

Jueves, 7 de junio

**NEFROLOGÍA**

**Zona Pósters (Planta Primera)**

**P232**

**PREDICCIÓN DE REFLUJO VESICOURTERAL (RVU) MEDIANTE DATOS CLÍNICOS Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS NO INVASIVAS EN LACTANTES CON INFECCIÓN URINARIA**

Laura Alonso García, Alberto García Salido, Verónica Sanz Santiago, Enma de la Torre Montes de Neira, Gladys Yep Chullen, Julia Cano Fernández, Arturo Girón Martínez  
Sección de Lactantes del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

El diagnóstico de infección del tracto urinario (ITU) en lactantes conlleva la necesidad de comprobar la existencia de reflujo vesicoureteral (RVU) mediante pruebas complementarias no invasivas que suponen un alto coste y morbilidad (cistouretrografía miccional seriada: CUMS). Recientemente se ha llevado a cabo un ensayo clínico para establecer una fórmula que prediga la presencia de RVU mediante datos clínicos y pruebas complementarias no invasivas. Hemos realizado un estudio retrospectivo para evaluar la validez de dicha fórmula en nuestro medio y establecer una fórmula que prediga el riesgo de RVU.

**Métodos:** Se revisaron las historias clínicas de los niños diagnosticados de ITU en la sección de lactantes desde enero de 2005 hasta octubre de 2006. Se analizaron los siguientes datos: sexo, edad, antecedentes familiares, leucocitos totales, proteína C reactiva, ecografía y urocultivo positivo para bacterias diferentes de *E. coli*.

**Resultados:** Revisamos un total de 190 historias clínicas. Los datos que se asociaron significativamente a la presencia de RVU fueron la ecografía patológica y el urocultivo positivo para una bacteria diferente de *E.coli*. Obteniendo una fórmula para predecir el RVU:  $-0,943 + 2,24^{\circ} \text{ eco patológica} + 2,66^{\circ} \text{ uro no } E. coli$ ; y otra para predecir el RVU dilatado:  $-3,305 + 11,16^{\circ} \text{ eco patológica} + 4,47^{\circ} \text{ uro no } E. coli$ . Para valores  $> 0$  la sensibilidad (S) y especificidad (E) para la presencia de RVU fueron: S: 0,21 y E: 0,90, y para la presencia de RVU dilatado: S: 0,90 E: 0,99. Tras aplicar nuestros datos a la fórmula descrita con anterioridad se obtuvieron los siguientes valores de S y E para la presencia de RVU y de RVU dilatado.

	<b>Presencia de RVU</b>	<b>RVU dilatado</b>
Sensibilidad para $p < 1$	0,31 (0,20-0,42)	0,92 (0,78-1)
Especificidad para $p < 1$	0,08 (0-0,17)	0,11 (0,07-0,15)
Sensibilidad para $p < 5$	0,34 (0,22-0,46)	0,92 (0,78-1)
Especificidad para $p < 5$	0,22 (0,09-0,33)	0,22 (0,16-0,28)

**Conclusión:** Actualmente existe debate e investigación en torno a la necesidad de realizar pruebas complementarias a los niños diagnosticados de ITU. No existe un método válido para predecir la presencia de RVU en nuestro medio. Las fórmulas que hemos desarrollado parecen tener mayor S y E que la existente hasta ahora, pero es necesario un estudio prospectivo para validarlas.

**P233**

**NEFROPATÍA LÚPICA DEL LACTANTE COMO ETIOLOGÍA DEL SÍNDROME NEFRÓTICO CONGÉNITO: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO**

Luis Enrique Lara Moctezuma, Andrés Morales la Madrid, Álvaro Madrid Aris, Sara Chocrón Gabizón, Ramón Vilalta Casas, Mar Miserachs Barba, Gemma Pont Tusset, Nuria Toran Fuentes, José Nieto Rey  
Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

**Introducción:** La nefropatía lúpica, iniciando como síndrome nefrótico congénito, es una entidad poco frecuente. Presentamos una lactante con lupus eritematoso sistémico, cuya forma de presentación fue síndrome nefrótico congénito hipocomplementémico, que progresó rápidamente a insuficiencia renal terminal.

**Presentación de caso:** Lactante mulata de 2 meses y medio derivada a nuestro centro por cuadro progresivo de distensión abdominal, anasarca, hipertensión y oliguria, asociado a proteinuria en rango nefrótico. Antecedentes obstétricos sin importancia. Dentro de la exploración física destaca palidez mucocutánea y edema generalizado. **Evolución:** Se inician pulsos de metilprednisolona y micofenolato. El síndrome nefrótico resultó refractario. Persistió hipertensa, desarrolló anuria y azoemia. Requirió ventilación mecánica por edema agudo de pulmón. Se inició programa de diálisis peritoneal, pasando luego a hemodiálisis para mantener estabilidad clínica y analítica. Luego de un mes de tratamiento, el complemento y las plaquetas alcanzaron valores normales. El título de los ANA disminuyeron hasta 1:40. Siete meses luego de su diagnóstico fue transplantada de donante cadavérico, con evolución favorable, manteniendo función normal del injerto.

**Conclusiones:** La nefritis lúpica es la principal entidad etiológica en el síndrome nefrótico congénito hipocomplementémico. La terapia inmunosupresora continúa siendo el principal tratamiento en la nefritis lúpica. La biopsia renal es fundamental, tanto en el diagnóstico, conducta terapéutica y pronóstico en la nefropatía lúpica.

## P234 VÁLVULA DE URETRA ANTERIOR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Martín Ferrando Mora, Lorea Ruiz Pérez, Cristina Fernández Carbonell, Laura Rubio Ortega, María del Carmen Vicent Castelló  
Hospital General Universitario, Alicante.

**Introducción:** Las válvulas de uretra anterior son una malformación muy infrecuente (1/125000 – 1/250000) que debe sospecharse ante la presencia de signos de obstrucción de tracto urinario bajo.

**Caso clínico:** Lactante de 29 días que consulta en su hospital de referencia por febrícula e irritabilidad. Resto de exploración física normal. Hemograma (leucocitosis), sedimento de orina por colector (positivo). Ante la sospecha de infección tracto urinario se inicia tratamiento antibiótico con cefotaxima vía parenteral (150 mg/kg/día). Ecografía renal (colección líquida subcapsular en riñón izquierdo compatible con urinoma/hematoma). Se remite a nuestro hospital para valoración. A la exploración física destaca la irritabilidad al manejo y diuresis "gota a gota" con la presión en hipogastrio. Se realiza sondaje uretral para recogida de muestra urinaria donde se aprecia que la sonda entra a una cavidad adyacente y finalmente se accede a vejiga. Ante la sospecha de obstrucción uretral se realiza cistouretrografía en la que se observa válvula de uretra anterior y ectasia uretral retrógrada. Ante estos hallazgos se procede a dilataciones de uretra con sonda de Foley para posterior cauterización de la válvula con cistoscopia. A día de hoy el niño hace vida normal para su edad sin presentar síntomas urinarios.

**Discusión:** Inicialmente el caso se orientó como una ITU (no confirmada) que permitió constatar la presencia de una colección líquida en riñón izquierdo. La exploración detallada y el sondaje permitió sospechar una obstrucción de uretra. El diagnóstico y tratamiento precoz ha evitado que se produjera un daño renal posterior. La colección líquida presente en la ecografía renal fue secundaria al flujo retrógrado de orina desde la válvula de uretra. En los casos leves, está descrito que para el diagnóstico es suficiente con visualizar la válvula en la cistouretrografía y el tratamiento se realiza con una sonda de Foley. En nuestro caso la sonda no fue suficiente y se recurrió a la cistoscopia para cauterizar la válvula y confirmar definitivamente el diagnóstico.

## P235 COMPLICACIONES DEL SÍNDROME NEFRÓTICO. TROMBOEMBOLISMO PULMONAR MASIVO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Florencia Marzorati, Isabel Llana Martín, Miguel Ángel Marín Gabriel, Isabel Romero Blanco, Maite García de Álvaro, Clara Cantisano Bono, María Bénédict Gómez, Paula Touza Pol, Alejandro López Escobar  
Hospital de Madrid Torreledones, Madrid.

**Introducción:** El síndrome nefrótico (SN) se caracteriza por proteinuria masiva (40 mg/m<sup>2</sup>/h), hipoproteinemia (albúmina < 2,5 gr/dl) y edema, pudiendo acompañarse de hiperlipemia e hipercolesterolemia. En general cursa sin hematuria, hipertensión o insuficiencia renal. Dentro de las complicaciones poco habituales se encuentran: alteraciones tromboembólicas que tienen en lugar en el 2-5% de los casos.

**Caso clínico:** Acude a Urgencias un paciente de 2 años y 11 meses que consulta por edemas de párpados y miembros inferiores de varios días de evolución, acompañado de distensión abdominal y eliminación de orinas oscuras. Al ingreso presentaba buen estado general, edema palpebral bilateral, abdomen globuloso, sin edema escrotal, siendo el resto de examen físico normal. Hemograma normal; Proteínas totales 4 gr/dl; Albúmina 1,5 gr/dl; Na 132 mmol/l; función renal y hepática normal. Coagulación normal salvo fibrinógeno: 621 mg/dl; Sistemático de orina con microhematuria, presentando proteinuria masiva (181 mg/m<sup>2</sup>/h); Colesterol 647 mg/dl; Triglicéridos 735 mg/dl; C3, C4 e inmunocomplejos circulantes normales. Ingresó instaurándose tratamiento con dieta hiposódica y prednisona a 60mg/m<sup>2</sup>/día vía oral. Durante su evolución presentó inicialmente oliguria sin deterioro de la función renal, normalizándose posteriormente la diuresis y con disminución progresiva de los edemas. A los 7 días de ingreso y sin mediar traumatismo aparente, presenta pérdida súbita de conocimiento con parada cardiorrespiratoria, sin respuesta a maniobras de RCP avanzada. Se realiza autopsia, que evidencia tromboembolismo pulmonar (TEP) masivo.

**Discusión:** Si bien el SN es reconocido como un estado de hipercoagulabilidad, son escasos los estudios en pediatría que hacen referencia a fenómenos tromboembólicos en dichos pacientes. Aunque forman parte del tratamiento habitual, tanto los corticoides como los diuréticos se han implicado como factores contribuyentes en el desarrollo de trombosis arteriales. Así mismo, existe una relación inversa entre los niveles de fibrinógeno, alfa-2-macroglobulina, y albúmina en estos casos. El TEP generalmente se precede de síntomas como disnea y dolor torácico. El paciente descrito se trató con esteroides, presentó aumento de fibrinógeno y disminución de albúmina, sin presentar la sintomatología habitual sugerente de TEP.

## P236 PATOLOGÍA RENAL CON PRESENTACIÓN EXTRARRENAL

María Dolores Martín Pelegrina, Cristina Aparicio López, Enrique de la Orden Izquierdo, Irene Cuadrado Pérez, María Luisa Llorente Jareño, José Tomás Ramos Amador  
Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

**Objetivos:** Presentar tres casos de patología renal con presentación urgente no común: uno con sintomatología respiratoria y dos digestiva.

**Caso clínico 1:** Varón de 21 días de vida con dificultad respiratoria de 24 horas de evolución, febrícula, rechazo de la alimentación. *Exploración:* espiración alargada, tiraje subcostal, hiperemia faríngea, rinorrea. Ingresó con sospecha de bronquiolitis. *Pruebas complementarias:* Rx tórax: normal. VRS: negativo. Destaca acidosis metabólica, pH 6,9, bicarbonato 4,9, EB – 27,7, Cr 1,89 mg/dl, Na 133 mmol/L; K. 4,5 mmol/L; Urea 163 mg/dl, amonio y láctico: normal. Cultivos negativos. Ecografía abdomino-renal: riñones displásicos e hipercogenidad cortical, mala diferenciación corticomedular, (dcho. 3,2 cm, izdo. 3,6) con dilatación del sistema excretor izquierdo. CUMS: Reflujo vesicoureteral bilateral grado V, vejiga normal, uretra normal. Actualmente tiene 15 meses, Cr: 0,8, en tratamiento conservador.

**Caso clínico 2:** Niña de 6 años con dolor abdominal cólico y vómitos en la últimas 24 h. Afebril. Tenesmo rectal. No deposición en las últimas 24 h. *Exploración:* TA 106/74. Abdomen: Se palpa masa paraumbilical izquierda, dolorosa. Resto normal. *Antecedentes* de reflujo gastroesofágico. *Pruebas complementarias:* ecografía abdominal: riñón derecho (8,5 cm), normal. Riñón izquierdo aumentado de tamaño (14 cm). Dilatación de grupos caliciales, pelvis renal 5,5 cm, sin visualización de uréter. Diagnosticado de estenosis pieloureteral izquierda.

**Caso clínico 3:** Niño de 10 años con vómitos intermitentes de varios meses de evolución, dolor abdominal en flanco izquierdo. *Antecedentes personales:* nacionalidad sudamericana, al nacimiento ecografía renal normal, realizada por imagen dudosa en ecografías prenatales. *Pruebas complementarias:* ecografía renal, dilatación de pelvis, 3 cm y cálices renales izquierdos con atrofia de parénquima renal. Riñón derecho normal (11 cm).

**Conclusiones:** A pesar de la realización de ecografías antenatales siguen existiendo casos de uropatías graves no detectadas. Destacamos el valor de la ecografía renal como método diagnóstico inicial de uropatías en la urgencia, al ser inocuo, fácil de realizar y con alto valor en el diagnóstico. Por otro lado ante una acidosis metabólica severa debe realizarse bioquímica fundamental, pensar en esta posibilidad y no sólo en metabolopatías complejas.

### P237 TROMBOSE VENOSA CEREBRAL EM CRIANÇA COM SÍNDROME NEFRÓTICO

Filipa Balona Rola, Graça Ferreira, Eduarda Marques, Antonio Cândido Santos Vilarinho  
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

**Introdução:** O síndrome nefrótico está associado a um estado de hipercoagulabilidade e a um risco aumentado de tromboembolismo, sendo a trombose dos seios venosos cerebrais uma complicação rara em crianças, com poucos casos descritos na literatura.

**Caso clínico:** Criança do sexo masculino, com 3,5 anos de idade, com síndrome nefrótico idiopático corticodependente desde os 2 anos e 8 meses, que recorreu ao serviço de urgência do nosso hospital por quadro de cefaleias frontais com 3 dias de evolução, acompanhadas de fotofobia e vómitos esporádicos. À admissão apresentava-se prostrado, irritado, apirético, normotenso, sem edemas ou sinais de desidratação, com sinais meníngeos negativos, sem défices neurológicos focais ou alterações do fundo ocular. Apresentava albumina sérica de 2,6 g/dL. Tomografia computarizada cerebral e punção lombar com exame do líquido sem alterações. Iniciou tratamento sintomático, mas por manter queixas de cefaleias, acompanhadas de fotofobia e prostração, realizou angio-ressonância e ressonância magnética cerebrais, que revelaram trombose do seio longitudinal superior e dos componentes laterais dos seios transversos e enfarte venoso na região cortical parietal direita. Estudo da coagulação e níveis de antitrombina III, proteína S e proteína C sem alterações significativas. Pesquisa da mutação do factor V de Leiden negativa, heterozigotia para a mutação

G20210A da protrombina e homozigotia para a mutação MTHFR, com níveis de homocisteína normais. Rápida melhora clínica após iniciar tratamento anticoagulante com heparina fraccionada de baixo peso molecular, que manteve durante 6 meses, após o que iniciou tratamento profilático com ácido acetilsalicílico. A resolução da trombose foi comprovada, imagiologicamente, após 3,5 meses de tratamento. Atualmente, assintomático.

**Conclusão:** O diagnóstico de trombose venosa cerebral, embora raro, deve ser sempre considerado em qualquer criança com síndrome nefrótica, que desenvolva sintomas neurológicos, ainda que inespecíficos. A ressonância magnética cerebral com angio-ressonância é o exame de escolha para o diagnóstico e seguimento da trombose venosa cerebral, sendo o diagnóstico precoce e a instituição de tratamento anticoagulante medidas essenciais para assegurar um bom prognóstico.

### P238 HEMATURIA MACROSCÓPICA GLOMERULAR RECIDIVANTE: SÍNDROME DE ALPORT

Rocío Olalla Villar, Elena Pérez González, Coronada Ramos Mayo, Teresa Vargas de los Monteros, José González Hachero  
Sección de Preescolares y Sección de Nefrología Pediátrica del Servicio de Pediatría y Unidad de Genética del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Antecedentes y objetivo:** El Síndrome de Alport incluye un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas, que conllevan alteración en la síntesis del colágeno IV, provocando nefropatía y manifestaciones extrarrenales como hipoacusia, lenticono y leiomiomatosis entre otras. Es crucial el diagnóstico y seguimiento precoz, por el riesgo de evolución a insuficiencia renal terminal, sobre todo en varones.

**Material y métodos:** Niño de 4 años con hematuria macroscópica recidivante, desde los 6 meses, coincidentes con procesos infecciosos. Antecedentes familiares: madre diagnosticada de Síndrome de Alport a los 12 años, mediante biopsia. *Exploración:* Peso: 13,2kg (P3-10), talla: 90 cm (<P3). Tensión arterial: 88/68. Buen estado general, palidez cutánea, soplo sistólico en meso I-II/VI, no edemas. Resto sin hallazgos. Juicio clínico: hematuria macroscópica recidivante. *Pruebas complementarias:* Hemograma: Hb: 11,4g/dl, Hto: 34'6%, VCM: 73,6fl, HCM: 24,4 pg%, resto normal. Ferritina 26 ng/ml. Coagulación normal. EAB: normal. Bioquímica general: normal. Sedimento de orina: hematuria intensa, cilindros granulados, proteinuria. Índice proteína/creatinina: 2,6 (rango nefrótico), control: 1,4. Morfología de hematíes en orina alterada, compatible con origen glomerular. Urocultivo negativo. Aclaramiento de creatinina: 132,9 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Proteinuria en 24h: 21,6 mg/m<sup>2</sup>/h. Calciuria en orina 24h: 1,79 mg/kg/día. Anticuerpos antitiroideos negativos. C3, C4 e inmunoglobulinas normales. Anticuerpos VHB y VHC negativos. Audiometría y examen oftalmológico normales. Ecografía abdominal normal. Estudio genético realizado. Diagnóstico: hematuria macroscópica recidivante de origen glomerular, probable Síndrome de Alport.

**Resultado:** El episodio se autolimitó, persistiendo hematuria moderada, la proteinuria descendió hasta rango no nefrótico, desapareciendo posteriormente, las tensiones fueron normales

en todos los controles, sin síntomas ni signos de insuficiencia renal.

**Conclusiones:** Destacar la importancia del estudio genético para el diagnóstico precoz, dado que la biopsia no muestra datos específicos en la primera década y es una prueba agresiva, además de hallar en el patrón de herencia un valor pronóstico, siendo peor en el hemigoto ligado al X.

