

Posters

Moderadoras: *Belén Aguirrezabalaba*
y *Ana Pérez Vaquero*

1. DIVERTÍCULO DE MECKEL Y SUS COMPLICACIONES.

Rubio Álvarez A, Viadero Ubierna MT, Güemes Veguillas E, Sánchez Rodríguez M, Pérez Cerdeira M, Diego de García E*, Jiménez Hernández I*. Servicio de Pediatría y *Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander. Cantabria.*

Introducción. La incidencia del divertículo de Meckel (DM) en niños es baja, 2-3%. Únicamente el 25% presenta síntomas clínicos, siendo la hemorragia por mucosa gástrica ectópica, la obstrucción intestinal por brida, invaginación o vólvulo, las formas de presentación más frecuentes. El diagnóstico se realiza mediante gammagrafía con pertecnato, siendo su fiabilidad limitada, con frecuentes falsos positivos o negativos. En los casos que vamos a aportar el diagnóstico fue intraoperatorio.

Métodos y resultados. Presentamos cuatro varones tratados en nuestro Hospital. Todos ellos con cuadro de obstrucción intestinal, uno por brida y vólvulo intermitente y los otros tres con invaginación intestinal que, o bien no se logró reducir hidrostáticamente, o se trataba de invaginación recidivante.

En los casos que presentaban invaginación intestinal se utilizó exclusivamente suero fisiológico para el intento de reducción hidrostática.

La intervención se realizó mediante laparotomía transversa derecha infraumbilical, practicándose resección intestinal segmentaria que incluye el DM, anastomosis intestinal término-terminal y apendicectomía reglada. La evolución postoperatoria fue favorable con una estancia media de 7 días.

Conclusiones. El diagnóstico del DM debe tenerse en cuenta ante la presencia de un niño con invaginación intestinal recidivante, oclusión intestinal, o hematoquezia. La cirugía es el único tratamiento en los pacientes con DM sintomático.

El diagnóstico en nuestros casos se realizó intraoperatoriamente.

La utilización de suero fisiológico en la reducción hidrostática en los casos que presentan invaginación intestinal supone un beneficio de cara al tratamiento quirúrgico posterior.

2. ABORDAJE LAPAROSCÓPICO DE UN CISTOADENOMA SEROSO EN UNA NIÑA DE 13 AÑOS. *Güemes Veguillas E, Viadero Ubierna MT, Rubio Álvarez A, Sánchez Rodríguez M, Pérez Cerdeira M*, Fernández Jiménez I*, De Diego García E*. Servicio de Pediatría y *Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

Introducción. Las masas ováricas son poco frecuentes en la infancia. De ellas, aproximadamente un 15% son tumores epiteliales. El cistoadenoma seroso es una tumoración quística benigna, de presentación rara durante la edad pediátrica, cuyo tratamiento es quirúrgico.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 13 años con una masa abdominal localizada en hipogastrio, no dolorosa ni adherida a planos profundos, detectada de forma casual a la palpación. En la ecografía abdominal se observa una masa de 10 centímetros, quística, de pared fina, desplazable, dependiente de un ovario. Marcadores tumorales y estudio analítico preoperatorios sin alteraciones significativas.

Se realiza exéresis laparoscópica de quiste de ovario izquierdo (punción-extracción de 500 mililitros de contenido y resección de membrana implicando parte distal de la trompa de Falopio). Ovario derecho normal. El estudio anatomopatológico evidenció cistoadenoma seroso.

El post-operatorio cursó sin complicaciones siendo dada de alta a las 24 horas.

El control ecográfico a los 4 meses no mostró hallazgos significativos.

Conclusiones. Ante una masa abdominal en niños debe hacerse un diagnóstico diferencial que excluya tumores y quistes de ovario que pueden alcanzar en ocasiones gran tamaño.

En el tratamiento de los tumores epiteliales ováricos la laparoscopia ofrece ventajas en la reducción de la estancia hospitalaria, existencia de dolor y resultado estético; como ha sido en nuestro caso.

