masas ni megalias, no globo vesical. Puñopercusión bilateral negativa. Destaca el



Figura 1 (R-0040). Desplazamiento anterosuperior de la metafisis. Signo de Steel (*flecha roja*). La línea de Klein de fémur izquierdo corta una mínima porción de epífisis, asimétrica con fémur derecho.

grado de desarrollo puberal de la niña, compatible con un estadio IV-V de Tanner en ausencia de menarquia. Se solicita valoración por parte de ginecología quien objetiva un himen imperforado a tensión y realiza una ecografía con imagen compatible con hematocolpos. Realiza drenaje del mismo con una incisión en cruz himeneal tras lo que se produce salida de abundante fluido menstrual.

Comentario. El hematocolpos es la acumulación de sangre en la vagina como consecuencia de una obstrucción del tracto genital femenino, típicamente por la presencia de un himen imperforado. Es fundamental para el diagnóstico realizar una anamnesis y una exploración física detalladas, que incluya la exploración de los genitales externos. La prueba complementaria fundamental es la ecografía y el tratamiento es mediante la plastia del himen. Es una patología infrecuente y por ello es vital el alto índice de sospecha en niñas puberales con adecuado desarrollo que consulten por abdominalgia cíclica.

R-0040. EPIFISIÓLISIS DE CABEZA FEMORAL: MÁS VALE SOSPECHAR Y ACTUAR. *Llorente Sanz B, García Barbero E, Herrera Quilón L, Espinoza Leiva A, Rodríguez del Rosario S, Izquierdo Herrero E, García Virto V. Servicio Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid., Valladolid.*

Introducción. La cojera es un motivo de consulta frecuente en pediatría, de etiología muy diversa. El diagnóstico se basa en la anamnesis y una exploración física completa, apoyado por pruebas de imagen complementarias. Asimismo, la edad del paciente también puede ayudar a orientar el diagnóstico diferencial.

Caso clínico. Mujer de 13 años que acude a Urgencias por dolor en cadera izquierda de 3 meses de evolución, con cojera asociada. Refiere antecedente de caída accidental en sedestación mientras patinaba, 2 semanas previas al inicio del dolor. Dolor tipo mecánico no irradiado. No han adminis-

trado analgesia en domicilio. No fiebre ni proceso infeccioso previo. Menarquia 3 meses previos. A destacar en la exploración: obesidad (Peso: 71 kg; Pc 95, Talla 158 cm; Pc 46, IMC 28,44 Pc 97). Extremidad inferior izquierda: ligero acortamiento. Dolor a la palpación y a la movilización en área trocánterea. Dolor a la flexión a 90°, abducción 20°, rotación externa y aducción completa, limitación a la rotación interna. Signo Drehman positivo. Neurovascular distal conservado. No signos inflamatorios. Resto de articulaciones móviles sin dolor. Marcha en Trendelenburg. Radiografía de ambas caderas compatible con epifisiólisis de cadera izquierda (Fig. 1). Se realiza intervención quirúrgica (osteosíntesis con tornillo canulado). Postoperatorio sin incidencias. Evolución a corto plazo favorable, mantiene tratamiento rehabilitador, con leve limitación a la flexión de cadera y rotación interna. No dolor.

Conclusiones. La epifisiólisis de cabeza femoral es la patología de cadera más frecuente en adolescentes. En su etiopatogenia están implicados diversos factores, destacando la obesidad, así como los hormonales característicos de la etapa prepuberal, sin olvidar la predisposición genética. La clasificación más importante (por su relevancia en ser pronóstica de la temida osteonecrosis) es la clínica, que diferencia entre epifisiólisis estable o inestable, valorando la deambulación y consecuentemente la estabilidad fisaria. Destacamos la importancia de un diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoces para evitar complicaciones a largo plazo (fundamentalmente necrosis avascular y condrolisis).

R-0045. HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO CONGÉNITO, ¿DEBERÍA SONARNOS? *Giordano Urretabizkaya MN¹, Pérez González D¹, Díaz Fernández P¹, Reyes Sancho S¹, Fernández Marqués M¹, Buendía de Guezala A¹, Castañares Saiz M¹, Pérez Gómez L². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria. ²Pediatra. Centro de Salud Laredo. Cantabria.*

Introducción. El hamartoma fibrolipomatoso congénito (HFPC) es una entidad benigna propia de la infancia, poco descrita y probablemente infradiagnosticada, con etiopatogenia desconocida. Consiste en nódulos blandos de tejido adiposo, habitualmente bilaterales y simétricos, que se presentan típicamente al nacimiento en la región posteromedial de los talones. No descrita relación con otras anomalías congénitas. El diagnóstico es clínico, pudiendo apoyarse en pruebas de imagen, reservando el estudio histológico para casos atípicos. Generalmente cursan asintomáticos, por lo que suele adoptarse una actitud expectante, con reevaluación periódica.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 11 años sin antecedentes de interés que consulta en urgencias pediátricas por dolor en pie derecho tras traumatismo banal 15 días antes. A la exploración se evidencia bultoma en arco plantar derecho, doloroso a palpación, sin edema ni hematomas. A nivel contralateral destaca una lesión de características similares, no dolorosa. Dados los hallazgos se solicita prueba de imagen, realizando inicialmente radiografía de pie derecho, sin lesiones óseas; completando estudio con ecografía de ambos pies, presentando hallazgos compatibles con hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito bilateral, siendo ligeramente más tenso y doloroso en pie derecho, en probable relación con contusión previa. Con dichos hallazgos se decide alta hospitalaria, indicando tratamiento conservador. Se comenta benignidad del cuadro y necesidad de control evolutivo por su pediatra, considerando remisión a consulta especializada si evolución insatisfactoria.