## P239

### HEMATURIA MACROSCÓPICA COMO SIGNO GUÍA DE ESTENOSIS PIELOURETERAL OBSTRUCTIVA

José Luis Leante Castellanos, David Barajas de Frutos, Raquel Angulo González de Lara, Joaquín Pedrero Vera, Julio Romero González, Kamel Matar Satuff, Raúl Hoyos Gurrea, Carlos Briales Casero, María Vega Almazán Fernández de Bobadilla

Unidad de Nefrología Infantil del Hospital Universitario Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.

Niña de 10 años, remitida a la consulta de nefrología infantil por hematuria macroscópica roja asintomática de 48h de duración, tras traumatismo abdominal banal un día antes. Antecedentes familiares sin interés y personales sin relevancia con Eco prenatal normal, no infecciones urinarias ni dolores abdominales. *Exploración:* Buen estado general, exploración por aparatos, normal. TA 120/65 mmHg. Se realiza ecografía renal apreciándose un riñón izquierdo (RI) normal, diámetro de 9.1x4.2cm y el riñón derecho (RD) de 14x6.5cm sin parénquima aparente con múltiples dilataciones de varios tamaños y vejiga urinaria normal, por lo que se decide ingreso hospitalario para estudio. *Pruebas complementarias durante su ingreso:* Hemograma, 6750 leucocitos/mcl (fórmula normal) 13,6 g/dl de hemoglobina y 238000 plaquetas/mcl. Bioquímica: glucosa, urea, creatinina, ácido úrico, colesterol, triglicéridos, GOT, GPT, F. alcalinas, prot. totales, Ca, P, Fe y electrolitos normales. PCR: 0,3 mg/dl IgG850, IgA 83, IgM 100 mg/dl. Función renal normal con creatinina 0.45 y urea 31 mg/dl (Ccr de 140 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>). Estudio de coagulación normal. Sedimento urinario normal.

Gammagrafía renal (DMSA): distribución heterogénea del trazador en el RD, con zonas grandes de hipocaptación redondeadas y corteza funcionante rechazada hacia la periferia, función renal relativa: 55% en RI y 45% en RD. TC abdominal: aumento de tamaño del RD con gran dilatación de cálices (IV/V) y atrofia cortical, a los 10 minutos de administración de contraste se identifican niveles de contraste en el interior de los cálices y pelvis, la pelvis es de 5,5x4,7cm y presenta localización posterior y medial, la arteria renal parece retrocava. A las 12h de la administración de contraste se efectúa Rx de abdomen observándose el RD completamente contrastado con gran dilatación de cálices y pelvis renal. Se diagnostica de estenosis pielouretral derecha obstructiva (EPUO) con malrotación incompleta congénita. Se realiza intervención quirúrgica con resección y modelaje de pelvis renal con anastomosis ureteropielica (Anderson-Hynes) derecha sin incidencias.

**Conclusión:** Destacamos la presentación tardía y la presencia de hematuria macroscópica como único signo guía para el diagnóstico de EPUO en nuestro paciente, cuando lo más frecuente es el dolor abdominal y/o infección urinaria.

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

### Zona Pósters (Planta Primera)

## P240

### CRISIS PARCIAL COMPLEJA EN UNA PACIENTE DE 9 AÑOS

Gloria Guijarro Huertas, María Vega Almazán Fernández de Bobadilla, Rosa Briones Pascual, María Isabel Pérez Pérez, María Aurora Mesas Arostegui, Javier Pacheco Sánchez-Lafuente, Emilia Urrutia Maldonado, Susana Roldán Aparicio,

Beatriz Bravo Mancheño,

Manuel Díaz Molina

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

**Introducción:** Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son consecuencia de mutaciones genéticas producidas durante el desarrollo embrionario y/o fetal. Son muy poco frecuentes, y la mayoría de las veces se diagnostican como hallazgo casual. Sólo el 12% causan sintomatología, destacando las convulsiones de tipo parcial o total y cefaleas de carácter migrañoso holocraneales o en relación con la ubicación de la MAV. Pueden producir variada sintomatología neurológica según la localización, tales como afasia, ataxia, trastornos visuales, alteraciones de la sensibilidad, alucinaciones, así como trastornos en el aprendizaje o en la conducta. Tienen un 1% de mortalidad.

**Caso clínico:** Ingresa en nuestro servicio paciente de 9 años por presentar en el contexto de una gastroenteritis aguda afebril un episodio de desconexión parcial del medio, sin respuesta a estímulos, con mirada perdida, sin alteración del tono muscular ni signos de focalidad de 15-20 minutos de duración, produciéndose nuevo episodio ya en urgencias con movimientos de masticación y distonía cervical hacia la derecha que cede a diazepam con postcrítico de corta evolución. Antecedentes personales: tuvo una crisis similar 9 meses antes aunque de menor duración. Se realizó entonces EEG basal y en privación de sueño, ambos normales. Refiere padecer cefaleas aisladas sin otra sintomatología, de larga evolución. Exploración por órganos y aparatos normal. Neurológico: Glasgow 15/15, pares craneales, sensibilidad, fuerza, reflejos OT y exploración cerebelosa normales; tras el período postcrítico. Hemograma y bioquímica: normales. Gasometría venosa: pH: 7.16, HCO<sub>3</sub>: 19.7, Pco<sub>2</sub>: 70.6, iones normales. EEG basal: normal. RMN cerebral: malformación arteriovenosa en lóbulo frontal izquierdo con extensión paraventricular izquierda dependiente de ramas de la arteria cerebral anterior y de ramas silvianas. No signos de sangrado actual ni pasado. Evolución: Tras recepción de RMN y ante la situación de epilepsia sintomática se inicia tratamiento con oxcarbacepina. Se programa para realización de arteriografía y embolización de la malformación en el próximo mes.

**Conclusión:** Queremos destacar la importancia de la realización de pruebas de imagen en el diagnóstico de cuadros convulsivos, en especial cuando sean parciales; teniendo en cuenta que, aunque los estudios electrofisiológicos sean normales, no se puede la existencia de patología.

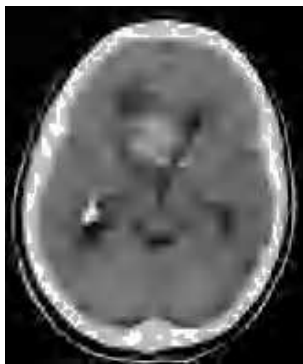
**P241****ASTROCITOMA SUBPENDIMARIO DE CÉLULAS GIGANTES EN CONTEXTO DE ESCLEROSIS TUBEROSA. HALLAZGOS POR IMAGEN MEDIANTE TC CRANEAL**

Ana Alvarez Alriols, Patricia Virginia García Pérez, Antonio Medina Claros, Marino Céspedes Mas, Francisco Ramírez Garrido  
Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad sin antecedentes personales de interés que acude al servicio de urgencias, presentando paresia de VI par craneal y objetivándose papiledema bilateral.

**Pruebas complementarias:** Mostramos las imágenes radiológicas mediante TC Craneal sin contraste intravenoso, en las que se describen las características típicas, casi patognomónicas del Astrocitoma Subependimario de Células Gigantes, así como la presencia de estigmas representativos mediante neuroimagen de Esclerosis Tuberosa.

**Discusión:** La esclerosis tuberosa es un síndrome neurocutáneo caracterizado por la triada clásica de VOGT, que incluye adenomas sebáceos, convulsiones y retraso mental. El Astrocitoma Subependimario de Células Gigantes constituye uno de los criterios mayores de esclerosis tuberosa. Su incidencia varía entre 12-15% de los pacientes con esclerosis tuberosa. Este tumor intracraneal se localiza, casi invariablemente, a nivel de orificio de Monro y parece originarse a partir de nódulos subependimarios localizados en las proximidades de sustancia periventricular. La coexistencia de tubérculos corticales (98%) y hamartomas subependimarios (56%), en presencia de masa intracraneal localizada a nivel de orificio de Monro, presenta alta posibilidad diagnóstica de Astrocitoma Subependimario de Células Gigantes

**P242****LESIÓN POLIPOIDEA EN LA VESÍCULA BILIAR**

Soraya Borraz Gracia, Fco. José Mares Diago, Celia Balaguer Yebenes, Julia Morata Alba, Carmen Benlloch Sánchez  
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

**Introducción y objetivo:** Las lesiones polipoideas de la vesícula biliar son raras en la edad pediátrica. En su mayoría, alrededor del 90%, son benignas. Se han descrito en población infantil adenomas, heteropia gástrica, un pólipo hiperplásico y un pólipo de colesterol.

**Caso clínico:** Adolescente mujer de 14 años a la que, en el contexto de una mononucleosis infecciosa, se realiza ecografía abdominal. En ésta se evidencia imagen hiperecótica adherida a pared vesicular, sin sombra acústica posterior, de 0.7 cm. de diámetro, que no varía de posición con los distintos decúbitos y que se corresponde a pequeño pólipo, de colesterol o adenoma según informe radiológico. Esta exploración no relevó malformaciones a otros niveles de tubo digestivo. La paciente no refería sintomatología digestiva. Las deposiciones eran de ca-

racterísticas normales y la orina no colúrica. La exploración clínica fue anodina. Su alimentación estaba basada en la dieta mediterránea, sin comer abundantes grasas saturadas. El hemograma, química, enzimas hepáticas y bilirrubina se encontraban dentro de la normalidad. No manifestaba clínica relacionada con la leucodistrofia metacromática, síndrome de Peutz-Jeghers, ni malunión pancreobiliar, por lo que se descartó su origen secundario. Valorada conjuntamente con Servicio de Cirugía Pediátrica se decide actitud expectante y controles clínicos y ecográficos cada 3-6 meses. Al mes de seguimiento se evidencia un crecimiento de 2 mm, siendo próximo al tamaño en que se recomienda extirpación (10 mm). Es seguida en nuestras consultas durante 2 años. En su evolución refirió durante varios meses dolor epigástrico postprandial, con afectación del estado general, sin cambios ecográficos ni analíticos y con un tránsito esofagogastroduodenal normal.

**Conclusiones:** Debido a la escasa experiencia en pediatría en este tipo de lesiones, no existe un consenso acerca de la actitud terapéutica a seguir. Dado que en su evolución pueden desaparecer, algunos autores recomiendan una actitud conservadora siempre y cuando los niños se encuentren asintomáticos y la lesión no supere los 10mm de tamaño.

**INMUNOLOGÍA Y ALERGIA****Zona Pósters (Planta Primera)****P243****INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA POR DÉFICIT DE ADA**

María Dolores Ordoñez Díaz, Irene Rubio Gómez, Joaquín Alejandro Fernández Ramos, Gloria Moreno Solís, María Azpilicueta Idarreta, Daniel Ruiz Díaz, José M. Rumbao Aguirre, Francisco Ortiz Vergara  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** El déficit de adenosindeaminasa (ADA) constituye el 17% de los casos de Inmunodeficiencia Combinada severa (IDCS). Se trata de un trastorno autosómico recesivo en el que la acumulación de deoxiadenosintrifosfato (dTPA) frena la maduración de linfocitos T y B provocando una inmunodeficiencia humoral y celular.

**Caso clínico:** Lactante de 2 meses que ingresa por fiebre elevada de 24 horas de evolución en el contexto de un cuadro de bronquiolitis asociada a deposiciones dispépticas. Tras la exploración física y estudios complementarios se diagnostica de bronconeumonía. A los 5 días del ingreso presenta empeoramiento del estado general, con aumento de deposiciones, aparición de edemas generalizados, lesiones hiperpigmentadas en miembros y extensas ulceraciones perianales. En los exámenes complementarios se detecta hipoproteinemia marcada (hasta 4,1 gr/dl) resistente a tratamiento, hipogammaglobulinemia y linfopenia progresiva (hasta 110 linfocitos/mm<sup>3</sup>). Se descarta linfangiectasia intestinal mediante biopsia. Con el estudio inmunológico se llega al diagnóstico de IDCS con déficit de ADA. La biopsia cutánea demuestra una enfermedad injerto contra huésped compatible con la enfermedad.

**Conclusiones:** La base metabólica de la inmunodeficiencia está relacionada con la sensibilidad de los linfocitos a la acumula-

ción tóxica de los sustratos de ADA, que conlleva a la hipogammaglobulinemia e intensa linfopenia T y B.

El manejo inicial de la enfermedad se basa en el uso de inmunoglobulina intravenosa y la profilaxis antibiótica.

El tratamiento enzimático sustitutivo es útil a la espera del TMO HLA idéntico, único tratamiento curativo. La terapia génica no ha mostrado resultados definitivos.

## P244

### CAUSA INFRECIENTE EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ALERGIA ALIMENTARIA

Laia Ymbert Pellejá, Jaime Lozano Blasco, Montserrat Álvaro Lozano, Marta Casellas Montagut, Óscar García Algar, Rosa M. Busquets Monge

Hospital del Mar - IMAS, Barcelona y Universidad Autónoma del Barcelona.

**Introducción:** En la práctica clínica, la sospecha de alergia alimentaria es una situación frecuente en lactantes en los que se introduce la alimentación complementaria. No es inhabitual que algunas reacciones aparentemente adversas a alimentos den lugar a estudios alérgicos y a dietas de exclusión alimentaria no justificadas.

**Caso clínico:** Lactante varón de 5 meses de edad remitido a la consulta de alergia para estudio de episodios de eritema facial coincidiendo con la introducción precoz de la papilla de fruta, con la sospecha diagnóstica de alergia alimentaria. El niño carece de antecedentes personales y patológicos de interés, excepto parto por fórceps por distocia dinámica. Se realiza prueba de provocación en la consulta, con administración de papilla de fruta: el niño presenta enrojecimiento facial unilateral derecho inmediatamente después, con resolución espontánea en algunos minutos. Clínicamente se orienta como síndrome de Frey y se realizan pruebas cutáneas alérgicas y determinación de IgE específicas, que resultan negativas, lo cual corrobora el diagnóstico.

**Discusión:** El síndrome de Frey (o síndrome del nervio auriculotemporal) es un cuadro de diagnóstico infrecuente en niños. Se caracteriza por la aparición de signos parasimpáticos (sudoración y enrojecimiento) facial unilateral coincidiendo con la ingesta de alimentos salivogogos. Está causado habitualmente por la lesión traumática de la raíz nerviosa auriculotemporal (por ejemplo, por una presa del fórceps en el parto) y su regeneración aberrante posterior. Con la ingesta y la masticación de determinados alimentos se produce una vasodilatación, en lugar de la secreción salival fisiológica. En la infancia suele tener una evolución benigna, con disminución progresiva de los síntomas y generalmente no requiere tratamiento.

**Conclusiones:** El síndrome de Frey es un diagnóstico exclusivamente clínico que se debe tener en cuenta para evitar exploraciones diagnósticas innecesarias y dietas de exclusión alimentarias no justificadas.

## P245

### REACCIÓN CUTÁNEA TRAS LA INTRODUCCIÓN DE NUEVOS ALIMENTOS: ¡NO TODO ES ALERGIA!

María Elena Frías García, M<sup>a</sup> del Carmen Vázquez Álvarez, Teresa Bracamonte Bermejo, Luis Echeverría Zudaire

Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

**Introducción:** La aparición de síntomas cutáneos como eritema y calor de forma inmediata tras la ingesta de alimentos, es

pecialmente cuando se toman por primera vez, se identifica habitualmente como una reacción alérgica, más aún cuando ocurre en niños. Pero la ausencia de prurito y una localización limitada al área de distribución cutánea del nervio auriculotemporal debe hacer replantearnos el diagnóstico.

**Caso:** Exponemos el caso de un varón de 6 años, en el que a al introducir las frutas en su dieta a los 9 meses, aparecía inmediatamente tras su ingesta, una lesión eritematosa y caliente en mejilla izquierda, no pruriginosa que desaparecía espontáneamente en menos de 30 minutos. No había predominio de ninguna fruta. El CAP y el prick test fueron negativos a todas las frutas testadas. A los 12 meses, con la introducción del huevo, presentó rechazo del mismo y vómitos; las pruebas alérgicas realizadas, CAP y prick, fueron positivas para clara por lo que seguía dieta de exclusión al huevo. Desde entonces habían notado que con algunas chucherías y embutidos aparecían las mismas lesiones cutáneas descritas antes en la mejilla. No tenía antecedentes de dermatitis atópica ni de episodios de broncoespasmo, siendo el único dato a destacar un parto asistido con fórceps. Se realiza prueba de provocación oral abierta a distintas frutas y chucherías objetivándose a los 10 minutos tras ingesta, un eritema rojo-violáceo en mejilla izquierda no pruriginoso que cede sin tratamiento en 10-20 minutos. También se hace provocación oral doble controlada con placebo a huevo, resultando positiva. A la vista de estos hallazgos se diagnostica de alergia alimentaria a huevo y de síndrome auriculotemporal.

**Comentario:** La mayor parte de los pocos casos de síndrome auriculotemporal o de Frey en niños son procesos benignos en los que suele existir el antecedente de fórceps que explicaría la lesión de las fibras parasimpáticas que inervan a la glándula parótida desencadenando una respuesta inadecuada ante los estímulos gustatorios de algunos alimentos. No precisa tratamiento, pero sí una historia clínica detallada que ayuden a diferenciarlo de una alergia. Una buena anamnesis junto con la negatividad de las pruebas alérgicas, y una prueba desencadenante de dicha reacción, nos dará el diagnóstico de certeza evitando así la exclusión innecesaria de alimentos en la dieta.

## URGENCIAS

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P246

#### INGRESOS PSIQUIÁTRICOS INFANTILES: REVISIÓN DE UN PERÍODO DE DOS AÑOS

Francisco Ferouelle Novillo, Amalia Fernández Basterra, Cecilia Soria Cortés, Gloria Cordero Hernández, María del Mar Santos Sebastián, María del Mar Tolín Sebastián

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Objetivo:** Se ha observado, que en los últimos años, ha existido un notable incremento en el número de ingresos psiquiátricos infantiles, atendidos en el servicio de urgencias pediátricas. Aunque es una patología poco común en la infancia, es importante conocer el manejo inicial de estos niños.

**Método:** Estudio descriptivo y prospectivo, que incluyó todos los ingresos psiquiátricos en uado (unidad de adolescentes) desde el 01.01.05 a 31.12.06. Se analizaron edad, sexo, anteceden-

tes psiquiátricos, tratamiento farmacológico previo y diagnóstico.