3. MASA QUÍSTICA GIGANTE MESENTÉRICA. *Berrocal Castañeda M, Villagrà Albert S, Rodríguez Barca P, Fernández Álvarez D, Mojica E, Muriel Ramos E, De Celis Villana L. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.*

Introducción. Las lesiones quísticas mesentéricas son poco frecuentes en los niños y existen escasas publicaciones por lo que es difícil su clasificación. Plantean diagnóstico diferencial con lesiones tales como linfangiomas quísticos, quistes mesoteliales, duplicación intestinal y pseudoquistes traumáticos, entre otros.

Objetivo. Destacar las características clínicas y radiológicas así como el diagnóstico diferencial de un caso de quiste mesentérico gigante vivido en una niña de 12 años.

Caso clínico. Paciente que acude a Urgencias con historia de 12 h de evolución por dolor intenso abdominal acompañado de inquietud, posteriormente algún vómito y dos episodios de síncope. No fiebre, deposiciones y orina normales. Antecedentes personales de otro episodio similar más atenuado que cedió espontáneamente meses antes. Exploración: TA 105/60, FC 90 lpm. Estado general conservado, buena coloración e hidratación, destaca abdomen distendido contracturado en el lado derecho, doloroso a la palpación superficial y profunda, Blumberg negativo, sensación de masa mal definida en hemiabdomen izquierdo, no visceromegalias, tacto rectal normal. Resto de la exploración, incluido el sistema nervioso, dentro de la normalidad.

Análítica de urgencias: leucocitos 13.700, Ne 71%, hematíes 4,54 millones, Hb 14,1, orina, PCR, PCT y perfil hepático normales. Ecografía y RMN: lesión quística gigante que se extiende desde la pelvis hasta hipocondrio izq, aspecto tabicado, tamaño 12x8 cm la mayor. Anejos normales. Escaso líquido libre en Douglas. Se interviene de urgencia ante la duda de la existencia de compromiso vascular con los hallazgos quirúrgicos siguientes: masa quística unicavitaria abollonada localizada en mesocolon izquierdo que se extiende desde ángulo esplénico hasta sigma y en sentido retroperitoneal hasta región paracólica izq. Se practica fenestración y se extraen 1.100 cc de líquido amarillento. El estudio histológico de la pared muestra epitelio mesotelial. La evolución post-operatoria ha sido favorable.

Se discuten los aspectos diferenciales con el linfangioma quístico.

Comentarios. El mesotelioma quístico es un tumor de la cavidad peritoneal, muy raro en niños y que suele afectar a mujeres de edad media. El diagnóstico es histológico y existen formas malignas. Su tendencia a recidivar es muy alta por lo que se debe seguir a largo plazo.

4. OBESIDAD Y SÍNDROME METABÓLICO. Prieto Matos P, Criado Muriel C, Prieto Veiga J, Álvarez Aparicio E, Cedeño Montaña J. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. En los últimos años, y paralelamente al aumento de la prevalencia de la obesidad, ha surgido un nuevo concepto, el llamado síndrome metabólico (SM), que comprende un grupo de factores asociados a las enfermedades cardiovasculares. La importancia de esto radica en que, en la actualidad, las

enfermedades cardiovasculares continúan siendo la primera causa de mortalidad en los países desarrollados.

Objetivos. Comprobar en qué proporción de obesos se encuentran las siguientes alteraciones, hiperinsulinismo, dislipemias, hipertensión arterial, índice cintura cadera elevado, microalbuminuria y alteraciones en el metabolismo hidrocarbonado.

Metodología. Se analizaron 30 obesos con edades comprendidas entre 6 y 14 años, sin patologías asociadas que acudieron por primera vez a la Unidad de Endocrinología Infantil del Hospital Universitario de Salamanca. En todos ellos se analizaron todas las variables anteriores de acuerdo a gráficas adecuadas para la edad infantil y considerando el índice cintura cadera alterado en 0,9 para varones y 0,8 en mujeres así como la existencia de criterios de SM.

Resultados. El 66,6% presentaban valores elevados de insulina. Los índices de sensibilidad a la insulina, HOMA y el índice glucemia/insulina que estaban alterados en el 75% y 83,3%, respectivamente. La glucemia y la hemoglobina glicosilada fueron normales en todos los niños.

Perfil lipídico: el colesterol total estaba aumentado en el 43,3%. El 45% de la muestra de obesos presentaba niveles bajos de HDL colesterol. Un 33,3% de la muestra tenía valores de triglicéridos superiores al percentil 90 para la edad y el sexo.