Conclusiones. El conocimiento del HFPC nos permitirá realizar un diagnóstico clínico más preciso, con el fin de evitar pruebas o procedimientos innecesarios. Con su identificación podemos minimizar el infradiagnóstico, valorando más precisamente la evolución natural. Entendiendo la benignidad del cuadro y su carácter generalmente asintomático el tratamiento conservador se establece como primera línea, reservando la actitud intervencionista para casos dudosos (confirmar diagnóstico) o sintomáticos refractarios (mejoría clínica).

R-0059. NEOFORMACIÓN EN MUCOSA TARSAL. *Centeno Robles T¹, Librán Peña A¹, Blanco-Vázquez M³, Martínez Badillo C², Vázquez Fernández ME¹, Barbero Rodríguez A⁴, Membrives Aparisi JS¹.* ¹Pediatra, ²MIR Medicina Familiar y Comunitaria. Centro Salud Circunvalación. Valladolid. ³Instituto de Oftalmobiología Aplicada. Universidad de Valladolid. ⁴Pediatra. Centro Salud Covaresa. Valladolid.

Introducción. El granuloma piogénico (GP) o hemangioma capilar lobular es un tumor vascular benigno de la piel

o mucosas. Se caracteriza por crecimiento rápido y superficie friable, con sangrado frecuente. El GP de las mucosas se localiza por lo general en la cavidad oral y es más frecuente en niños y embarazadas. En esta comunicación presentamos un caso de granuloma tarsal.

Caso clínico. Varón de 4 años con antecedentes de hipermetropía que consultaba por lesión abultada en la mucosa tarsal del ojo derecho y sensación de cuerpo extraño. No dolor, ni lagrimeo, ni secreción. A la exploración presentaba ligera hiperemia conjuntival sin afectación contralateral, con lesión excrecente de coloración blanquecina amarillenta sobre base eritematosa en la mucosa. No alteración de pupilas ni signos de celulitis orbitaria. La movilidad ocular fue normal. Resto de la exploración física también normal, excluyendo otras enfermedades sistémicas. Con la sospecha inicial de orzuelo interno se pautó tratamiento tópico con Tobramicina. Tras dos semanas sin remisión completa se derivó a oftalmología que diagnosticaba GP secundario a orzuelo. Se instauró tratamiento tópico con pomada de prednisona neomicina durante 15 días y lágrimas artificiales. Actualmente la lesión se mantiene estable y en observación.

Conclusiones. Presentamos un caso de granuloma piogénico secundario a un proceso infeccioso (orzuelo/chalazión). Se trata de una masa pedunculada compuesta por una mezcla de células inflamatorias, que se desarrolla después de un trauma quirúrgico o accidental o un proceso inflamatorio local chalazión u orzuelo, picaduras de insectos o reacción a cuerpo extraño, que ocasiona una reacción granulomatosa. Predomina en cualquier edad y no hay predilección de sexo. Los signos son masa carnosa vascularizada, rosácea, de crecimiento rápido, puede presentar una ulceración superficial y sangrado recurrente de la lesión. El diagnóstico es clínico, se basa en la inspección de la lesión y el modo de presentación, pocos necesitan confirmación histopatológica. El diagnóstico diferencial con un papiloma escamoso, se basa en la velocidad de progresión (mayor en este) y el antecedente de traumatismo o chalazión (del granuloma piogénico). La observación en los casos leves puede ser más que suficiente en la mayoría de casos, se ha descrito una regresión espontánea de GP en algunos pacientes. Otra opción es hacer tratamiento tópico o intralesional con corticoides. Si se ulcera o sangra puede requerir extirpación local.

R-0062. ADENOMA PLEOMORFO: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Soltero Carracedo JF, González García C, Doval Alcalde I, Macías Panedas A, Cantero Tejedor MT, Peña Valenceja A, Rojo Fernández I, González Arranz MJ.* Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Centro de Salud Villamuriel del Cerrato. Servicio de Pediatría. Palencia.

Introducción. El adenoma pleomorfo es el tumor benigno más frecuente de las glándulas salivales. Afecta principalmente a las glándulas salivales mayores, aunque es común encontrarlo en las glándulas salivales menores. Son más frecuentes en mujeres de raza blanca, entre la cuarta y sexta década de vida, siendo muy raro encontrar estos tumores en niños.