**Resultados:** Sobre un total de 208 pacientes, se registraron 146 ingresos psiquiátricos en uado (unidad de adolescentes) y 62 en planta pediátrica. De los ingresos en uado, hubo 97 ingresos que fueron únicos, 19 fueron dobles, 2 fueron triples y 1 fue quíntuple. De los ingresos en planta, los 62 que se produjeron fueron únicos. El 47,8% eran niños frente al 52,2 de niñas, siendo la edad media de 13,1 años. El 62% de los pacientes (74) presentaron antecedentes psiquiátricos, mientras que el 38% (35) estaban en tratamiento farmacológico previo por patología psiquiátrica. Los principales diagnósticos fueron trastorno de conducta (57,8%) y trastorno de ansiedad (42,2%), así como intento autolítico (%), predominando en el sexo masculino el trastorno de conducta (%) y en el sexo femenino los trastornos de ansiedad (%) e intentos autolíticos (%), éste último no se ingresa en la uado, sino en planta de Pediatría, debido a que el estar intoxicado, llevar vías, sondas, etc., se descarta su ingreso en la unidad de adolescentes.

**Conclusiones:** Se confirma un aumento de la patología psiquiátrica infantil, existiendo una alta proporción de patología y tratamiento farmacológico psiquiátrico previo.

El mejor conocimiento del perfil de estos pacientes, ayudará a mejorar el manejo inicial de los mismos

## P247

### INVAGINACIÓN INTESTINAL: REVISIÓN DE CASOS QUIRÚRGICOS

David Alfageme Pérez de las Vacas, Sonia Pérez Bertólez,  
Antonio Jurado Ortiz, Joaquín Gaztambide Casellas,  
Custodio Calvo Macías

Hospital Materno Infantil, Málaga.

**Antecedentes y objetivos:** La invaginación intestinal consiste en la introducción del intestino dentro de sí mismo, lo que provoca síntomas de obstrucción intestinal. Revisión de nuestra casuística en los últimos 6 años.

**Método:** Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo con una cohorte de la población pediátrica afecta de invaginación intestinal que ha precisado intervención quirúrgica en nuestra provincia durante los 6 últimos años. Las variables cuantitativas han sido descritas mediante media, desviación típica y rango. Las variables cualitativas mediante tablas de frecuencia. Las comparaciones intergrupo se realizaron mediante ANOVA y  $\chi^2$ .

**Resultados:** El periodo de estudio comprende 2001-2006. El número total de pacientes que precisó tratamiento quirúrgico fue de 30, lo que supone un 13,21% del total de la población estudiada (227 pacientes que requirieron ingreso en nuestro centro por invaginación intestinal). 2/3 de los intervenidos fueron varones. La media de edad fue de 17,6 meses, con un rango de 2 a 75 meses. No se observa predominio estacional. El tiempo medio de demora en consultar los padres fue de 18,06 horas. El tipo más frecuente de invaginación presentada fue la ileocecólica. La cabeza de invaginación más frecuentemente encontrada fue la presencia de adenopatías. El diagnóstico de certeza se estableció en todos los casos mediante ecografía, realizándose en una media de 1h 16 m. La reducción no cruenta no se realizó en 3 pacientes (en uno por avanzada edad y en 2 por evidenciarse sufrimiento de asas), se consiguió con éxito en 5 pacientes, que precisaron intervención quirúrgica por recu-

rrencia. El resto se intervino al no conseguirse la reducción no cruenta. No se perforó ningún paciente durante el procedimiento. El tiempo medio de demora en la intervención fue de 1 h 4m. Se escogió la técnica quirúrgica en función de los hallazgos. Durante el postoperatorio sólo 2 pacientes presentaron íleo paralítico y uno perforación intestinal. El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 4,23 días. No se produjo ningún reingreso por reinvasión tras la operación.

**Conclusiones:** El diagnóstico precoz mediante la sospecha clínica inicial y la confirmación ecográfica en urgencias facilita la reducción no cruenta, disminuyendo el número de niños que requieren intervención quirúrgica. Los parámetros analizados hacen referencia a criterios de calidad.

## P248

### TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE. HEMATOMA EPIDURAL

Diana Vargas Lorenzo, María José Carbonero de Celis, Mercedes Losana Ruiz, Francisco Freire Domínguez, José González Hachero

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Antecedentes y objetivos:** El hematoma epidural ocurre en menos del 6% de TCE leves de la infancia. La localización más frecuente es temporal (60%); la localización frontal se produce en menos del 10% de casos.

**Métodos:** Niña de 8 años que consulta en Urgencias por presentar 3-4 vómitos "como chocolate" tras caída de la cama al suelo, 3 horas antes. Tomó ibuprofeno 8 horas antes por odinofagia, y tras el TCE, por cefalea que desaparece posteriormente. Exploración física: Buen estado general. Normocoloreada. Afebril. Peso: 31,200 kg (P<sub>75-90</sub>). TA: 110/70 mmHg. Hematoma frontal derecho. Edema de párpado inferior y labio superior derechos. Glasgow 15/15. Exploración neurológica normal. Restos hemáticos en fosas nasales. Orofaringe hiperémica. Resto normal. En consulta presenta 2 vómitos con sangre roja, por lo que se ingresa en Observación.

Pruebas Complementarias:

- RX Cráneo AP y L: sin hallazgos de interés.
- Hemograma: leve neutrofilia relativa. Serie roja y plaquetas normales.
- Interconsulta ORL, coagulación y bioquímica general: normales.
- EAB: acidosis respiratoria compensada.

Durante su estancia en Observación, continua con hematemesis "en posos de café", así que aunque la exploración neurológica continua siendo normal, se realiza TC craneal (importante hematoma epidural agudo frontal derecho de 3 cm que desplaza ligeramente estructuras de la línea media y contiene alguna pequeña burbuja aérea. Dudosa imagen de fractura lineal no deprimida frontal derecha). Juicio clínico: TCE leve. Hematoma epidural.

**Resultados:** Tras estos hallazgos se realiza su evacuación, realizándose TC craneal a las 24h que fue normal, siendo su evolución favorable en la actualidad.

**Conclusiones:** Llama la atención la falta de correlación clínico-radiológica, pues la única sintomatología neurológica presentada fueron los vómitos. En traumatismos banales y ausencia de clínica neurológica, llegar al diagnóstico puede retrasarse más de lo deseado. Es necesario individualizar cada caso de TCE, aún teniendo en cuenta los protocolos recomendados por las distintas sociedades científicas.

**P249****EMPIEMA SUBDURAL COMO COMPLICACIÓN AGUDA DE UNA SINUSITIS**

Raúl Silvestre Beneyto, César Gavilán Martín, Juan Antonio Utrero Valiente, Roberto Reig Sáez, Javier González de la Rosa, Concepción Zazo Sanchidrián, Eloísa Feliu Rey

Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario de Alicante.

**Antecedentes y métodos:** Las sinusitis son una patología considerada banal por la mayor parte de los pediatras y las complicaciones son frecuentes y devastadoras, algunas de ellas incluso amenaza a la vida. Mediante la presentación del siguiente caso clínico pretendemos sensibilizar y realizar una aproximación diagnóstico-terapéutica a una de estas complicaciones; el empiema subdural.

**Caso clínico:** Presentamos un escolar de diez años que, estando previamente sano y en el contexto de una sinusitis aguda, presentó una disminución del nivel de conciencia y un episodio convulsivo aislado sin otras manifestaciones clínicas asociadas. El paciente fue ingresado en la unidad de cuidados intensivos con la sospecha diagnóstica de meningoencefalitis aguda. Al ingreso se realizó una TAC craneal con resultado normal. Posteriormente fue sometido a una RNM con contraste que evidenció una colección subdural parafalciana derecha. Al inicio se trató al paciente con antibioterapia de amplio espectro con evolución no satisfactoria. En el tercer día de ingreso el niño sufrió una crisis de hemiplejía izquierda y las técnicas de neuroimagen revelaron una progresión del empiema a pesar del tratamiento. Fue necesario realizar un drenaje quirúrgico radical de la colección subdural y de los senos paranasales. El microorganismo aislado en sangre, LCR, en la colección subdural y en los senos paranasales fue el *Streptococcus Milleri* (gérmen implicado muy frecuentemente en infecciones piogénicas del SNC). La evolución posterior fue favorable.

**Conclusiones:** La presentación clínica inicial de esta complicación es poco expresiva e inespecífica. El alto grado de sospecha conducirá al pediatra a poner en marcha las pruebas diagnósticas pertinentes para establecer su diagnóstico precoz. La técnica diagnóstica de elección es la RNM con gadolinio y es necesario remarcar el papel diagnóstico limitado de la TAC, sobre todo en fases iniciales del proceso. El tratamiento se basa en antibioterapia de amplio espectro y un drenaje quirúrgico precoz de la colección subdural, aunque ésta sea mínima. El diagnóstico precoz y el manejo agresivo, temprano y multidisciplinar (medico-quirúrgico) es imprescindible para que la evolución sea favorable minimizando así la mortalidad y las secuelas de esta complicación que en ocasiones es fatal.

**P250****CUERPO EXTRAÑO ESOFÁGICO EN NIÑOS. ACTITUD EN EL SERVICIO DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL COMARCAL**

Antonia Gómez Lara, Jerónimo Momblan de Cabo, M. Paz Tello Ochoa, María Luisa Gavilán Expósito, Marta Cruz Cañete, Manuel Jesús Gavilán Pérez, Carlos Cardoso

Hospital Alto Guadalquivir, Andújar (Jaén).

**Introducción:** La sospecha de ingesta de cuerpos extraños, es una entidad que se presenta con relativa frecuencia en las urgencias de pediatría, a nivel de atención primaria o a nivel de

hospital. Ante la sospecha es necesaria una valoración en centro hospitalario para realizar el diagnóstico de confirmación. Si se confirma presencia del cuerpo extraño en esófago hay que proceder a su extracción, dadas las complicaciones potenciales que puede dar lugar su no extracción o la extracción tardía.

**Caso clínico:** Se presenta el caso de un varón de 4,10 años que acude a urgencias de nuestro hospital comarcal por probable ingesta accidental de 2 monedas, unos 30 minutos antes. El niño refiere sensación de ahogo, dificultad para la deglución, dolor y notar el cuerpo extraño en la garganta (se señala a nivel supraesternal). No ha vomitado.

Al llegar a urgencias se encuentra consciente, saturación de oxígeno > 95%, facies pálida, con sensación de angustia, sialorrea y babeo continuo. Se realiza estudio radiológico confirmando un cuerpo extraño en tercio superior esofágico (2 monedas). El paciente es trasladado, lo más rápido posible, en UVI-móvil a nuestro hospital de referencia, el traslado se realiza con el niño sentado y evitando movimientos bruscos para evitar la movilización del cuerpo extraño y complicaciones. Se realiza la extracción con endoscopio flexible, previa sedación del paciente.



**Conclusiones:** La ingesta de cuerpos extraños suele ser frecuente en niños, ocurrida de forma accidental. Tras la confirmación radiológica en cuerpos extraños radiopacos, o alta sospecha clínica de cuerpo extraño a nivel esofágico, y si el paciente se mantiene estable hay que derivar a un centro de 3º nivel sin demora para proceder a la extracción del cuerpo extraño. Mayor frecuencia de detenerse en tercio superior del esófago, por debajo del esfínter esofágico superior. Clínicamente pueden dar lugar a un síndrome respiratorio importante. Las complicaciones pueden ser graves. Es importante extraer el cuerpo extraño esofágico lo más rápido posible.

**P251****CARACTERÍSTICAS DEL ASMA EN SEPTIEMBRE Y DICIEMBRE EN UN SERVICIO DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA**

Amaia Goñi Yarnoz, Esther Álvarez Bascones, Eider Astobiza Beobide, Beatriz Azkunaga Santibáñez, Silvia García González, Elena Mora González, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Ana Fernández Landaluce, Santiago Mintegi Raso, Javier Benito Fernández

Urgencias de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

**Introducción:** Aproximadamente el 6% de las consultas a un Servicio de Urgencias de Pediatría (SUP) son debidas a crisis asmáticas y de estos el 15-20% precisa ingreso en una unidad de observación de urgencias (UO) o planta de hospitalización, pero esta tasa varía dependiendo de la época del año. Los meses de mayor incidencia de asma en nuestro SUP son Septiembre y Diciembre.

**Objetivo:** Comparar las características de los episodios de asma que consultan en un SUP en el mes de Septiembre con los del mes de Diciembre.

**Material y método:** Estudio retrospectivo comparativo de 2 muestras aleatorias: 30 pacientes diagnosticados de crisis asmá-



tica en nuestro SUP cada mes de Septiembre y 30 de cada mes de Diciembre en los años comprendidos entre el 2000 y el 2006 (210 episodios del mes de Septiembre, grupo A y 210 del mes de Dic, grupo B). Se revisaron los episodios de urgencias de un archivo informatizado, recabando datos sociodemográficos, de la anamnesis, exploración física, tratamiento recibido y destino final.

**Resultados:** Los menores de 24 meses supusieron el 27,4% de los niños estudiados (13,8% del grupo A vs 41% del grupo B,  $p < 0,001$ ). 64 niños (15,2% del total) precisaron ingreso en la UO (40 del grupo A vs 24 del grupo B,  $p = 0,03$ ). No hubo diferencias significativas en cuanto a la existencia de crisis previas de broncoespasmo, pero sí en cuanto a estar recibiendo tratamiento de fondo con corticoides inhalados (24,8% en grupo A vs 41,4% en grupo B,  $p < 0,001$ ). El 64,4% de los pacientes del grupo A presentaba trabajo respiratorio a su llegada al SUP vs el 54,7% de los del grupo B ( $p < 0,05$ ), diferencia que se incrementa al comparar de forma objetiva la severidad de la crisis asmática mediante el Pulmonary Score (PS) (datos de los años 2005 y 2006,  $n = 120$ , donde el 73,3% de los pacientes del grupo A fueron etiquetados como crisis moderada-severa (puntuación  $PS > 4$ ) vs el 48,3% de los del grupo B,  $p = 0,005$ ). Al comparar la severidad de la crisis asmática entre los 2 grupos teniendo en cuenta la edad, esta diferencia no es estadísticamente significativa en los niños menores de 24 meses pero sí lo es en los mayores (73,3% crisis moderada-severa en grupo A vs 35,5% en grupo B,  $p = 0,001$ ).

**Conclusiones:** Los episodios de asma de Septiembre corresponden a niños de más edad y son de mayor severidad, precisando el ingreso en UO con más frecuencia que en Diciembre.

## P252 INTOXICACIÓN DIGITÁLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Alberto Salas Ballestín, José Antonio Gil Sánchez, Francesc Ferrés i Serrat, Fernando García Algas, María Ángeles de la Fuente Sánchez

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

Se presenta un caso de intoxicación por Digoxina en un neonato de 13 días de vida.

**Caso clínico:** Neonato de 13 días de edad que consulta por vómitos postprandiales de 20 horas de evolución sin otra sintomatología acompañante. AP: Producto de FIV, parto por cesárea a las 38 s.g. por pérdida de bienestar fetal. Al 3er día de vida se practica Ecocardiografía, al detectarse soplo sistólico en mesocardio, en la que se objetiva CIV perimembranosa amplia con HTP. Ingresó en unidad neonatal donde permanece hasta el 10º día de vida. Recibe tratamiento con Digoxina y Furosemida. A la EF, presenta aceptable estado general sin signos de deshidratación. Activo y reactivo. A la auscultación persiste soplo sistólico en mesocardio irradiado en banda y FC 140 lpm. TA 78/50. El abdomen es blando y depresible sin visceromegalias. FANT. No se objetivan movimientos anormales a la exploración NRL. El resto de la EF es normal. Se realiza gasometría venosa cuyo resultado es normal (K 5,3). Se practica EKG en el que se objetiva un ritmo sinusal, aplanamiento de onda T con descenso del ST y signo de cubeta digitálica. Se solicita analítica básica con niveles de digoxina y se reinterroga a los padres que nos confirman que por error se le ha administrado una dosis de di-

goxina 5 veces superior a la terapéutica. La digoxinemia es de 7,9 ng/ml. Ingresó en unidad de cuidados intensivos. Se inicia tratamiento con Ac antidigital, presentando evolución favorable con normalización de forma progresiva de digoxinemia y corrección de las alteraciones electrocardiográficas, reintroduciéndose la digoxina a los 5 días de ingreso. Durante el tiempo que permanece ingresado se mantiene estable sin necesidad de soporte respiratorio ni vasoactivo. Es dado de alta al 7º día de ingreso con niveles de digoxina en rango terapéutico.

**Conclusiones:** La intoxicación digitálica es una entidad poco frecuente pero potencialmente grave en pediatría. Ante la presencia de síntomas digestivos en pacientes cardiopatas en tratamiento con digoxina, se debería realizar EKG y digoxinemia de forma sistemática. No hay que obviar que la intoxicación digitálica también se puede presentar en forma de síntomas neurológicos y cardiovasculares. Es necesario ingreso en UCI para monitorización EKG y TA de forma continua, además de control de Ca y K mediante gasometría. Los anticuerpos antidigoxina tienen unas indicaciones determinadas, que deberán ser valoradas en cada caso.

## P253 LACTANTE CON FIEBRE PROLONGADA: ENFERMEDAD DE KAWASAKI INCOMPLETA

Ana Gutiérrez Amorós, Ana Fernández Bernal, Raúl Silvestre Beneyto, Olga Gómez Pérez, María del Carmen Vicent Castelló

Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario, Alicante.

**Introducción:** La enfermedad de Kawasaki es una arteritis sistémica que afecta a menores de 5 años (80%), siendo rara en lactantes. Se sospecha un origen infeccioso, lo que sugiere que la transferencia materna de anticuerpos protege a los lactantes. El diagnóstico se fundamenta en criterios clínicos. Los lactantes no los suelen cumplir, presentando una enfermedad incompleta o atípica.

**Caso clínico:** Lactante de 13 meses con fiebre de 10 días de hasta 40°C. Diagnosticado de OMA bilateral, toma Amoxicilina-clavulánico 9 días. Refieren tumoración submandibular izquierda e hiperemia conjuntival bilateral sin secreción, con enrojecimiento de labios. Diarrea, no vómitos. Lo notan muy irritable. EF: AEG, decaído. Irritable. No exantemas ni petequias. Microadenopatías. ACP, abdomen, otoscopia: normales. Hiperemia faríngea, sin exudados. P. complementarias: discreta leucocitosis y trombocitosis, aumento PCR. Cultivos, serología, Mantoux, Rx-tórax: negativos. LCR: 50 leucos, 29 prot, G normal, cultivo negativo. E. cardiológico: normal. Persiste fiebre, irritabilidad y aparece exantema macular. Se sospecha enfermedad de Kawasaki y aunque han transcurrido 13 días continúa con fiebre y síntomas aguda, iniciando Gammaglobulina iv y AAS. Afebril en 36 horas con mejoría del estado general y desaparición de irritabilidad y exantema.