El índice cintura-cadera estaba en niveles patológicos en el 96,6% de la muestra. (Se analizaron por separado a los varones y a las mujeres). La microalbuminuria se analizó en 13 casos, estando alterado en uno de ellos. Tensión arterial: el 17,4% de los obesos presentaban niveles alterados.

Tres de los niños (10%) presentaban criterios que los encuadraban dentro del concepto de SM. 16 de los niños sin poderse incluir de manera estricta dentro del concepto de SM cumplían dos de los criterios necesarios.

Conclusiones. La obesidad constituye la epidemia de mayor interés en los comienzos del siglo XXI por las graves complicaciones que plantea en el adulto.

Si se siguen los criterios del adulto para la definición de SM pocos niños pueden ser incluidos dentro de este diagnóstico. Consideramos que deben establecerse criterios propios para la edad infantil. La resistencia a la insulina y la dislipemia deben ser considerados como los rasgos de mayor relevancia.

5. DISPLASIA TANATOFÓRICA TIPO I EN PRIMER GEMELO. A PROPÓSITO DE UN CASO. Regueras Santos L, Iglesias Blázquez C, Fernández Castaño MT, Ledesma Benítez I, Álvaro Ramos R, Palau Benavides MT. Servicio de Pediatría. Hospital de León.

Introducción. La displasia tanatofórica se define como un hipoprecimiento neonatal intenso, con marcado acortamiento de extremidades y tórax estrecho. Su incidencia se estima en 1/10.000-42.000 RN vivos. Se han descrito 2 tipos. La herencia es

autosómica dominante, aunque pueden aparecer mutaciones *de novo*. La evolución es habitualmente letal durante el periodo neonatal.

Caso clínico. Embarazo gemelar controlado. Madre de 37 años sana primigesta; la amniocentesis practicada fue normal; en ecografías prenatales se detecta, en uno de los fetos, malformaciones esqueléticas y polihidramnios. Parto con cesárea programado a las 32 semanas de gestación.

El primer gemelo fue mujer, que nació bradicárdica, hipotónica, precisando reanimación tipo II. Apgar 3/6. Peso: 1.299 g; talla: 33 cm; perímetro cefálico: 32 cm; perímetro torácico: 22 cm.

Exploración: desproporción de segmentos corporales, con predominio del superior y micromelia intensa, facies pequeña con prominencia frontal, fontanelas amplias, puente nasal hundido, hipertelorismo y pabellones auriculares de implantación baja. Tórax muy estrecho, costillas hundidas y clavículas en posición vertical.

Pruebas complementarias. Serie ósea: cráneo grande con base pequeña y fontanelas amplias. Costillas cortas. Pelvis pequeña. Huesos largos incurvados (fémur en "auricular de teléfono").

Evolución: se instauran medidas de soporte dada la evolución letal del cuadro. Exitus al noveno día de vida por insuficiencia respiratoria severa. El estudio genético realizado muestra una mutación Arg-248-Cys en heterocigosis que corresponde a displasia tanatofórica Tipo I.

Comentario. Aunque la herencia de esta enfermedad es autosómica dominante, hay que tener en cuenta las mutaciones *de novo*, por lo que el consejo genético y asesoramiento paterno debe ser obligado en estos pacientes.

6. NEUMOPATÍA INTERSTICIAL SECUNDARIA A REFLUJO GASTROESOFÁGICO PATOLÓGICO EN UN LACTANTE. Viadero Ubierna MT, Güemes Veguillas E, Sánchez Rodríguez M, Rubio Álvarez A, Otero Fernández M*, Lozano de la Torre MJ. S. de Pediatría y *S. de Radiodiagnóstico pediátrico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. Las neumopatías intersticiales son enfermedades raras que obedecen a múltiples causas. Es importante obtener un diagnóstico, que a menudo requiere pruebas invasivas, para adecuar el tratamiento y emitir un pronóstico.

Caso clínico. Lactante de 4 meses de edad al que en un control de salud se detectan signos de dificultad respiratoria, sin otra sintomatología. La radiografía de tórax muestra infiltrados alveolo-intersticiales.