Caso clínico. Niña de 11 años que consulta en su centro de salud el día 23/10/2019 por adenopatía cervical de unos días de evolución. En la exploración, su Pediatra, detecta adenopatía submaxilar izquierda, pequeña, dura, no adherida y poco dolorosa. Se pauta tratamiento con claritromicina y amoxicilina, por infección concomitante por *Helicobacter pylori*, y se revisa en 7 días, donde se detecta persistencia de adenopatía, que ha aumentado de tamaño, de unos 3 cm aproximadamente, por lo que su pediatra solicita analítica general, que resulta normal, realiza Mantoux, con resultado negativo, solicita valoración por odontólogo, que descarta patología odontológica, solicita ecografía submaxilar y pauta tratamiento con Ibuprofeno. El 11/02/2020 ante resultados de ecografía donde se observa "bultoma" en región submaxilar izquierda, hipoecogénica, con vascularización intralesional, se deriva a la paciente a ORL. El Servicio de ORL ante resultados de ecografía y persistencia de tumoración submaxilar izquierda, con resto de exploración normal, solicita BAG con hallazgos histológicos compatibles con adenoma pleomorfo de glándula submaxilar, y solicita RMN de cuello para programar cirugía, que confirma lesión nodular dependiente de glándula submaxilar, compatible con diagnóstico anatomopatológico de adenoma pleomorfo, sin otros hallazgos destacables. EL 25/06/2020 se procede a realizar submaxilectomía izquierda, y dos días después, tras cirugía y posoperatorio sin incidencias, se procede al alta domiciliaria con tratamiento antibiótico durante 7 días y analgesia para el dolor. Actualmente en seguimiento en consultas de ORL, con una evolución favorable de su patología, sin recidiva de la enfermedad actualmente.

Conclusiones/comentarios. El adenoma pleomorfo es la patología tumoral benigna más común de las glándulas salivales, y aunque es un tumor raro en niños, si se detecta, debe realizarse extirpación quirúrgica completa de la lesión y de la glándula implicada para reducir la probabilidad de recidiva y el riesgo de malignización.

R-0074. LA CARA B DE LA PANDEMIA. *Bartolomé Calvo G, Hortelano López M, Puente Montes S, Lozano Rincón L, Brel Morenilla M, Lavandera Gil I, Domínguez Bernal E, Carrón Bermejo M. Servicio de Pediatría del Hospital General de Segovia.*

Introducción. La crisis sanitaria vivida debido a la pandemia por SARS-CoV2 ha afectado a la organización de la atención pediátrica en nuestro país. Se han aplicado medidas extraordinarias como supresión de la asistencia no esencial, alta precoz, retraso en las revisiones, las cuales añadidas al miedo a la exposición al virus, parece haber influido en el retraso del diagnóstico de enfermedades potencialmente graves. En este contexto el paciente pediátrico y dentro de él el recién nacido es especialmente vulnerable.

Casos clínicos. Presentamos dos casos que ingresaron durante el confinamiento ambos por pérdida de peso del 27%. **Caso 1:** Neonato de 9 días que consulta por escasa ganancia ponderal e irritabilidad. Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional. Dado de alta de Maternidad a las 48 h de vida con pérdida de peso de 8,4%. Madre primeriza, lactancia materna exclusiva. En la exploración física destacaba aspecto distrófico, ausencia de panículo adiposo, pliegues cutáneos, mucosas secas, fontanela anterior ligeramente hundida. En las pruebas complementarias destacaba hipernatremia de 168,8 mmol/L y elevación de transaminasas. Ecografías normales. Durante el ingreso precisó sueroterapia y lactancia mixta, buena ganancia ponderal progresiva. Se diagnosticó de deshidratación hipernatrémica secundaria a hipogalactia materna. **Caso 2:** Lactante de 1 mes derivado desde el Centro de Salud tras la revisión por pérdida de peso. Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional. Alta de Maternidad a las 48 h de vida con pérdida de peso de 6,2%. Madre primeriza con lactancia mixta sin aumento progresivo de la cantidad de fórmula artificial. Presentaba aspecto distrófico, pliegues cutáneos, mucosas secas, fontanela anterior hundida. Destacaba elevación de las transaminasas. Pruebas de imagen normales. Preciso sueroterapia y lactancia mixta con buena ganancia ponderal. Se diagnosticó de desnutrición severa secundaria a hipogalactia materna. Ambos casos fueron dados de alta con lactancia mixta. En los controles posteriores se comprobó buena ganancia ponderal.

Conclusiones. La asistencia de esta y otras epidemias debe coordinarse con la atención de otros problemas de salud, especialmente en los pacientes vulnerables o con alto nivel de complejidad. Se debería optimizar el uso de nuevas tecnologías que permitan la continuidad de la asistencia sin necesidad de desplazamiento. Es fundamental el apoyo a la madre para ayudarla a recuperar la confianza en su capacidad de amamantar y de cuidar al recién nacido, sobre todo en primíparas, con falta de experiencia previa que puedan tener dificultad para definir que el recién nacido está enfermo, ya que determinadas patologías como la deshidratación hipernatrémica neonatal asociada al fallo en la instauración de la lactancia materna puede provocar importantes complicaciones e incluso la muerte.