**Discusión:** Desde el inicio cumple 4 criterios de enfermedad, con otros síntomas característicos (irritabilidad, otitis, diarrea...). Además trombocitosis progresiva, meningitis aséptica, exantema macular tenue (5º criterio). El tratamiento en los primeros 10 días reduce la enfermedad coronaria. Hay que considerarlo posteriormente si la fiebre persiste, aunque se desconoce su eficacia sobre la aparición de aneurismas. El reconocimiento de estas formas incompletas de-

pende de un elevado índice de sospecha y una correcta anamnesis, ya que la sintomatología puede ser alternante. La necesidad de un diagnóstico por criterios clínicos, la ausencia de un marcador biológico que confirme la enfermedad y el elevado porcentaje de complicaciones cardíacas, convierten a la enfermedad de Kawasaki en una entidad de extrema importancia para el pediatra. Éste necesita conocer perfectamente la enfermedad, sus peculiaridades clínicas y su diagnóstico diferencial.

## P254 INCONTINENTIA PIGMENTI. DIAGNÓSTICO EN UN SERVICIO DE URGENCIAS

Nuria Elvira Sanz Marcos, Iván Sánchez Fernández,  
José M. Quintanilla Martínez, Carlos Luaces Cubells  
Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Barcelona.

**Antecedentes:** La *Incontinentia Pigmenti* es una enfermedad dominante ligada al X. Las lesiones cutáneas, que siguen las líneas de Blaschko, se presentan en cuatro fases: Vesicular, verrucosa, hiperpigmentada y atrófica/hipopigmentada. El pronóstico viene determinado por las complicaciones neurológicas, oftalmológicas y dentales que pueden presentar estos pacientes.

**Objetivo:** Describir un caso de *Incontinentia Pigmenti* de diagnóstico precoz.

**Caso clínico.** *Anamnesis:* Neonato de sexo femenino de 5 días de vida que presenta lesiones lineales en cara interna de ambos miembros inferiores de aparición progresiva en 48 horas. Afebril. No otra sintomatología. *Antecedentes:* Fruto de primera gestación. Parto eutócico a término. Sin antecedentes familiares de interés. *Exploración física:* Lesiones pustulosas induradas de color amarillento sobre base eritematosa distribuidas linealmente en cara interna de ambos miembros inferiores llegando desde los pliegues inguinales hasta las rodillas de forma simétrica. Resto de exploración física y neurológica normales. *Diagnóstico:* Con el diagnóstico de presunción de *Incontinentia pigmenti* realizado en el servicio de Urgencias se remite al servicio de Dermatología que decide hacer biopsia de las lesiones cutáneas encontrándose dermatitis con vesículas intraepidérmicas de predominio eosinofílico e infiltrado eosinofílico a nivel dérmico y epidérmico. El estudio genético demuestra la mutación NEMO/IKK-gamma. *Manejo y evolución:* Las lesiones cutáneas son controladas periódicamente en el servicio de Dermatología, presentando la evolución en cuatro fases antes descrita. Nuestra paciente sigue controles en los servicios de Oftalmología, Neurología y Odontología sin haber presentado hasta el momento (18 meses de seguimiento) alteraciones oftalmológicas ni dentales. Su desarrollo psicomotor es normal y no ha presentado convulsiones. En la familia no se han encontrado formas menores de la enfermedad. Los padres han recibido consejo genético de cara a nuevas gestaciones.

**Comentario:** Ante el hallazgo de unas lesiones vesiculares sobre base eritematosa de distribución lineal en un neonato de sexo femenino, la *Incontinentia Pigmenti* ha de entrar en nuestro diagnóstico diferencial. Un diagnóstico precoz permite un seguimiento estrecho de las posibles complicaciones que pueden aparecer.

## P255 INTOXICACIÓN POR MONÓXIDO DE CARBONO. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Laura Server Salvà, Pablo Velasco Puyol, Esther Roperó Ramos,  
Iuliana Carmen Trifu, Albert Pi Companyó, Nuria Millán García  
del Real, Yolanda Peña López, Mónica Sancosmed Ron, Rocío  
Cebrián Rubio, Manuel Martín González

Servicio de Urgencias y UCI Pediátrica del Área Materno Infantil del  
Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

**Resumen:** La intoxicación por monóxido de carbono en la literatura representa el 5% de las intoxicaciones pediátricas, describiéndose un aumento de la incidencia los últimos años. El objetivo de este estudio es describir los casos pediátricos atendidos por dicha intoxicación en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos:** Presentamos 12 pacientes de edad media 12 años (10 días-15 años), agrupados en 6 familias, que sufrieron intoxicación por monóxido de carbono desde el año 2004 hasta enero del 2007. La intoxicación se confirmó mediante gasometría venosa con una cifra de carboxihemoglobina superior al 5%.

**Resultados:** Se realizó gasometría venosa constatándose niveles medios de carboxihemoglobina de 19.8% (6.8 - 31%). A su llegada a urgencias 3/12 asintomáticos, 8/12 sintomatología leve predominando la clínica neurológica y digestiva con náuseas, vómitos, mareo y somnolencia. Todos recibieron oxigenoterapia a FiO<sub>2</sub> próximas al 100% (mascarilla con reservorio o campana), obteniéndose una respuesta clínica favorable, sin secuelas. Dos de los pacientes presentaron niveles de carboxihemoglobina superiores al 25%, motivo por el cual recibieron tratamiento con oxigenoterapia en cámara hiperbárica.

Un paciente de 6 años intoxicado en un incendio presentó paro cardiorrespiratorio que requirió reanimación cardiopulmonar avanzada e ingreso en UCI pediátrica (carboxihemoglobina 18%), presentó taquicardia sinusal y ante acidosis metabólica persistente se sospechó intoxicación asociada por ácido cianhídrico y se administró el antídoto hidroxibalamina, evolución no favorable con encefalopatía hipóxico-isquémica severa. Foco de la intoxicación: en 10/12 casos correspondía a estufas o calentadores, y en 2/12 casos la causa fue un incendio en el domicilio. Representan el 4% de las intoxicaciones atendidas en nuestro centro en el mismo período. Todas se produjeron entre los meses de septiembre y marzo.

**Conclusiones:** 1) La clínica es inespecífica por lo que hay que sospechar esta intoxicación en los meses de otoño-invierno y sobre todo si hay varios miembros de una misma familia afectados. 2) En la mayoría de casos con oxigenoterapia la evolución es favorable, sin secuelas. 3) En incendios hay que tener en cuenta la posibilidad de asociación de intoxicación por ácido cianhídrico.

## P256 NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO Y ENFISEMA SUBCUTÁNEO EN VARÓN DE 2 AÑOS

María Sánchez Carbonell, Vanessa Botella López, Juan Antonio  
Utrero Valiente, Javier Perona Hernández, Rosa Vaquer Herrero,  
César Gavilán Martín

Hospital General Universitario, Alicante.

El neumomediastino espontáneo (NE) es una entidad clínica infrecuente en niños. Se produce por una rotura alveolar con di-

sección del aire a lo largo de las vainas broncovasculares hacia el mediastino, con extensión posterior a tejido subcutáneo. Puede ocurrir en el contexto de una crisis asmática, tos incoercible, estornudo, etc. La confirmación diagnóstica se realiza mediante radiografía simple de tórax. No es necesario realizar rutinariamente otras técnicas de imagen como la TAC, salvo en pacientes con importante compromiso respiratorio y/o hemodinámico, o ante la sospecha de perforación esofágica. El tratamiento suele ser conservador, pudiéndose emplear oxigenoterapia para favorecer la reabsorción aérea. El curso de este proceso suele ser benigno y autolimitado, con reabsorción del aire ectópico en pocos días.

**Caso clínico:** Varón de 2 años que consulta por tumefacción cervical de corta evolución en el contexto de cuadro de dificultad respiratoria y fiebre de 48h de evolución. Diagnosticado las 24 horas previas de neumonía con componente obstructivo, en tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico y broncodilatadores inhalados. *Antecedentes personales y familiares:* Hipocausia congénita. Episodio previo de broncoespasmo. Resto sin interés. *Exploración física:* Constantes mantenidas, aceptable estado general. Crepitación cutánea a nivel torácico y cervical. Taquipnea con trabajo respiratorio leve. AP: subcrepitantes bilaterales en campos posteriores con espiración alargada. AC: Tonos cardíacos apagados sin soplos. Resto de la exploración sin hallazgos. *Pruebas complementarias:* En Rx tórax y TC se evidencia neumomediastino y enfisema subcutáneo facial, cervical, torácico y hemiabdomen superior. Hemograma, bioquímica y gasometría sin hallazgos. *Evolución:* Ingreso hospitalario con oxigenoterapia, se mantiene tratamiento antibiótico y broncodilatador. Mejoría progresiva del cuadro respiratorio y del enfisema subcutáneo, que desaparece por completo a las 72 h.

**Conclusión:** Dada la benignidad del NE y su carácter autolimitado, debería imponerse la situación clínica del paciente para la planificación diagnóstico-terapéutica, primando siempre la actitud más conservadora.

**P257**  
**URTICARIA AGUDA: RECORDAR LA ETIOLOGÍA INFECCIOSA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS DE NEUMONÍA POR MYCOPLASMA**

Orlando Esteban Name Bayona, Paula Ventura, Inmaculada Caubet Busquet  
Espitau Vall d'Arán, Vielha (Lleida).

**Introducción:** La expresión típica del *mycoplasma pneumoniae*, se relaciona con un proceso respiratorio. Las bronconeumías y consolidaciones neumónicas, las adjetivamos como "atípicas", ya que no encontramos correspondencia entre el cuadro clínico, la analítica rutinaria (HMG, PCR) y los hallazgos radiológicos, siendo frecuentes los infiltrados bilaterales difusos, las consolidaciones y derrames. Un 10% de los niños con neumonía presentan erupción cutánea maculopapular. Manifestaciones raras incluyen compromiso del sistema nervioso, miocarditis, pericarditis, anemia hemolítica y erupciones mucocutáneas polimorfas.

**Pacientes y métodos:** 2 pacientes acudieron a servicio de urgencias, en ambos, el motivo de consulta fue una urticaria generalizada. Uno y otro presentaron como antecedentes, un cuadro respiratorio leve. Se realizó analítica básica, radiografía de

tórax, serología al momento de consulta y a los 45 días, para evaluar la seroconversión.

**Resultados:**

	A	B
Clínica	Exantema urticariforme generalizado poco pruriginoso, afebril, tos catarral, hipoventilación vértice der. ant., vómitos.	Urticaria generalizada, buena mecánica respiratoria con desaturación, 91%. Fiebre y tos seca 72 hs. Previas.
Rx. tórax frente	Condensación LSD	Infiltrado bibasales difusos con borramiento de diafragma izq.
Analítica básica	Le: 7180(ne: 45%,li: 38%), VSG: 19 mm, PCR: 0,5 mg/dL	Le: 9900(ne: 70%,li: 25%), PCR: positiva
Serología inicial	Epstein-Barr: IgG: 3,9; IgM: 0,2 M. pneumoniae: IgG: 1,6; IgM: 4,1	M. pneumoniae: IgG: 0,6; IgM: 25,1
Seroconv.	M. pneumoniae: IgG: 10,9; IgM: 59,6	
Tto.	claritromicina	Hidroxicina, corticoides, adrenalina SC, claritromicina
Evolución	Favorable, resolución del exantema a las 48 hs.	Favorable., resolución de la urticaria solo con adrenalina.

**Conclusiones:** La etiología infecciosa, en especial el *mycoplasma pneumoniae*, debe ser tenida en cuenta, como causa etiológica de episodios esporádicos de urticaria, en aquellos pacientes que presenten sintomatología respiratoria, aunque sea de bajo grado, para poder realizar el correcto tratamiento etiológico y sintomático.

**P258**  
**PERCEPCIÓN DE LA UTILIDAD DE LA DOCENCIA EN LA ASISTENCIA A LA PARADA CARDIORRESPIRATORIA PEDIÁTRICA Y LA CREACIÓN DE UN COMITÉ AD HOC**

Roger García Puig, Salvador Quintana Riera, Anna María Cueto González, Nuria Cortés Álvarez, Lucía Rodríguez Ferrán, Jaume Margarit Mallol  
Hospital Mútua de Terrassa, Barcelona.

**Objetivos:** Analizar la percepción del staff médico sobre la utilidad de los esfuerzos realizados para mejorar la asistencia a la PCR Pediátrica en un hospital general (no monográfico de Pediatría) en relación a aspectos docentes y asistenciales gestionados a través de un Comité de Resucitación Cardiopulmonar (RCP).

**Métodos:** En abril 2005 se creó el Comité. Se realizó encuesta a los médicos adjuntos del Servicio de Pediatría en febrero 2007 evaluando los cambios apreciados en la asistencia a la PCR respecto a:

- Docencia (cursos anuales desde el año 2000 de RCP Pediátrica Básica Instrumentada y de Reanimación Neonatal Inicial abiertos a los distintos grupos de profesionales sanitarios, obligatorios en algunas áreas específicas, con 268 alumnos. Curso

de RCP Pediátrica Avanzada con 24 alumnos. Aumento del pool de docentes. Adquisición de maniqués).

- Circuitos de respuesta a la PCR intrahospitalarios (aumento del nº de carros pediátricos de RCP. Redefinición equipo RCP y politrauma).

**Resultados:** Se encuestó a la totalidad de adjuntos del servicio de Pediatría con una antigüedad superior a 2 años (n=9). Puntuando la sensación de mejoría en la asistencia a la PCR de 0-5 (nada-mucho) las medias han sido:

a) RCP neonatal: después cursos: 4,1 (4-5); después creación comité RCP: 1,9 (1-3).

b) RCP pediátrica: después cursos: 3,2 (2-5); después creación comité RCP: 3,7 (2-5).

**Conclusiones:** La percepción de mejoría en la asistencia por parte del pediatra después de la formación en RCP del resto de personal implicado es alta e inmediata. Las decisiones del Comité de RCP tienen poca repercusión en sala de partos -probablemente debido a unas características muy específicas de las situaciones de RCP neonatal- a diferencia de la RCP pediátrica.

**Discusión:** Consideramos de gran interés que el hospital disponga de un equipo de instructores-monitores, presupuesto y equipamiento propio para la enseñanza de la RCP. Debería fomentarse la ampliación de competencias en RCP de la enfermería. Consideramos necesaria la existencia de un Comité interdisciplinario que se encargue de evaluar la problemática de la RCP (mapas de riesgo, circuitos, plan de formación) y realizar un registro y revisión periódica de los resultados.

## GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P259

#### SÍNDROME DE SANDIFER: A PROPÓSITO DE UN CASO DETECTADO EN ATENCIÓN PRIMARIA

Rafael Pérez Marín, Enrique Vena Estefanía, Antonio Blanco García, Ascensión López Mira, María Jesús Muñoz Berdún

Distrito Sanitario Costa del Sol, Centro de Salud Arroyo de la Miel-Benalmádena Málaga y Área Sanitaria Norte de Málaga, Málaga.

**Introducción:** El Síndrome de Sandifer consiste en un cuadro de tortícolis, anemia ferropénica y movimientos anormales de cabeza y tronco con rotación de cabeza asociado a un cuadro de esofagitis por reflujo gastro-esofágico. Diversos estudios, incluidos los manométricos, han avalado que los niños producen estos movimientos para mejorar el aclaramiento esofágico. Es importante pensar en este cuadro en pacientes con sintomatología digestiva y movimientos anormales y hacer diagnóstico diferencial con diferentes procesos neurológicos.

**Caso clínico:** Paciente de 3 años, gemelo, que acude a consulta porque según los padres tras las principales comidas el niño realiza unos movimientos raros de inclinación del tronco y lateralización de la cabeza de forma repetitiva. Al reali-

zar la historia clínica refiere vómitos raros, regurgitaciones, desde hace 2-3 meses y dolores abdominales inespecíficos y poco localizados. La exploración física es normal y solo se aprecia ligera palidez de piel y mucosas sin hepatoesplenomegalia. Ante la imposibilidad de ver los movimientos del niño en consulta se pide a los padres que graben con cámara de video los episodios y se procede a su vez a pedir una analítica completa y a realizar una interconsulta con neuropediatría para descartar procesos neurológico, epileptiformes o no, pero con sospecha de posibilidad de Síndrome de Sandifer. Como resultado de todo ello conseguimos grabar los movimientos estereotipados del paciente (imágenes que se expondrán en la comunicación) y los resultados analíticos demuestran ligera ferropenia con disminución de la ferritina sin más datos patológicos. Al ser evaluado por neuropediatría el paciente sufre un episodio de regurgitación y realiza los movimientos descritos (que también son grabados por el neuropediatra). Se remite al paciente para estudio gastroesofágico y se diagnostica un Reflujo con presencia de un síndrome de Sandifer.

**Conclusiones:** entendemos que ya desde Atención primaria y con una buena formación se pueden diagnosticar cuadros poco frecuentes al menos como sospecha clínica que tendrán que verse confirmados por las áreas de especialidades.

### P260

#### ENFERMEDAD DE GILBERT EN NIÑO POBRE METABOLIZADOR PARA CYP 1A 2

Jesús Carlos García Palomeque, Amparo Granero Colomer, Rocío Daza González, Jose Luis Alloza y Gascón Mollins, Trinidad Maqueda Madrona

Departamento Farmacología, Alcalá Project Clinic de la Universidad de Alcalá de Henares, Madrid, Departamento de Fisiología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Sevilla y Área Sanitaria Jerez-Noroeste, San Telmo, Cádiz.

**Antecedentes:** La glucuroconjugación ocurre tras una previa hidroxilación con el Citocromo P450. En el niño la actividad CYP 1 A 2 madura entre el 1 -3 mes y es completa a los 3-4 años. El déficit de hidroxilación puede participar en el Sínd. de Gilbert, aunque la subfamilia de citocromo P450 implicada no es conocida. Presentamos un caso con déficit de la subfamilia CYP 1 A 2 y Síndrome de Gilbert.

**Método:** Se estudió el "fenotipo metabolizador" de CYP 1 A 2 y para ello se determinó por espectrometría de masas el nivel de paraxantina y cafeína en la orina recogida a las 2, 4 y 6 horas tras dosis oral de 150 mg de cafeína.

**Caso clínico:** Paciente de 5 años, que tras un cuadro catarral de vías altas presentó, cambio de coloración de piel y mucosas, fiebre, orinas oscuras y heces normales. A la exploración se encontró subictericia escleral. Peso: 27 Kg. Talla: 98 cm desarrollo psicomotor normal. Abdomen blando y depresible, no megalias. El resto de aparatos normal. En la analítica: Hb; 11.13, Plaquetas; 55.000, serología para CMV y VEB negativa con hiperbilirubinemia total de 3,6 mg/dl y directa de 1,2 md/dl. No signos de hemólisis. Se le realizó un test de ayuno que fue positivo. Se diagnosticó de síndrome de Gilbert. Se practicó el test de la cafeína, administrándosele 150 mg de cafeína, se encontró una ratio paraxantina/cafeína que expreso fenotipo de pobre metabolizador.