Antecedentes familiares sin interés patológico. Antecedentes personales: embarazo a término, parto eutócico con Apgar 9-9. Lactancia materna exclusiva con buena ganancia ponderal. Los padres refieren que presenta tiraje y taquipnea "desde siempre". La exploración física objetiva taquipnea, polipnea y tiraje gene-

ralizado, siendo el resto, incluida la auscultación cardiopulmonar normal.

El análisis de sangre demostró una eosinofilia del 5% siendo el resto de los parámetros hematológicos y el medulograma normales. El estudio de inmunidad celular y humoral, determinación de alfa-1-antitripsina, serologías respiratorias, estudio genético de fibrosis quística, siderófagos en aspirado gástrico, autoanticuerpos y Mantoux fueron normales o negativos. Las pruebas de imagen (radiografía de tórax, ecografía torácica y TAC) demostraron infiltrados alveolo-intersticiales en segmentos posteriores de lóbulos superiores e inferiores. La gammagrafía con tecnecio^{99m} para el estudio de reflujo gastroesofágico (RGE) detectó paso de actividad a pulmón izquierdo. La pHmetría esofágica de 24 horas fue normal. Estudio cardiológico sin hallazgos significativos.

El tratamiento con domperidona condujo a una mejoría clínica y radiológica evidentes, por lo que no se realizaron pruebas invasivas.

Conclusiones. En nuestro paciente la neumopatía intersticial fue secundaria a RGE patológico y cursó de modo silente, sin manifestaciones digestivas.

7. INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS. Labra Álvarez R, Bernardo Fernández B, Montejo Vicente M, Sarmiento Martínez M, Quiroga González R, Menéndez Nieves L. Centro Materno-Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Los CMV son miembros de la familia de los herpes virus y derivan su nombre de la citopatología de las células infectadas, que se caracterizan por aumento del tamaño celular con inclusiones intranucleares y citoplasmáticas. El CMV humano es específico para nuestra especie y la mayoría de las infecciones que produce son asintomáticas, si bien los pacientes inmunodeprimidos son particularmente sensibles a sufrir enfermedad grave así como el feto, cuya infección puede ocurrir en cualquier momento de la gestación o en el periodo perinatal.

A continuación exponemos un caso habido en nuestro Servicio de Neonotología en agosto de 2005: se trata de una recién nacida procedente de gestación sin controlar que presenta al nacimiento microcefalia llamativa, con perímetro craneal menor del percentil 10 para peso y talla adecuados a su edad gestacional, que se ingresa para estudio encontrándose además los siguientes hallazgos: petequias, hepatoesplenomegalia, calcificaciones intracerebrales periventriculares), es además positivo el cultivo de CMV en orina y con serología IgM positivo para CMV, tras lo cual se inicia terapia durante 21 días con ganciclovir iv.

Se trata, pues, de una infección sintomática fetal por citomegalovirus en probable relación con primoinfección materna aunque desconocemos las serologías de la misma, en el que están presentes la práctica totalidad de los síntomas que se describen

en esta infección congénita con alta probabilidad de sufrir anomalías del desarrollo y disfunción neurológica en el futuro.

A este mal pronóstico se une la ausencia de tratamiento eficaz si bien se indica terapia con ganciclovir para tratar de evitar algunas de las disfunciones neurológicas que presentan estos niños en el futuro tales como la sordera neurosensorial.

8. SÍNDROME FEBRIL RECURRENTE Y MENINGITIS POR STREPTOCOCCUS PYOGENES EN PACIENTE CON HIPERCOLESTEROLEMIA FAMILIAR. *Martín Alonso M, Berrocal Castañeda M, Muñoz López C, Mateos Pérez G, Fernández Álvarez D. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.*

Introducción. La meningitis por estreptococo del grupo A (SGA) es poco frecuente en niños fuera del periodo neonatal (menos del 0,2% de todas las meningitis bacterianas), aunque hay 29 casos publicados bien documentados en los últimos 30 años, lo que podría implicar una re-emergencia del SGA como germen invasivo.

Objetivos. Presentamos un niño de 3 años con el diagnóstico que nos ocupa, dada su rareza a dicha edad y la escasa afinidad por el tejido nervioso del SGA.

Caso clínico. Fue ingresado un mes antes por cuadro febril que fue catalogado como enfermedad de Kawasaki.