**Conclusión:** El déficit de actividad CYP 1A2 puede participar en el síndrome de Gilbert.

### P261 PERFORACIÓN DUODENAL EN LA INFANCIA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Gema Galindo Doncel, Andrés Bodas Pinedo, Miriam Muñoz Díaz, Elena Cascón Criado, Carlos Maluenda Carrillo  
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

**Introducción:** La perforación duodenal espontánea, como primera manifestación de enfermedad, es un evento poco habitual en pediatría.

**Caso clínico:** Presentamos un caso de un paciente varón, de 16 años de edad, que acude a urgencias por un cuadro de dolor abdominal difuso de unas 12 horas de evolución, sin irradiación, de aparición brusca. En la exploración física se observaba dolor intenso espontáneo y defensa a la palpación, además de signos de irritación peritoneal positivos. En el hemograma se encontró leucocitosis con desviación a la derecha, en la radiografía de abdomen apareció una dilatación con hipodensidad en hemiabdomen derecho, en la ecografía abdominal apareció líquido libre en gotiera derecha e imágenes hiperecogénicas subhepáticas. Tras estos hallazgos se realizó un TC abdominal en el que se objetivó neumoperitoneo con mayor cantidad de burbujas en bulbo duodenal, todo ello sugere de perforación. El niño fue intervenido quirúrgicamente hallándose una perforación en bulbo duodenal.

Tras la cirugía, durante su ingreso y teniendo en cuenta antecedentes personales y familiares, se realiza diagnóstico diferencial de posibles causas de perforación duodenal, descartándose última de estrés por consumo de AINES y traumatismo abdominal gracias a la anamnesis. Por los resultados de pruebas de laboratorio se descartaron otras patologías. Mediante endoscopia y estudio anatomopatológico, que se realizó cuatro semanas después, fue diagnosticado de infección por *Helicobacter Pylori*, por lo que se instauró tratamiento antibiótico erradicador con triple terapia y control evolutivo, hasta el momento actual sin incidencias.

**Conclusión:** La perforación duodenal es una patología poco frecuente en pediatría, a pesar de ello debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo. La causa más frecuente es la infección por *Helicobacter Pylori*. Nuestro paciente presentó una buena evolución tras el tratamiento de esta infección.

### P262 DOENÇA CELÍACA – AVALIAÇÃO DA NECESSIDADE DE DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO APÓS PROVA DE PROVOCAÇÃO ORAL

Catarina Ferraz, Maria do Céu Soares Espinheira, Susana Pissara, Eunice Trindade, Jorge Amil

Departamento de Pediatría del Hospital de São João, Porto (Portugal).

**Introdução:** O exame histológico permanece como fundamental para o diagnóstico de doença celíaca. No entanto, a crescente sensibilidade e especificidade dos marcadores serológicos pode justificar a revisão e simplificação dos critérios de doença celíaca recomendados pela ESPGHAN, mas carece de demonstração do rigor diagnóstico.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo duma população de crianças com doença celíaca submetidas a prova de provocação oral com glúten. Foi avaliada a resposta clínica, serológica e histológica à ingestão de dose fixa de glúten.

**Resultados:** Foram avaliadas 26 crianças e adolescentes (10 do sexo masculino) com idade média no diagnóstico de 15,5 ± 12,7 meses e mediana de 12,5. Após 3,0 ± 1,8 meses de exposição a 10g diários de gluten, 13 crianças ficaram sintomáticas e todas positivamente os anticorpos anti-TGt. O exame histológico revelou agravamento da morfologia intestinal em todos estes doentes.

**Conclusão:** O uso combinado de ocorrência de sintomas e de elevação do título de anticorpos anti-TGt poderá ser usado em alternativa à biópsia pós-provacação, devendo esta reservar-se para os casos equívocos de falta de sintomas ou manutenção de título normal de anticorpos.

### P263 TORSIÓN DE BAZO ERRANTE EN UN SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL

Miriam Romero Gómez, Ana María Rivera Figueiras, José Flores, Carlos Loeda, Maribel Frieiro, Jesús Mira

Hospital General Universitario de Alicante.

El bazo errante es una entidad infrecuente en niños. Consideramos importante resaltar esta entidad, para tenerla en cuenta a la hora de realizar un diagnóstico diferencial en los cuadros de dolor abdominal recurrente.

**Caso clínico:** Presentamos un caso de torsión de bazo en una niña de 6 años con síndrome velocardiofacial, que acude a urgencias por cuadro de dolor abdominal intermitente, vómitos y fiebre de 3 días de evolución. A la exploración, presenta dolor intenso en hipocondrio izquierdo. Inicialmente la ecografía y radiología de abdomen, no aportaron un diagnóstico concluyente. Permanece ingresada durante cinco días, con una evolución tórpida, en la que existen episodios de abdominalgia difusa intermitente. Debido a la persistencia de la sintomatología, sin causa orgánica clara, se decide realizar una nueva ecografía en la que se visualiza una imagen similar al bazo en hipocondrio izquierdo, con efecto masa con áreas hipocóicas; y una tomografía computerizada en la que se objetiva una torsión esplénica, con trombosis de la vena esplénica e infarto de todo el bazo. Finalmente se practica una esplenectomía por vía laparoscópica, con buena evolución postquirúrgica.

**Discusión:** Aunque el bazo errante puede tener una etiología congénita, no existen casos descritos en los que se relacione

con el síndrome velocardiofacial. Se caracteriza por la ausencia o debilidad de los ligamentos suspensorios del bazo y elongación del pedículo vascular, como consecuencia de un defecto de fusión del mesogastrio dorsal. Esta anomalía predispone a un exceso de movilidad y a una mayor susceptibilidad de torsión, produciéndose en ocasiones isquemia y necrosis del órgano. La forma de presentación es variada, siendo la más común el dolor abdominal agudo, crónico o intermitente. El diagnóstico de elección es la ecografía, utilizando pruebas complementarias como la eco-doppler para confirmar si existe un compromiso vascular, y la tomografía computarizada. La actitud terapéutica recomendada es la esplenopexia por vía laparoscópica para fijar el bazo en el cuadrante superior izquierdo del abdomen. La esplenectomía se reserva para las situaciones en las que exista un compromiso del órgano, como ocurrió en nuestro caso.

## P264 ÚLCERA PÉPTICA EN EL RECTO COMO CAUSA DE HEMORRAGIA DIGESTIVA BAJA

Jorge Frontela Losa, Óscar Manrique Moral, Fernando Clemente Yago, Laura Rubio Ortega, Raúl Silvestre Beneyto, Ana María Rivera Figueiras

Hospital General Universitario, Alicante.

**Introducción:** La ectopia de mucosa gástrica es una patología poco frecuente que puede aparecer a cualquier nivel, habiéndose descrito tanto en localizaciones digestivas como extradigestivas. Se trata de una causa extremadamente rara de hemorragia digestiva baja, habiendo pocos casos descritos. Puede aparecer aislada o asociada a duplicaciones intestinales y a otras anomalías extradigestivas (malformaciones esqueléticas). Puede ocasionar desde episodios recidivantes de sangrado rectal, molestias abdominales, hasta hemorragias rectales con compromiso hemodinámico severo. La etiología es desconocida, siendo la hipótesis etiológica más verosímil el desarrollo anómalo de células pluripotenciales que revisten el intestino primitivo.

**Caso clínico:** Presentamos un varón de 2 años de edad que consulta por deposiciones con sangre fresca de curso recidivante durante meses, asociadas a molestias abdominales y anemia progresiva. Los estudios iniciales con gammagrafía-Tc 99 pertechnetato y rectoscopia no fueron concluyentes. Ante la persistencia del sangrado digestivo se repitieron dichas pruebas incluyendo una gammagrafía con proyección lateral y una colonoscopia completa. Se identificaron un área de bordes y pliegues sobreelevados y una lesión ulcerosa adyacente, que se biopsiaron, siendo diagnósticas de "mucosa tipo cuerpo gástrico ectópica enmarcada por mucosa colónica y úlcera en mucosa adyacente". Se inició tratamiento con Omeprazol, quedando totalmente asintomático. Finalmente el paciente se intervino mediante mucosectomía transanal, y está actualmente asintomático y en seguimiento.

**Discusión:** El diagnóstico de la úlcera péptica rectal por ectopia gástrica se basa en la sospecha clínica, estudios gammagráficos y endoscópicos. Tuvimos un retraso diagnóstico de unos 12 meses, comparable al observado en las series revisadas, que atribuimos a la escasa sospecha inicial y a la negatividad de las pruebas complementarias en un principio. La gammagrafía con proyección lateral demostró la captación rectal patológica. El

empleo de Omeprazol para el tratamiento de la hemorragia digestiva baja secundaria a heterotopía gástrica ha sido descrito y permitió el control de los síntomas hasta que se resecó la mucosa ectópica. La cirugía en esta patología es fundamental, tanto para el control de la sintomatología aguda como para evitar posibles degeneraciones malignas posteriores.

## HEMATOLOGÍA

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P265

#### TROMBOCITOSE EM PEDIATRIA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Jorge Miguel França Santos, Carlos Moreira, Manuel Cunha, Fátima Ferreira, Teresa Themudo

Servicio de Pediatría del Hospital de Chaves, Portugal, Servicio de Hematología del Hospital de Sao Joao, Porto (Portugal) y Servicio de Hematología y Unidad de Neuropediatría del Hospital de Santo Antonio, Porto (Portugal).

**Introdução:** A trombocitose é definida como uma contagem de plaquetas superior a  $400 \times 10^9/L$ . A maioria dos casos deve-se a trombocitose reactiva que, em idade pediátrica, é comum e dependente da idade. Quando este diagnóstico não se adequa como causa de trombocitose, é fundamental o diagnóstico diferencial com trombocitose essencial, outras doenças mieloproliferativas e alguns síndromes mielodisplásicos, todos estes raros em Pediatria.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* criança do sexo feminino, 9 anos, seguida por epilepsia mioclónica progressiva, síndrome cerebeloso e atraso mental idiopático, apesar de investigação etiológica rigorosa (RMN cerebral, EEGs vários; equilíbrio ácido-base, bioquímica com função hepática, estudo metabólico alargado, incluindo doseamento de  $\beta$ -galactosidase, de  $\beta$ -hexosaminidases, de glucocerebrosidase e de sialidase,  $\alpha$ -fetoproteína, estudo genético para atrofia dentata rubro pálido luisiana, biópsia muscular com estudo da cadeia respiratória mitocondrial, biópsia de pele). Em controlo hematológico imposto pela terapêutica anti-epilética, detectou-se trombocitose superior a 1 milhão. Estudos subsequentes em que releva a detecção da translocação BCR-ABL permitiram o diagnóstico de leucemia mielóide crónica. Actualmente com 13 anos está em remissão com terapêutica oral com imatinibe. *Caso 2:* criança do sexo feminino, 2 anos, saudável, que em análises de rotina se detecta trombocitose (valor máximo superior a 1 milhão). Investigação orientada e com um follow-up de 5 meses, sem causa subjacente conhecida, com ausência de translocação BCR-ABL e de mutação no JAK2, com biópsia de medula óssea não conclusiva: «...celularidade normal, trilinear... megacariocitose ligeira, com alguns megacariócitos dismórficos, não constituindo ninhos...a rede de reticulina está focalmente reforçada e os depósitos de ferro são inaparentes...(em conclusão não é possível efectuar diagnóstico diferencial entre alterações reactivas e fase inicial de doença mieloproliferativa crónica)». Deste modo, não é ainda possível afirmar com segurança tratar-se de um caso de trombocitose essencial.

**Conclusão:** Sublinha-se a raridade da leucemia mielóide crónica e da trombocitose essencial na infância. Esta última, por

ausência de critério diagnóstico positivo específico, é um diagnóstico de exclusão de particular dificuldade.

## P266 REVISIÓN DE ESFEROCITOSIS HEREDITARIA EN ALMERÍA

Ana Ruiz Sánchez, Francisco Lendínez Molinos, Gabriel Cara Fuentes, M. Ángeles Vázquez, Patricia Aguilera López, Antonio Bonillo Perales  
Hospital Torrecárdenas, Almería.

**Introducción:** La esferocitosis hereditaria (EH) es una anemia hemolítica causada por defectos de la membrana del hematíe; cursa con grado de hemólisis variable y el patrón de herencia es variable, aunque en un 75 % de los casos se encuentran antecedentes familiares. El objetivo de nuestra revisión es analizar la evolución de los pacientes pediátricos diagnosticados en nuestro servicio.

**Casos clínicos:** Presentamos nueve casos diagnosticados de EH en nuestro servicio. Siete son varones, y dos son mujeres. Tres casos fueron diagnosticados en el período neonatal, y en el resto la edad media fue de 43 meses al diagnóstico. En 5 casos existían antecedentes familiares. Como antecedentes personales 1 presentó pancitopenia por Parvovirus B19 meses previos al diagnóstico y otro tenía enfermedad celíaca, el resto eran niños sanos. Presentaron ictericia neonatal 5 casos, precisando en 3 de estos casos exanguinotransfusión total por crisis hemolíticas. La clínica más frecuente al diagnóstico (descartando la ictericia neonatal) fue la esplenomegalia en 80% casos. Los datos del laboratorio fueron: Hemoglobina media: 9,9 mg/dl, VCM medio 78, número de reticulocitos medio: 313.233, bilirrubina media 6,75 mg/dl, dependiente de la indirecta (un caso neonatal 40 mg/dl). La curva de resistencia globular fue patológica en ocho casos. En cinco casos ha sido necesario transfusiones de concentrado de hemafíes, y todos los casos reciben ácido fólico. Ninguno ha precisado hasta el momento esplenectomía.

**Comentarios:** 1) Ante casos clínicos de ictericia neonatal no debidos a incompatibilidad de grupo es necesario tener presente la posibilidad de encontrarnos ante un defecto de la membrana del hematíe. 2) El diagnóstico de casos neonatales de EH puede ser difícil por lo que es necesario mantener actitud prudente ante su diagnóstico y mantener solo terapia transfusional en caso necesario.

## ONCOLOGÍA

### Zona Pósters (Planta Primera) P267 ATAXIA TELEANGIECTASIA, ENFERMEDAD DE HODGKIN Y NEUMOPATÍA: DIFICULTAD EN EL MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

María García de Paso Mora, Eduardo Quiroga Cantero, Catalina Márquez Vega, Gema Ramírez Villar  
Oncología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

La ataxia telangiectasia (AT), es una enfermedad autonómica recesiva ligada al cromosoma 11 (incidencia de 1/50000-100000).

Las alteraciones inmunitarias que comprende, genera entre otras patologías: infecciones de repetición, sobre todo sinopulmonares, alteraciones dermatológicas, neurológicas, endocrinas, autoinmunes y favorece aparición de neoplasias, sobre todo linforreticulares: Entre ellas, es la enfermedad de Hodgkin (EH) la más frecuente, con una edad media de presentación de 8 años en estos niños, siendo la histología más frecuente la Celularidad Mixta (40-70%), y con comportamiento agresivo. Las causas de mayor morbimortalidad en la AT son las infecciones sinopulmonares, seguidas de las neoplasias. En estos pacientes existe una alta prevalencia de neumopatía, de diverso origen: infecciones de repetición, neumopatía propia de la AT, o por afectación por procesos oncológicos y sus tratamientos. La neumopatía en estos pacientes entraña un reto diagnóstico, un complejo manejo terapéutico y un pronóstico ominoso.

Presentamos el caso de una niña de 5 años diagnosticada a los 4 años de AT, con diagnóstico posterior de una EH pulmonar en estadio IV. Desde su nacimiento presentaba infecciones respiratorias de repetición, con estancamiento ponderal y retraso madurativo. Tras el diagnóstico mediante biopsia pulmonar y mediastínica de EH se inicia protocolo de quimioterapia, (BEA-COPP sin bleomicina), durante 7 ciclos, suspendiéndose por deterioro respiratorio.

Tras un año de tratamiento, la evolución clínica, los estudios de imagen (Rx de tórax, TAC y PET), así como la histología de las lesiones pulmonares, demuestran la coexistencia de tres patologías graves en el pulmón de la paciente (EH, neumopatía de la AT y neumonitis infecciosa), con las dificultades obvias en el manejo clínico.

### P268 TUMOR DE WILMS CON PATOLOGÍA CONTRALATERAL

María del Mar Serrano Martín, Antonio Herrero Hernández, Olga M. Escobosa Sánchez, Tomás Acha García  
Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital Materno Infantil, Carlos Haya de Málaga.

**Introducción:** Los T. Wilms bilaterales son un 5% del total de nefroblastomas. Además, los Wilms se pueden presentar con patología renal contralateral, malformativa o tumoral, lo cual exige un manejo individualizado de cada paciente.

**Objetivos-metodología:** 3 casos de T. Wilms con patología tumoral o malformativa en el riñón contralateral de forma sin o metacrónica.

**Casos clínicos:** *Caso 1:* Niña 3 años, con nefromegalia bilateral desde nacimiento en seguimiento que tras traumatismo presenta abdomen agudo. En ecografía y Tc: masa 7 x 6 x 6 cm heterogénea polo renal inferior. Se inicia quimioterapia preoperatoria (QT) según SIOP 93-01, seguida de nefrectomía izquierda. Histología: nefroblastoma no anaplásico, blastematoso parcialmente capsulado, con posterior QT y radioterapia (RT) como estadio III-riesgo intermedio. A los 4 años de seguimiento presenta en eco y TC nódulos hipodensos en riñón derecho (RD). Se decide actitud expectante ¿nefroblastosis/cambios postRT/Wilms?. Actualmente imágenes de menor tamaño sin otros síntomas. *Caso 2:* Niño de 5 años, antecedentes: nefropatía de reflujo izquierda e hipospadias. Hallazgo ecográfico casual de masa 5 x 4 x 3,5 cm cara anterior RD heterogénea. DMSA: hipocaptación borde interno y posterior RD (70%), déficit RI (29%). Filtrado glomerular (FG): 65 ml/min/1,73m<sup>2</sup>. Se

inicia QT según SIOP-01, posteriormente nefrectomía parcial, con histología riesgo intermedio, recibiendo QT + RT. Se mantiene en remisión completa y función renal normal. *Caso 3:* Niña de 3 años con dolor abdominal de varias semanas de evolución, se palpa masa en hipocondrio izquierdo. Ecografía y Tc: masa en RI heterogénea 7,5 x 7 x 9 cm que se extiende perirrenal y en RD lesiones hipodensas de nefroblastosis. DMSA: hipocaptación en polo inferior RD (60%) y difusa RI (39%). Recibe 12 semanas de QT según SIOP-01, y nefrectomía izquierda. Actualmente en QT para estadio II riesgo intermedio (rama AVD) sin presentar lesiones en riñón contralateral.

**Conclusiones:** Para obtener resultados óptimos los pacientes con T. Wilms y patología renal contralateral deben ser tratados de forma individualizada. Se debe realizar estudio radiológico completo con ecografía, Tc +/- RM. La cooperación entre el oncólogo, radiólogo y cirujano determina el mejor momento para la cirugía renal conservadora.

## P269

### ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE LA SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Francisco José Gil Sáenz, Miren Oscoz Lizarbe, Teresa Molins Castiella, Eva Gembero Esarte, Verónica Etayo Etayo, Joana González Arnáiz, María Sagaseta de Ilúrdoz Uranga, Francisco Javier Molina Garicano

Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

**Introducción:** La Leucemia linfoblástica aguda (LLA) representa el 80% de los casos de leucemia aguda en la infancia. La supervivencia global (SG) en nuestro país es de un 70-80%, y está influenciada por distintos factores pronósticos que se han ido estableciendo.

**Objetivos:** Analizar la SG, supervivencia libre de eventos (SLE) y los factores pronósticos en las LLA tratadas en nuestro hospital en los últimos 15 años.

**Pacientes y métodos:** Pacientes diagnosticados de LLA en el Hospital Virgen del Camino de Pamplona entre 1989 y 2005. Se recogieron las siguientes variables en el momento del diagnóstico (sexo, edad, número de leucocitos, hemoglobina, plaquetas, blastos (sangre periférica y MO), LDH, visceromegalias y adenomegalias, enfermedad extramedular, inmunofenotipo, citogenética, biología molecular), durante el tratamiento (protocolo SEOHP, Radioterapia y trasplante de precursores hematopoyéticos) y después del tratamiento (remisión completa y recaída). Análisis estadístico mediante curvas de supervivencia de Kaplan-Meier, test de log-rank y Regresión de Cox, paquete informático SPSS para windows v12.

**Resultados:** Se diagnosticaron 41 LLA. La SLE fue del 78% (SLE media de 156 meses) y la SG del 87,2% (SG media de 177 meses). Las variables multivariante predoctoras de pronóstico en nuestra serie fueron el Inmunofenotipo (Otras/B-Común) con un HR de 13.82 (IC95%: 1.019-166.008)  $p < 0,05$ , el protocolo SHOP (94-99 / 89) con HR de 0.065 (IC95%: 0,005-0,808)  $p < 0,02$  y la edad ( $> 120$  meses/  $< 120$  meses) con un HR de 13,82 (IC95%: 0,58-329,48)  $p = 0,1$ .

**Conclusiones:** En nuestra serie la tasa de supervivencia es superponible a la de otros grupos colaborativos. El inmunofenotipo y el protocolo vigente se muestran como factores significativos pronósticos en la supervivencia de los pacientes en nuestra serie.

La existencia de estudios colaborativos en enfermedades poco prevalentes es imprescindible para establecer de manera precisa factores pronósticos que permitan mejorar la supervivencia minimizando la yatrogenia en los tratamientos.

## P270

### MIOFIBROMATOSIS CONGÉNITA MÚLTIPLE, A PROPÓSITO DE UN CASO

Ricardo Pérez Iañez, Francisco García Iglesias, Gracia M. García Lara, Esther Ocete Hita, Carmen Vida Fernández, Ángeles Ruiz Extremera

Hospital Clínico San Cecilio, Granada.

**Introducción:** La miofibromatosis o miofibromas múltiples, esta definida por múltiples tumoraciones que pueden afectar a la practica totalidad de órganos y tejidos. Su etiología es desconocida sugiriéndose patrón de herencia autosómico dominante, autosómico recesivo, exposición a estrógenos intrauterino, aumento de factores estimulantes de fibroblastos y delección 6q.

**Caso clínico:** Recién nacido varón de 34 semanas de EG y peso 2800 gr. Antecedentes obstétricos: Embarazo sin incidencias hasta el final del embarazo donde presenta oligoamnios severo y RCTG con variabilidad silente y bradicardia mantenida, nace varón por cesárea urgente en PCR con Apgar 0 al minuto y reanimación tipo V. A su ingreso presenta mal estado general, palidez generalizada, múltiples lesiones cutáneas papuladas perladas, lesiones nodulares en ambos pies, muslos y brazos, hepatoesplenomegalia, ACR hipoventilación generalizada, resto sin hallazgos significativos. Epicrisis: EMH grado IV, fallo renal que precisa diálisis peritoneal, coagulación intravascular diseminada. Presenta fallo multiorgánico, PCR y exitus del paciente a los seis días de vida. Necropsia: miofibromatosis infantil con afectación de piel, timo, m.o., músculo estriado, paraganglios, ganglios linfáticos, suprarrenal, hígado, pulmón, corazón, aorta, páncreas, estomago, intestino delgado y grueso.

**Conclusión:** La miofibromatosis infantil es el tumor mesenquimal mas frecuente en la infancia. Se clasifican en función del número de lesiones: únicas (las mas frecuentes) y múltiples divididas en afectación visceral o no. Su pronóstico depende de la presencia o no de afectación visceral variando la mortalidad es del 0% en aquellos casos con lesión única en piel y del 76% en los casos de afectación múltiple visceral.

## P271

### LINFOMA DE BURKITT ABDOMINAL. SIGNOS DE ALARMA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Adriana Navas Carretero, Dorotea Fernández Álvarez, Manuela Muriel Ramos, Gemma García Llorente, Beatriz Nieto Almeida, Lorena Ramos

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción:** Los linfomas representan el 18% de todos los tumores infantiles, siendo los LNH los más frecuentes. Dentro de ellos el Linfoma de Burkitt representa la mitad de los casos, debutando con un cuadro de abdomen agudo en un 25%, siendo la invaginación intestinal en niños mayores una forma de presentación.

**Objetivos:** Describir las manifestaciones clínicas de debut y los hallazgos radiológicos, quirúrgicos y anatomopatológicos en



dos casos de linfoma de Burkitt abdominal, uno de los cuales presentaba derrame pleural.

**Caso clínico 1:** Paciente de 11 años de edad que es hospitalizado por dolor abdominal de unos 20 días de evolución, estreñimiento agudo y pérdida de peso. En la ecografía abdominal se visualiza imagen compatible con invaginación intestinal. Se realiza laparoscopia con posterior laparotomía, encontrándose una invaginación ileo-ileal que es desinvaginada manualmente, evidenciando una tumoración de ileon terminal y abundantes adenopatías mesentéricas. El estudio anatomopatológico revela un linfoma B agresivo compatible con tipo Burkitt. En el estudio de extensión no había infiltración de médula ósea ni de LCR, Rx torax, gammagrafías con Tc99 y Ga y ecografía testicular normales.

**Caso clínico 2:** Paciente de 5 años que es ingresado por presencia de tumoración en pared torácica anterior derecha y derrame pleural derecho, junto con una gran masa que ocupa todo el abdomen. Antecedente de ingreso 4 meses antes por invaginación intestinal que se desinvaginó espontáneamente. La Citometría de flujo del líquido pleural revela características compatibles con linfoma de Burkitt y t (8,14). El resto del estudio de extensión fue negativo. Ambos pacientes se estadían como linfoma de Burkitt grado III según clasificación de Murphy por lo que se inicia tratamiento quimioterápico según protocolo SHOP LNH-B-04 con profilaxis para el síndrome de lisis tumoral con Rasburicasa

**Comentarios:** El linfoma de Burkitt es una urgencia oncológica por su rápido crecimiento y su capacidad invasiva. El hallazgo de una invaginación intestinal en niños mayores es un signo de alarma que debe hacer sospechar la presencia de un linfoma de Burkitt. Ante la presencia de derrame pleural el estudio citológico completo debe ser el primer paso de cara al diagnóstico. La supervivencia de estos tumores en estadios avanzados es un 25% menor que en estadios precoces.

## P272 DETECCIÓN DE CÉLULAS MADRE TUMORALES EN LÍNEAS CELULARES DE MEDULOBLASTOMA Y NEUROBLASTOMA

Paula Lázcoz Ripoll, Mónica Enguita Germán, Paula Schiapparelli Rodríguez, Javier Sáez Castresana

Universidad Pública de Navarra, Pamplona (Navarra) y Universidad de Navarra, Pamplona (Navarra).

**Antecedentes y objetivos:** Las células madre tumorales, aunque constituyen un pequeño porcentaje de las células del tumor, serían las responsables del origen y mantenimiento del mismo. Son células con capacidad de autorenovación y expresan marcadores típicos de células madre neurales, como CD133 y nestina. Mediante el aislamiento de las células madre tumorales se podrá estudiar la capacidad de invasión o metástasis de las mismas, así como su posible resistencia al tratamiento con quimioterápicos convencionales, lo que explicaría la aparición de recidivas tumorales. El objetivo del trabajo consiste en determinar la presencia de células madre tumorales en líneas celulares de neuroblastoma y meduloblastoma.

**Métodos:** El estudio se llevó a cabo sobre 12 líneas celulares de neuroblastoma (Kelly, SIMA, MC-IXC, MHH-NB-11, IMR-32, SH-SY5Y, SK-N-MC, SK-N-DZ, SK-N-FI, BE(2)C, SK-N-BE(2), SK-N-SH) y 6 de meduloblastoma (PFSK-1, Daoy, TE671, TE671 sub.2, SK-PN-DW, D283Med). Se estudió el nivel de expresión de los

genes CD133, NCAM1, FAS, GFAP, nestina, y Musashi 1, mediante RT-PCR semicuantitativa y citometría de flujo. Asimismo, se determinó la expresión de  $\beta$ -Tubulina III por citometría de flujo. Además, se analizó la hipermetilación a nivel de promotor de los genes NCAM1, nestina y  $\beta$ -Tubulina III por PCR a tiempo real.

**Resultados:** En el caso de las líneas celulares de neuroblastoma se observó expresión de CD133 mediante RT-PCR en todas las líneas excepto en SK-N-FI y MHH-NB-11. Todas ellas expresaron nestina, NCAM1, Fas y Musashi 1, mientras que tan sólo Kelly y Be(2)C mostraron expresión, aunque débil, de GFAP. Todas las líneas celulares de meduloblastoma fueron positivas para la expresión de CD133, nestina, Musashi 1, NCAM1 y FAS, y negativas para la expresión de GFAP. El porcentaje de células positivas determinado por citometría de flujo varió entre el 0 y el 90% dependiendo de la línea celular y del gen analizado. No se observó hipermetilación a nivel de promotor en ninguno de los casos.

**Conclusiones:** Los resultados obtenidos sugieren la presencia de células madre tumorales, o al menos células tumorales inmaduras, en todas las líneas celulares de neuroblastoma y meduloblastoma analizadas.

## P273 MIELOPATÍA COMPRESIVA COMO DEBUT DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Francisco Álvarez Caro, Mónica García González, Borja Bernardo Fernández, Nelson Fuentes Martínez, María Jesús Antuña García, María Galbe Sada

Departamento de Pediatría y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

**Introducción:** La mielopatía compresiva es una rara pero grave complicación de la patología oncológica infantil. Puede ser la forma de presentación de un proceso neoplásico o bien aparecer a lo largo de la evolución de una enfermedad maligna diagnosticada previamente. Los tumores que con mayor frecuencia desarrollan compresión medular en niños son el sarcoma de Ewing, neuroblastoma, sarcoma osteogénico y rhabdomyosarcoma. Menos frecuentemente se observa en linfomas, leucemias, tumores cerebrales, siendo la histiocitosis una causa rara de mielorradiculopatía.

**Caso clínico:** Niña de 10 años que desde hacía un mes presentaba dolor de espalda asociado a pérdida de fuerza y temblor fino en miembro superior derecho. Posteriormente comenzó con disminución de fuerza en la extremidad superior contralateral y tortícolis izquierda. A la exploración destacaba la alteración motórica braquial distal bilateral descrita, de predominio derecho. Asimismo presentaba hiperreflexia generalizada simétrica y clonus, con fuerza y sensibilidad de miembros inferiores conservada. Se realizó RNM de columna apreciándose colapso vertebral de T1 y masa de partes blandas comprimiendo a ese nivel. Se decidió descompresión medular urgente mediante laminectomía bilateral de T1 y parcial de C7, extirpándose parcialmente la tumoración extradural, cuyo estudio histológico fue diagnóstico de histiocitosis de Langerhans tipo 1. El estudio de extensión reveló dos lesiones líticas en calota craneal, tratándose por tanto de una histiocitosis multifocal con afectación de riesgo, iniciándose tratamiento quimioterápico según el protocolo del tercer estudio internacional de la histiocitosis de células de Langerhans. Dada la inestabilidad postqui-

rúrgica fue necesario estabilización cérvico-torácica mediante intervención con doble abordaje, anterior y posterior. Actualmente, presenta recuperación progresiva de la fuerza y funcionalidad de los miembros superiores, con bipedestación y deambulación posibles, y sin signos de enfermedad activa.

**Comentarios:** La evolución funcional de la mielopatía compresiva se relaciona con el grado de alteración previa al diagnóstico y con la rapidez de instauración del tratamiento, por lo que siempre requiere atención médica urgente. Debe sospecharse ante todo niño oncológico con dolor de espalda. La exploración neurológica es fundamental pues dará el nivel de la lesión.

## P274

### PUNCIONES LUMBARES TRAUMÁTICAS EN PACIENTES ONCOLÓGICOS PEDIÁTRICOS

Mercedes Murray Hurtado, Ricardo López Almaraz, José Cayetano Rodríguez Luis, Mercedes Mateos Durán, Angelines Concepción García, Ana Sancho Pascual, Judith Mesa Fumero, Javier Fernández Sarabia, Roque Abián Montesdeoca Melián, Victoria Villanueva Accame

Servicio de Pediatría y Unidad de Oncohematología Pediátrica del Hospital Universitario de Canarias, Las Palmas.

**Antecedentes:** Es conocido que entre un 15-21% de las punciones lumbares (PL) realizadas a pacientes pediátricos son traumáticas (>10 hematíes/mm  $\geq$  en líquido cefalorraquídeo-LCR-centrifugado).

**Objetivos:** Conocer el porcentaje de PL traumáticas en niños con patología oncológica diagnosticados y tratados en nuestro centro, y analizar las circunstancias que rodean a este hecho.

**Pacientes y métodos:** Estudio observacional, descriptivo, y retrospectivo de 26 pacientes pediátricos afectados de tumores malignos a los que en algún momento de su evolución se les practicó PL, en los últimos 6,5 años. El 93,8% se realizaron bajo sedoanalgesia. Se analizaron las siguientes variables: enfermedad de base, sexo, edad, procedimiento realizado (PL diagnóstica o asociada terapia intratecal-TIT- o junto a mielograma) y si estaba acompañado por un familiar, número de PL por paciente, médico que la realiza (adjunto o residente), y aspecto, recuento y citología del LCR cada una de ellas. Para el análisis estadístico se utilizó, a través del paquete informático SPSS.14; el test de *Kruskal-Wallis*.

**Resultados:** De los 75 procesos oncológicos diagnosticados durante el periodo de estudio, a un 34,6% (20% LLA) se les practicó una o más PL. El 73% de los pacientes (n = 19) eran varones. La edad media fue de  $6 \pm 4$  años (rango: 14 meses-17 años). Se realizaron un total de 179 PL, con una media de 6,9 punciones por paciente (rango: 1-14), de las cuales un 82,1% (n = 147) fueron con TIT asociada, 3,9% (n = 7) únicamente PL y 14% (n = 25) PL  $\pm$  TIT + mielograma. En un 48% de los casos estuvo presente un familiar. Se objetivaron dos PL patológicas (meningiosis leucémica y carcinomatosis de rhabdomyosarcoma paraneuronal). El 52,5% de las PL las realizó un médico adjunto de Oncohematología pediátrica (77% al diagnóstico), de las que un 18% fueron traumáticas (25% al diagnóstico). El residente realizó un 28,2% de punciones traumáticas (66,6% al diagnóstico), no hallándose significación estadística en función de quién realice la punción ( $p = 0,08$ ).

**Conclusiones:** 1) El porcentaje de PL traumáticas de nuestra serie fue similar al reflejado en la literatura. 2) No existen dife-

rencias significativas en cuanto al número de punciones lumbares traumáticas realizadas por adjuntos o residentes.

## P275

### TUMOR DE WILMS DE PRESENTACIÓN NEONATAL

Dolores Jaramillo Hidalgo, Montserrat Melo Valls, María Pilar Abad Calvo, Pere Obiols Arderius, Mònica Vilà de Muga, Miguel García González, María Jesús García Catalán, Josefa Rivera Luján

Unidad de Oncología Pediátrica del Servicio de Medicina Pediátrica y Servicio de Cirugía Pediátrica de la Corporació Parc Taulí, Hospital de Sabadell, Barcelona.

**Introducción:** El tumor de Wilms representa el 6% de todos los tumores infantiles, con una media de edad al diagnóstico de 3,7 años. Tan sólo el 2% de los tumores de Wilms se diagnostican antes de los 3 meses de vida, siendo excepcional su aparición en este periodo, en el que el tumor renal más frecuente es el nefroma mesoblástico.

**Caso clínico:** Niño de 32 días de vida remitido por su pediatra por distensión abdominal detectada en la revisión del mes de vida. Como antecedentes perinatales presentaba hidronefrosis bilateral y ventriculomegalia objetivada en la ecografía de las 21 semanas de gestación (SG), con resonancia magnética nuclear (RMN) prenatal y ecografía a las 30 y 34 SG normales. Ingresado a los 17 días de vida por ictericia durante 2 días (exploración física normal). A la exploración destacaba masa en hemiabdomen derecho que sobrepasaba línea media, de consistencia dura, con importante circulación colateral, hidrocele bilateral y hernia umbilical. Se mostraba taquipneico, con tensiones arteriales elevadas. En las analíticas se objetivó anemia leve y alfa-fetoproteína (1248 UI/ml) y enolasa neuronal específica (25,8 ng/ml) elevadas. En la ecografía y TAC abdominal se observó masa sólida de 10 cm de diámetro intrarrenal derecha con contornos bien definidos, de densidad heterogénea y áreas de necrosis, que desplazaba las estructuras abdominales sin invadir las. Se realizó punción guiada por ecografía. El estudio anatomopatológico evidenció tumor sugestivo de Wilms, que se confirmó con el WT-1 positivo. Se inició tratamiento según protocolo SIOP 2001. Se resecó la tumoración, cuyo estudio confirmó el diagnóstico sin evidencia de infiltración de estructuras adyacentes. El estudio de extensión fue negativo (estadio I). Presentó una evolución favorable, con normalización de las cifras tensionales y desaparición de la sintomatología acompañante. Actualmente sigue controles periódicos, manteniéndose asintomático.

**Comentarios:** Este raro tumor en periodo neonatal tiene un crecimiento rápido y, como hemos podido observar en este caso, puede ser indetectable por diagnóstico prenatal (ecografía y/o RMN), lo que nos indica que el tumor creció rápidamente durante el periodo postnatal.