Cinco días después del alta, ingresa nuevamente por astenia, cefalea y fiebre, efectuándose analítica de sangre, hemo, urino y coprocultivo, nuevo estudio cardiológico, fondo de ojo, radiografía de tórax, de senos paranasales y TAC craneal, Mantoux y control ORL, destacando únicamente una hiperlipemia con elevación de la fracción LDL (constatada también en la rama materna: abuela y madre) y una anemia inflamatoria.

Once días después, reingresa por cuadro febril de 5 días de evolución con importante decaimiento, cefalea y fotofobia, vómitos y deposiciones diarreas. A la exploración se encuentra irritable, pálido, con rigidez de nuca y signos meníngeos positivos; y en la analítica destaca leucocitosis con desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda y de la enolasa neuronal específica (29 ng/mL, N<18), con hiper celularidad en el LCR y predominio de neutrófilos (1.280 cels/mm³, 85% Ne, proteínas 68 mg/dL, glucosa 25 mg/dL), aislándose en el mismo un SGA sensible a penicilina y cefotaxima.

Desde su ingreso se instaura tratamiento con cefotaxima y dexametasona, quedando afebril y desapareciendo la cefalea y la irritabilidad a las 48 horas. Se efectúa control de EEG y audiometría para descartar complicaciones.

Comentarios. El SGA debe ser considerado como causa de meningitis bacteriana en el niño; puede darse en cualquier grupo de edad: el 50% de los casos publicados se dan en el periodo neonatal, en los niños más mayores parece asociarse a infecciones del área ORL pero a menudo no se halla puerta de entra-

da. La elevación de la enolasa neuroespecífica puede traducir sufrimiento neuronal. Tiene una alta morbi-mortalidad pero, al ser fácilmente tratable, su diagnóstico precoz favorece el pronóstico.

9. ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO I, APORTACIÓN DE UNA OBSERVACIÓN. *Sánchez Garrido M, López García C, Alcalde Martín C, Sánchez Mínguez A, Bello Martínez B, Velasco Zúñiga R. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Aportamos el caso de un niño de 20 meses de edad, con peso al ingreso de 13,290 kg (P90), talla de 84 cm (P50-75), PC de 53 cm (P>97) y PT de 52 cm, sin antecedentes familiares de interés, primer hijo de padres sanos, que ingresa en el curso de una infección aparentemente banal cuadro de otitis con vómitos y diarrea que presenta episodios convulsivos tónico-clónicos con periodo postcrítico con nivel de conciencia disminuida Glasgow 13-14 durante los días posteriores. A la exploración física presenta hipotonía generalizada y disminución de la conciencia, movimientos distónicos de extremidades superiores, resto de exploración sin hallazgos significativos.

Pruebas complementarias. Hemograma: normal. Equilibrio ácido base: normal. Ácido láctico 1,4 mmol; amonio: 159-35 umol/l. Fondo de ojo: normal. Papilas, vasos y parénquima normales. EEG: registro EEG crítico de actividad paroxística de ritmos reclutantes rolándicos y hemisféricos izquierdos, seguidos de ondas agudas y ondas lentas generalizadas, sobre una actividad basal dentro de los límites de la normalidad. TAC cerebral: compatible con normalidad. RMN: atrofia cerebral severa con afectación de los núcleos de la base, acudado y putamen. Lesiones compatibles con acidemia glutárica tipo I. Ecocardiografía: normal.

Conclusiones:

- 1) Sospechar enfermedad metabólica:
 - a) Ante un inesperado deterioro metabólico y/o neurológico sin causa evidente en paciente de esta edad.
 - b) Ante cuadros de "encefalitis" con movimientos anómalos de tipo extrapiramidal y distonías.
 - c) Ante una hipotonía severa generalizada con hipoglucemia e hiperlactacidemia y acidosis metabólica.
- 2) En la aciduria glutárica tipo I son muy típicos los hallazgos en los estudios de imagen tanto de TC como de RNM.
 - a) Por lo general aparece en el curso de una infección banal y no suele acompañarse de hipoglucemia ni de acidosis metabólica.
 - b) La aciduria glutárica tipo I está provocada por el fallo de la vía catabólica de los aminoácidos lisina, hidroxilisina y triptófano debido al déficit de glutaril CoA deshidrogenasa, acumulándose ácido glutárico que se elimina por la orina.