## P276

### DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA

Isabel Valverde García, Elena Abad Pérez, Pilar Quijada Fraile, Ana Martínez Zazo, Trinidad Contra Gómez

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

**Introducción:** Los linfomas son el tercer tumor más frecuente en la edad pediátrica (10-15% del total de neoplasias infantiles). La incidencia de linfoma no Hodgkin es mucho menor en niños que en adultos. Los B de células grandes presentan una gran va-

riabilidad en su presentación afectando con mayor frecuencia a las cadenas ganglionares de cualquier localización y a la médula ósea ocurriendo lo contrario con la afectación del SNC, salvo en pacientes inmunodeprimidos.

**Caso clínico:** Paciente de 2 años y 11 meses que acude al servicio de urgencias por decaimiento, disminución del nivel de conciencia, vómitos y dolor abdominal de 3 días de evolución, junto con dificultad para fijar la mirada en las últimas horas sin sintomatología infecciosa acompañante. Como antecedentes personales hipoxemia en tratamiento con ciproheptadina de 1 mes de evolución. Adenoidectomía y colocación de drenajes transtimpánicos en los dos meses previos. Antecedentes familiares sin interés.

En la exploración neurológica se objetiva Glasgow de 14 (O3 M6 V5), con ausencia de fijación de la mirada y de apertura ocular espontánea. Pupilas midriáticas medias que reaccionan con lentitud. Pares craneales aparentemente normales. ROT normales. Fuerza y sensibilidad conservadas. Resto de la exploración física normal. Se solicitan TAC craneal (normal); punción lumbar (1 célula, 2 hematíes, glucosa y proteínas normales); analítica de sangre (hemograma, bioquímica y gasometría normales) y tóxicos en orina, negativos.

Ante la sospecha de encefalitis se decide ingreso y se inicia tratamiento con Aciclovir intravenoso. Se realiza fondo de ojo que muestra edema de papila en el ojo derecho. En la RMN craneal se objetiva masa en porción superior y posterior de ambas fosas nasales con extensión a fosa craneal anterior, cuerpo del esfenoides, celdillas etmoidales posteriores, senos maxilares y porciones posteriores de las órbitas que sugiere como primera posibilidad linfoma, sin poder descartar otras posibilidades. Tras el diagnóstico radiológico se decide intervención quirúrgica para toma de muestras confirmándose el diagnóstico de linfoma no Hodgkin B de células grandes del esfenoides. Se deriva a Servicio de Oncología para iniciar tratamiento antineoplásico.

cico en pacientes hospitalizados desde el año de inicio de vacunación antineumocócica en nuestro medio.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo realizado en el Hospital Clínico San Cecilio en el que se revisaron 290 historias clínicas de pacientes diagnosticados de neumonía desde el inicio de la vacunación antineumocócica heptavalente en Enero de 2001 hasta Septiembre de 2006. Se incluyeron en el estudio 183 pacientes diagnosticados de neumonía de probable origen neumocócico en base a criterios radiológicos, analíticos y microbiológicos.

**Resultados:** Se observa una tendencia gradual a la disminución en la incidencia de neumonías neumocócicas que precisaron hospitalización. En cambio, y de acuerdo con otras series actuales revisadas se observa un aumento en la incidencia de neumonías complicadas y en concreto de las asociadas a derrame y empiema pleural. También se observa la misma tendencia teniendo en cuenta otros indicadores de gravedad como el aumento en el número de días de hospitalización, número de casos que requirieron cambio en la pauta antibiótica inicial y en el número de pacientes que requirió técnicas terapéuticas accesorias (drenaje pleural, fibrinólisis, desbridación por toracoscopia ó toracotomía).

**Conclusión:** Desde el inicio de la vacunación antineumocócica disminuyendo se ha demostrado una disminución en la incidencia de enfermedad neumocócica invasiva, principalmente en los menores de 3 años. En cambio, se está apreciando un aumento en la incidencia de derrames pleurales y empiemas en los casos registrados. Aunque aún no hay estudios concluyentes en este sentido, podría atribuirse al reemplazo en los serotipos que producen enfermedad neumocócica, aumentando la incidencia de algunas cepas muy virulentas no incluidas en la vacuna actual como el serotipo 1.

## NEUMOLOGÍA

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P277

#### ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO SOBRE NEUMONÍA NEUMOCÓCICA INVASIVA DESDE EL INICIO DE LA VACUNACIÓN ANTINEUMOCÓCICA POLISACÁRIDA HEPTAVALENTE

Ana Abril Molina, Adoración González Carretero, Alberto Sánchez Calderón, Esther Ocete Hita, Ángeles Ruiz Extremera, Adolfo Sánchez Marengo

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales y Unidad de Neumología Infantil del Hospital Clínico San Cecilio, Granada.

**Introducción:** Coincidiendo con el inicio de la vacunación antineumocócica en nuestro país en Enero de 2001 se está observando un incremento en la incidencia de neumonías complicadas, principalmente de las asociadas a derrame ó empiema; por lo que se han hecho necesarios estudios de vigilancia epidemiológica que objetiven el fenómeno.

**Objetivos:** Conocer la epidemiología, presentación clínica y complicaciones de la neumonía de probable origen neumocó-

#### P278

#### NODULÓS PULMONARES NA CRIANÇA QUAL O DIAGNÓSTICO?

Susana Tavares, Susana Soares, Conceição Moura, Teresa Nunes, Jorge Santos, Luísa Vaz

Hospital de São João, O Porto (Portugal) y Hospital de Chaves, Portugal.

Os autores apresentam caso clínico de um a criança com 11 anos saudável, que duas semanas antes de admissão hospitalar inicia dor torácica associada aos movimentos respiratórios e dois picos de febre max 38,5°C, é observado no serviço de urgência e medicado com anti-inflamatórios não esteróides, por persistência dos sintomas é reobservado realiza uma radiografia de tórax que revela imagens nodulares dispersas em ambos os campos pulmonares., que é confirmado pela TAC tórax. Para esclarecimento da etiologia das lesões pulmonares realiza os seguintes exames: hemograma, bioquímica, estudo imunológico (imunofenotipagem, imunoglobulinas, complemento) normal, marcadores tumorais negativos ( $\alpha$ 1-FTP., NSE  $\mu$ -HCG, calcitonina), função tireóidea: normal, urina de 24 horas: catecolaminas urinárias normais, auto-anticorpos: ANCA; FR; anti Ds DNA; ANA ; anti-MBG; antifosfolipídicos; antihistonas; imunocomplexos circulantes negativos, doseamento da enzima de conversão da angiotensina: normal., IgG específica *Aspergillus fumigatus* negativo. Serologias: Mycoplasma; Chlamydia pneumoniae; VRDL; TPHA; Toxoplasmose NI; Rubéola I; Herpes 1; CMV; EBV, Toxocara canis, negativo, biologia molecular LBA:

PCR-EBV, CMV; Herpes 6,7, *Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma*, *Legionella*, *Mycobacterium tuberculosis*, virológico, micológico: negativo; Ex. micobacteriológico, microbiológico e micológico LBA: negativos, Pesquisa de parasitas no LBA: negativo, citología LBA: 1200 células, 72% de eosinófilos co células malignas negativa; ecografía abdominal, tiroideia e testicular: normais, TAC cerebral e abdomino-pélvico: normais, radiografía do crâneo e ossos longos: normais, Cintilograma ósseo: normal, mielograma: normal, biópsia da medula óssea bilateral: normal; biópsia aspirativa de lesão: que foi inclclusiva sendo necessário a realização de biópsia pulmonar aberta.

O exame anatomopatológico mostrou, parênquima pulmonar com processo inflamatório focalmente necrozante e lesões de vasculite quer de tipo linfocítico, quer granulomatoso que excluídas a patologia infecciosa e vasculites sistémicas (granulomatose de Wegener e Churg-Strauss), trata-se de Granulomatose sarcóide necrotizante.

A criança realizou terapêutica com corticoesteróides com regressão total das lesões.

A Granulomatose sarcóide necrotizante é uma entidade rara em criança, apenas 3 casos clínicos descritos em idade pediátrica.

## P279

### SÍNDROME HEPATOPULMONAR EN LA INFANCIA

Ariadna Campos Martorell, Esther Lera Carballo, Juan Ortega López, Ruth Díez, Antonio Moreno, Santos Liñán Cortés, Mercè Boronat Rom

Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

**Introducción:** El síndrome Hepatopulmonar (SHP) hace referencia a la relación clínica existente entre enfermedad hepática y vasodilatación pulmonar que puede ocasionar un trastorno de la oxigenación arterial.

**Caso clínico:** Niña de 21 meses que acude por dificultad respiratoria de 48 horas. A la exploración destacan signos de distress respiratorio. Sat Hb FiO2 ambiente 74%. Soplo cardíaco III/VI. Hepatoesplenomegalia. Acropaquias en ambas manos. Antecedentes a destacar: prematura de 26 semanas que presentó como complicaciones: membrana hialina, colestasis y citólisis hepática, de causa no aclarada y tiempo de Quick disminuido con déficit moderado factor VII. Se orienta como bronquitis aguda y se inicia tratamiento. Ante la existencia de hipoxemia crónica, la discordancia entre la aparente mejoría de la clínica respiratoria y la persistencia de la necesidad de oxígeno para mantener saturaciones correctas se sospecha la existencia de fistulas pulmonares. Éstas se ponen de manifiesto mediante una gammagrafía pulmonar con albúmina marcada y ecocardiografía con suero salino agitado. Se practica cateterismo y se embolizan dos fistulas, pero no se observa mejoría en la oxigenación. Se postula el SHP y, aunque las analíticas generales sólo arrojan un patrón de citólisis muy moderada, se realiza una ecografía que demuestra un hígado cirrótico con ausencia de hipertensión portal y aspecto de hiperplasia nodular focal. La biopsia hepática confirma el diagnóstico de cirrosis micronodulillar.

**Discusión:** El SHP es una entidad poco frecuente y poco conocida en la edad pediátrica. Se caracteriza por hepatopatía, con o sin hipertensión portal y alteraciones en el intercambio gaseoso ( $pO_2 < 80$  mmHg o gradiente A-a  $> 20$  mmHg). Se postula que un desbalance entre factores vasoconstricto-

res y vasodilatadores, y entre factores estimulantes e inhibidores del crecimiento endotelial podrían jugar un papel importante en la patogenia. La clínica es la disnea y la disminución de la oxigenación arterial que se acentúan con el ortostatismo. Se diagnostica demostrando la hepatopatía y la hipoxemia con cortocircuito derecha-izquierda. Se han probado diferentes agentes terapéuticos buscando la vasoconstricción pulmonar con poco éxito. El único tratamiento eficaz si el paciente se encuentra estable es el trasplante hepático.

## P280

### INSUFICIENCIA RESPIRATORIA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA: ESTRIDOR DE CAUSA INHABITUAL EN LACTANTES

María Velázquez de Cuellar Paracchi, Cristina Ruiz Serrano, Rocío Benítez Fuentes, Bárbara Hernández García, Raimundo Gutiérrez Fonseca, Mercedes Bernacer Borja

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

**Introducción:** El estridor es un síntoma de obstrucción de la vía aérea superior generado por el paso de un flujo aéreo turbulento a través de un segmento estrecho de la misma. Es importante determinar sus características (edad, tiempo respiratorio, síntomas acompañantes) para realizar una aproximación diagnóstica y decidir la realización de exploraciones complementarias.

**Caso clínico:** Lactante de cinco semanas de edad, sin antecedentes de interés, que presenta tos y dificultad respiratoria progresiva de una semana de evolución, con empeoramiento durante la tomas y dificultad para finalizarlas. Los padres refieren que desde el nacimiento presenta respiración ruidosa, sobre todo con el llanto y la alimentación. En la exploración física se encuentra afebril, con taquipnea, tiraje a tres niveles, sibilancias audibles y estridor inspiratorio leve. Presenta lesiones vasculares sobrelevadas de color fresa en ambas regiones preauriculares y en lengua. Auscultación cardiopulmonar sin soplos, con hipoventilación generalizada y roncus y crepitantes diseminados. Resto de la exploración física sin hallazgos patológicos. La radiografía de tórax no objetiva condensaciones neumónicas.

Diagnosticada de bronquiolitis aguda, recibe tratamiento con adrenalina nebulizada y oxigenoterapia. Dada la evolución tórpida, con crisis de cianosis, aumento del estridor inspiratorio y empeoramiento clínico a pesar del tratamiento, se realiza una fibrolaringoscopia, objetivando hemangiomas en la cara nasal del velo del paladar, hipofaringe derecha y subglotis, con moderada estenosis. Recibe corticoterapia sistémica e inhalada, con mejoría progresiva y es dada de alta con tratamiento corticoideo oral. Diez días más tarde reingresa por episodios de cianosis. Se constata la presencia de crisis hipoxémicas, con necesidad de alto flujo de oxígeno. Se remite a centro especializado para ampliación de estudio y tratamiento.

**Comentarios:** 1) El angioma subglótico presenta una fase de rápido crecimiento, para posteriormente involucionar (50% a los 5 años y 90% a los 7 años). 2) Es una entidad poco frecuente y sólo en un 50% de los pacientes se asocia a angiomas cutáneos y endobronquiales. 3) El tratamiento debe ser individualizado, dependiendo del compromiso respiratorio.

**P281****LACTANTE CON HIPOVENTILACIÓN DURANTE EL SUEÑO: SÍNDROME DE ONDINE**

Itziar Carceller Beltrán, Paula Higuera Sanjuán, Beatriz Navarra Vicente, Roberto Alijarde Lorente, Miguel Lafuente Hidalgo, Beatriz Fernández Vallejo, Ángel Marco Rived  
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

**Introducción:** El síndrome de Ondine consiste en hipoventilación central congénita, de inicio en los primeros meses de vida, especialmente manifiesta durante las fases de sueño.

**Caso clínico:** Lactante de 1 mes sin antecedentes de interés que presenta episodios de cianosis labial y periférica asociada a rechazo de tomas, con exploración física normal. Se objetivan episodios de bradipnea y desaturación de oxígeno coincidentes con el sueño, por lo que ingresa en UCI pediátrica, se intuba y se conecta a respirador en modo SIMV. Durante su ingreso se realizan analíticas y cultivos de sangre, LCR y orina, estudio de metabolopatías, función tiroidea, RMN craneocervical, EEG, ecografía transfontanelar y estudio cardiaco, en el que se detectan forámenes multiperforados como hallazgo casual, siendo el resto de pruebas normales. Una vez excluidos otros procesos, se diagnostica de síndrome de Ondine, estando el estudio molecular (mutación gen PHOX2b) pendiente de resultado. Permanece en UCI durante 6 meses, precisando ventilación mediante traqueostomía dado que no tolera desconexiones prolongadas del respirador, y recibiendo alimentación por sonda nasogástrica. A los 7 meses ya presenta respiración espontánea diurna, por lo que tras adiestrar a la familia en el manejo de la paciente, es dada de alta con soporte ventilatorio domiciliario. Actualmente es portadora de cánula de traqueostomía con válvula fonatoria de Passy-Muir, precisando ventiloterapia nocturna, y siguiendo controles periódicos cada 3-4 meses.

**Comentarios:** 1) El síndrome de Ondine es un diagnóstico de exclusión, debemos descartar enfermedad del troncoencéfalo, neuromuscular, pulmonar, metabólica o cardiaca que pueda explicar el cuadro. 2) El seguimiento de estos pacientes debe ser multidisciplinar, participando especialistas en neumología, neurología, cardiología, gastroenterología, otorrinolaringología, logopedia, etc.

**P282****NEUMONÍAS DE REPETICIÓN SECUNDARIAS A OBSTRUCCIÓN BRONQUIAL AGUDA**

María Isabel Pérez Pérez, María Aurora Mesas Arostegui, María Vega Almazán Fernández de Bobadilla, Rosa Briones Pascual, Gloria Guijarro Huertas, Fátima Martín Cano, Antonia Valls Ordinas, Pablo Cid Galache, Antonio M. Ruiz Montes, Beatriz Bravo Mancheño

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

**Introducción:** La incidencia de ingesta accidental de cuerpo extraño en vía aérea presenta dos picos de edad, el mayor en varones menores de 5 años y otro a los 11 años de edad. La mortalidad en nuestro entorno es del 0,9%. La localización más frecuente es en el bronquio principal derecho. La clínica se caracteriza por tres estadios: episodio inicial de atragantamiento agudo y tos, intervalo asintomático que justifica el elevado porcentaje de retraso en el diagnóstico, y un tercer episodio de complicaciones: tos, hemoptisis, atelectasia, o neumonía.

**Caso clínico:** Paciente de 10 años que ingresa por fiebre de 3 días de evolución junto a dificultad respiratoria, anorexia y vómitos ocasionales, habiendo realizado tratamiento con salbutamol, montelukast y claritromicina sin mejoría evidente. Como antecedente personal destaca cuadro febril mes y medio antes que remitió con antibioterapia pero con persistencia de la tos hasta su ingreso. Exploración: Tos irritativa sin signos de dificultad respiratoria con disminución del murmullo vesicular en el tercio inferior de hemitorax derecho. Resto: normal. Pruebas complementarias: Rx de torax: condensación parenquimatosa en lóbulo medio con derrame pleural confirmado ecográficamente. Analítica: leucocitos 25.490 PMN: 89 %. PCR: 16,9 mg/dl. Hemocultivo y serologías: negativas. Mantoux: negativo. Cultivo de esputo: negativo. Evolución: recibe terapia intravenosa con cefotaxima y vancomicina y oral con azitromicina con mejoría clínica parcial, remisión de la fiebre y persistencia de la auscultación patológica; al indagar en la anamnesis se obtiene el dato de un episodio de atragantamiento con pieza de bolígrafo sin clínica manifiesta 2 días antes del primer episodio febril, ante lo cual se realiza fibrobroncoscopia, en la que es imposible extraer el cuerpo extraño a través de laringe por lo que fue necesario realización de traqueotomía para su extracción. La paciente es seguida actualmente en consulta de neumología infantil con remisión clínica y normalización radiológica.

**Conclusión:** Queremos destacar la importancia de una anamnesis bien detallada y dirigida en cualquier patología, y en relación a nuestro caso, preguntar por el antecedente de cuerpo extraño en cuadros infecciosos respiratorios, dada la posibilidad de que exista un episodio de aspiración olvidado con síntomas breves, al producirse una pérdida de la sensibilidad de los receptores endobronquiales, por lo que el cuerpo extraño puede permanecer durante largo tiempo en la vía respiratoria y manifestarse como neumonías de repetición, sibilancias o tos.

**P283****REVISIÓN DE ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO**

Antonio Hervás Castillo, María Jesús Rodríguez Revuelta, Daniel Nehme Álvarez, Pedro Terrol Barrero, Guadalupe María Pérez Pérez, Martín Navarro Merino, José González Hachero  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Objetivos:** Revisar los casos de aspiración de cuerpo extraño en nuestro centro durante dos periodos de tiempo diferentes para analizar sus características globales y las diferencias observadas entre ambos.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los casos de aspiración de cuerpo extraño ingresados en nuestro centro durante: 1979-83 (33 casos) y 1993-2006 (31 casos).

**Resultados:** Al comparar estos dos periodos se ha observado una disminución del número de casos, ya que en el primer periodo obtenemos 8.25 casos/año y en el segundo periodo fueron 2.38 casos/año. Existe una diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0,001$ ) en el tiempo en acudir a un centro sanitario, apreciando que en el primer periodo el mayor porcentaje de casos (30,3%) consultaron entre 1 y 3 meses desde el comienzo de los síntomas, y en el segundo el 67,7% lo hicieron en las primeras 24 horas. No se observa predilección por sexo, pero sí un predominio estadísticamente significativo ( $p < 0,01$ ) en edades entre los 0 y 3 años. La crisis de tos fue la principal causa de consulta apareciendo en el 68,75% de los casos (IC al

95% (57-80)). En 82,4% de los casos relación entre la toma de alimentos o manipulación de objetos por el niño y el comienzo de la sintomatología. En la exploración física, la tos y la disminución del murmullo vesicular fueron los signos más habituales. La radiografía de tórax en inspiración y espiración o en decúbito lateral en caso de lactantes o niños poco colaboradores, se mostró de gran utilidad, siendo el atrapamiento aéreo unilateral el dato más constante (59,37%; IC al 95% (47-71)). En el 79,68% de los pacientes (IC al 95% (70-90)) el cuerpo extraño tuvo una localización bronquial. Los frutos secos fueron el material aspirado con más frecuencia (73,43%). Los cuerpos extraños fueron extraídos por broncoscopia en 54 casos, en 2 por laringoscopia y en otros 8 se produjo la expulsión espontánea. El 18,75% presentaron complicaciones la más frecuente la neumonía (58,33%).

**Conclusiones:** La aspiración de cuerpo extraño es el accidente doméstico más frecuente en niños menores de tres años. La prevención se basa en información a padres y educadores sobre manipulación de objetos pequeños e ingesta de frutos secos, consiguiéndose una disminución de la frecuencia de casos y de tiempo en acudir a un centro sanitario cuando se produce la sospecha de aspiración.

## P284

### ESTRIDOR PERSISTENTE RESISTENTE A TRATAMIENTO

Marta Mencía Ybarra Zavala, Elena Pilar Gutiérrez González, Gonzalo Botija Arcos, María Carmen García Barreiro, M. Isabel Barrio Gómez de Agüero  
Hospital Infantil La Paz, Madrid.

**Introducción:** Ante la presencia de un estridor persistente en el niño es necesario realizar un diagnóstico diferencial entre patología congénita y adquirida, siendo fundamental la realización de una detallada historia clínica valorando la presencia de síntomas acompañantes, y una adecuada exploración física.

**Caso clínico:** Paciente de 3 años que presenta estridor espiratorio de dos meses de evolución en ausencia de síntomas catarrales, ni otros signos de dificultad respiratoria que no ha mejorado a pesar de tratamiento broncodilatador, mucolítico y antibiótico. *Antecedentes personales:* periodo neonatal normal. Bronquiolitis a los 9 meses que requirió ingreso hospitalario. Dermatitis atópica. OMA de repetición. No historia de atragantamiento. Exploración física: buen estado general, eupneica, no dificultad respiratoria. AC: rítmica, no soplos AP: buena ventilación bilateral. Mínimo estridor espiratorio, roncus espiratorios diseminados. ORL: amígdalas hipertróficas II/IV. Resto normal. *Pruebas complementarias:* Hemograma, bioquímica, inmunoglobulinas, ionotest. alfa1 antitripsina normales Mantoux 0 mm. Tránsito digestivo superior: sin alteraciones valorables. Rx torax: parénquima normal con ligero aumento del cono pulmonar. Fibrobroncoscopia: Se observa mucosidad en segmento 8 del LID que al aspirarse deja ver cuerpo extraño de material blanquecino con granuloma reactivo a su alrededor. Se realiza broncoscopia rígida encontrándose un fragmento de papel de aluminio a la entrada del bronquio principal derecho que se extrajo sin dificultad. Desapareciendo a partir de ese momento el estridor. *Juicio clínico:* Cuerpo extraño bronquial.

**Discusión:** La aspiración de cuerpos extraños es un suceso frecuente cuyas manifestaciones clínicas varían en función de la

intensidad y lugar de la obstrucción de la vía aérea. La mayoría de los casos ocurren en menores de 3 años, siendo el cuerpo extraño más frecuente los frutos secos. La clínica de obstrucción a nivel bronquial una vez pasada la fase aguda se caracteriza por tos, acompañada en ocasiones de estridor o sibilancias, atelectasias, condensaciones o enfisema.

El estridor es actualmente una de las principales indicaciones para la realización de una fibrobroncoscopia pediátrica.

## P285

### NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Carolina Fuentes Socorro, Nuria García Carbonell, Francisco José Bautista Sirvent, Laura Fernández Silveira, Enrique Colombo, Cristina Rivas Ruesca, Juan López, María Amparo Pérez Tamarit, María del Carmen Otero Reigada, Francesc Asensi Botet

Servicio de Infectología Pediátrica, Servicio de Urgencias Pediátricas y Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital Infantil La Fe, Valencia.

**Introducción:** El neumomediastino es una patología poco frecuente en pediatría. Representa el 0,06% de los ingresos. Predomina en varones con una distribución bimodal por edades con predominio en menores de 3 años y preadolescentes. Se clasifica en traumático, yatrógeno y espontáneo. El diagnóstico es clínico y radiológico.

**Caso clínico:** Varón de 14 años que de forma brusca inicia cuadro de dificultad respiratoria con sensación de opresión torácica, gorgoteo en región cervical y esternal y disfagia. En los antecedentes personales destaca episodios de broncoespasmo en la infancia. Practica deporte con regularidad pero no refiere antecedente reciente de traumatismo, sobre esfuerzo deportivo, vómitos o consumo de tóxicos. En la exploración física destaca hábito asténico, intumescencia y crepitantes a la palpación en región cervical anterior hasta región submandibular y en la auscultación cardiopulmonar crepitación sincrónica con el latido cardíaco (signo de Hamman). El resto de la exploración y las constantes fueron rigurosamente normales. La radiografía de tórax evidenció neumomediastino bilateral cervical. Ingresó durante 48 horas para vigilancia hospitalaria. No requirió medidas terapéuticas. Al alta persistía el signo de Hamman y discreta crepitación a la palpación. A los 7 días habían desaparecido los síntomas clínicos y a los 21 días se realizó radiografía de control que resultó normal.

**Discusión:** El neumomediastino se define como la presencia de aire extra-alveolar dentro del mediastino como resultado de la rotura de las paredes alveolares. El dolor torácico y la disnea son los síntomas más frecuentes (82%) y el enfisema subcutáneo y el signo de Hamman los signos más habituales. Su evolución es usualmente favorable, recomendando observación limitada en régimen hospitalario durante 24-48 horas con reposo y analgesia si precisa y posteriormente control ambulatorio hasta la resolución clínica y radiológica. Requiere una detallada exploración física y anamnesis sobre antecedentes traumáticos, vómitos, consumo de tóxicos y antecedentes personales y familiares de asma, tuberculosis u otras enfermedades pulmonares sobre todo si presenta episodios recurrentes. En casos de evolución desfavorable puede requerir valoración por el otorrino y realización de pruebas complementarias como electrocardiograma, esofagograma baritado o TAC.

**P286****BRONQUITIS PLÁSTICA SECUNDARIA A NEUMONÍA POR *M. PNEUMONIAE***

Carme Alejandro Galobardes, María Espiau Guarner, Antonio Moreno Galdó, Santos Liñán Cortés, Kenneth Escobar Pérez, Joan Carles Ferreres Pinas, Silvia Gartner Tizziano, Nicolás Cobos Barroso, Carlos Martín Vicente

Unidad de Neumología Pediátrica y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

**Introducción:** La bronquitis plástica es una patología poco frecuente, de etiología incierta, que se presenta habitualmente en pacientes con cardiopatía y/o su cirugía correctiva. En la literatura se han descrito también casos aislados asociados a infección pulmonar por *Aspergillus*, neoplasias, asma y otras infecciones.

**Caso clínico:** Niña de 8 años que consulta por expectoración de moldes bronquiales, prácticamente a diario durante 1 semana, junto con cefalea, abdominalgia y mialgias puntuales. No presentó fiebre ni otra sintomatología. *Antecedentes familiares:* padre con síndrome de Goodpasture. La paciente fue prematura gemelar de 31 semanas y en el periodo neonatal presentó enfermedad de membrana hialina, sepsis por varios gérmenes, trombo en aurícula, ventrículo derecho y vena cava superior con estudio de trombofilia normal, tromboembolismo pulmonar en lóbulo inferior derecho tratado con heparina durante 6 meses e hidrocefalia que precisó colocación de catéter ventrículo-peritoneal. La exploración física es normal a excepción de circulación colateral en parte superior del tronco. La radiografía de tórax es normal y la TAC muestra patrón en vidrio deslustrado en lóbulo superior derecho compatible con neumonía o hemorragia aguda. La anatomía patológica del molde bronquial muestra material mucinoso con fibrina y abundante celularidad inflamatoria de tipo crónico (linfocitaria) sin eosinófilos ni neutrófilos ni células epiteliales, compatible con bronquitis plástica. Se inicia tratamiento empírico con azitromicina vía oral (10 mg/kg/día). Analítica general y estudio de autoinmunidad normal. Se realiza broncoscopia en la que no se aprecian nuevos moldes bronquiales y lavado broncoalveolar (BAL) con citología que demuestra proceso inflamatorio de predominio linfocitario (50%) y es negativo para células malignas y sangre. Los cultivos y PCR en sangre y BAL para virus, bacterias, hongos y micobacterias son negativos. La serología IgM para *Mycoplasma pneumoniae* es positiva. La ecocardiografía es normal, y la angiografía muestra obstrucción en vena cava superior y abundante circulación colateral. La evolución es satisfactoria, con desaparición de la clínica a las 24 horas del ingreso y normalización de la imagen de TAC a los 12 días del inicio del tratamiento.

**Conclusiones:** Presentamos un caso excepcional de bronquitis plástica secundaria a neumonía por *Mycoplasma pneumoniae* con resolución total después de tratamiento médico.

**P287****HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA**

María Antonia Moreno Ruiz, Isabel Gascón Casaredi, Carmen Rodríguez Pérez, Lourdes Escrivá Cholbi, Amparo Escribano Montaner, José Miguel Sequí Canet

Hospital Clínico Universitario, Valencia y Hospital Francisc de Borja de Gandía, Valencia.

**Introducción:** La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es una causa rara de hemorragia alveolar difusa, no asociada a vas-

culitis ni capilaritis pulmonar. Se trata de un diagnóstico de exclusión. En ocasiones puede asociarse a alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV), denominándose Síndrome de Heiner. La etiopatogenia es desconocida, no está claro que se trate de una enfermedad autoinmune pero mejora con corticoides y otros inmunosupresores.

**Caso 1:** Niña de 4 años, previamente sana, con crisis repetidas de anemia grave, microcítica e hipocroma, asociadas a tos y esputos hemoptoicos ocasionales. Se descarta actividad hemolítica, pérdida gastrointestinal, eritroblastopenia transitoria, infecciones, enfermedad autoinmune, APLV y celiaquía. Rx de tórax con infiltrados alveolares bilaterales. Ante la sospecha de hemorragia alveolar difusa se realiza fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar (LBA) observando siderófagos en más del 60% de células, llegando así al diagnóstico de HPI. Se inicia tratamiento con prednisolona oral, con persistencia de recaídas (en las que se administran bolos de corticoides iv) por lo que se añade primero hidroxycloquinina y posteriormente azatioprina, permaneciendo asintomática desde entonces.

**Caso 2:** Niña de 10 años con problemas respiratorios repetidos (taquipnea, disnea, auscultación patológica) y anemia de causa no filiada desde los 2 años de edad. A los 3 y a los 5 años precisa ingreso en UCI-P y ventilación mecánica por cuadros graves de hemoptisis e insuficiencia respiratoria aguda. Tras descartar otras posibles causas de sangrado pulmonar, se realiza fibrobroncoscopia y LBA (62% de macrófagos con predominio de siderófagos). Asocia precipitinas frente a la leche de vaca (caseína) positivas. Se diagnostica de HPI (Síndrome de Heiner). Con dieta exenta de lácteos y corticoides inhalados permanece asintomática sin precisar otros tratamientos. En fibrobroncoscopias de control persiste número de siderófagos elevado en el LBA.

**Conclusión:** El diagnóstico de HPI se basa fundamentalmente en la presencia de siderófagos en el LBA (> 35%). La asociación con APLV le confiere mejor pronóstico, con mejoría clínica sólo con retirar los productos lácteos de la dieta. Para cuantificar la respuesta al tratamiento parece mejor basarse en la clínica y en la presencia o no de recaídas, que en la realización de fibrobroncoscopias y lavados broncoalveolares (pueden observarse siderófagos en pacientes asintomáticos).

**P288****ACALASIA ESOFÁGICA COMO CAUSA DE PATOLOGÍA RESPIRATORIA RECURRENTE**

Antonia Valls Ordinas, Ana Pérez Aragón, Ana María Leonés Valverde, Máximo Martínez Gómez, Eduardo Ortega Páez, Carlos J. Jiménez Álvarez, Ana María Martínez-Cañavate Burgos

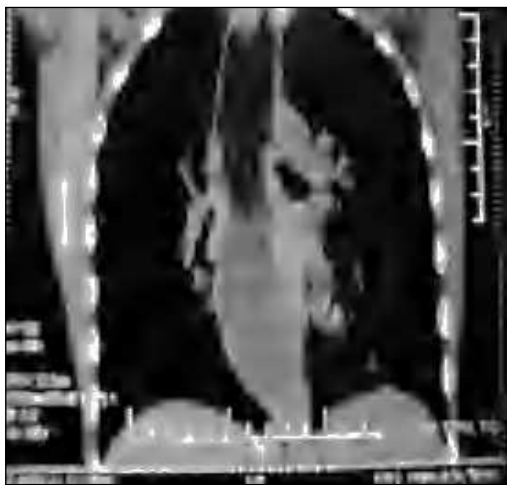
Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica, Unidad de Gastroenterología Pediátrica y Servicio Cirugía Infantil del Hospital Universitario Materno Infantil, Málaga.

**Introducción:** La acalasia es un trastorno neuromuscular caracterizado por falta de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI) y peristaltismo disminuido. Incidencia baja (4 -6 /100.000 hab.). Infrecuente en niños.

**Caso clínico:** Niño de 8 años remitido a Neumología para estudio de tos crónica y expectoración purulenta. AP: bronquiolitis a los 4 meses. Infecciones respiratorias recurrentes. En fase de estudio inicial en Digestivo por vómitos.

*Exploración física:* estado general aceptable; retraso ponderoestatural (talla P15, peso P < 3); mucosidad retrofaringea e hiper-sialorrea. Resto de exploración normal. Protocolo tos crónica:

Bioquímica: normal. RX tórax: imagen paramediastínica derecha de posible engrosamiento pleural; RX senos: normales. Estudio funcional respiratorio: patrón mixto (FCV 68,28%, FEV1 68%, FEV1/FVC 106,8%); test broncodilatación: (-). Prick: + neuroalérgenos. Cultivo esputo: pseudomonas aeruginosa; cloro en sudor y genética fibrosis quística: normal. Se instaura tratamiento antibiótico oral y asociación de fluticasona + salmeterol. Al mes persiste clínica con cultivo esputo (-). TAC torácica: dilatación esófago hasta EEI y lesiones residuales de microaspiraciones. Se confirma acalasia esofágica, tras endoscopia y manometría.



**Discusión:** Aunque la acalasia se considera patología digestiva, la persistencia de clínica respiratoria ha orientado el diagnóstico final. La dificultad diagnóstica radica en la baja prevalencia e inespecificidad de los síntomas. La Rx simple orienta cuando aparecen imágenes sugerentes. Si se realiza en un período de dieta o vómitos la dilatación puede no ser visible. En tratamiento con dilataciones, no se descarta el tratamiento quirúrgico al tener mejor pronóstico en pediatría.

## P289 HEMOPTISIS FACTICIA COMO SÍNTOMA DE TRASTORNO PSIQUIÁTRICO EN PACIENTE ADOLESCENTE

Raquel Jordán Lucas, Àgata Vázquez Reverter, Miguel Lanaspá Pérez, Esther Lera Carballo, Joaquín Bosch Castells, Antonio Moreno Galdó, Silvia Gartner Tizziano, Santos Liñán Cortés, Nicolás Cobos Barroso

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

**Introducción:** Los trastornos psiquiátricos son una patología frecuente en la adolescencia y deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los cuadros clínicos que no pueden explicarse por patología orgánica subyacente.

**Objetivo:** Se presenta el caso de una paciente de 14 años con simulación de hemoptisis recurrente.

**Caso clínico:** Paciente de 14 años diagnosticada de anorexia nerviosa un año antes del episodio. Antecedente de ingreso por cólico nefrítico. Consultó por cuadro de hemoptisis. Diez días antes había presentado pérdida de conocimiento, lateralización cefálica, desviación superior de la mirada y presencia de restos de sangre fresca en comisura bucal. Fue catalogado de crisis comicial afebril con amnesia retrógrada a las 48 horas que motivó la rea-

lización de TAC craneal y electroencefalograma con resultado normal. A la exploración física se observó únicamente erosiones en mucosa yugal. Se realizó analítica, pruebas de coagulación, estudio de hemostasia y autoinmunidad que fueron normales. La radiografía de tórax y el TAC de senos paranasales no mostraron patología. Cultivo de esputo, baciloscopia y prueba de tuberculina negativos. Se realizó rinoscopia, laringoscopia indirecta, TAC pulmonar, gammagrafía pulmonar, gammagrafía digestiva con hematíes marcados y endoscopia digestiva y fibrobroncoscopia sin hallazgos patológicos. Presentó recurrencia del cuadro en los tres meses siguientes requiriendo hospitalización en varias ocasiones. En el último ingreso presentó sangrado diario, manchando la ropa de cama con poca cantidad de sangre y vómitos hemáticos en presencia de los padres. No se objetivó disminución de la hemoglobina. Ante la sospecha de cuadro de simulación se explicó a la paciente lo incongruente de la clínica y los resultados de las pruebas complementarias, tras lo que la niña presentó emisión de esputo hemoptoico con presencia de fragmento de plástico en su interior, a lo que ella atribuyó la causa del sangrado crónico. Posteriormente no presentó nuevos sangrados. Se valoró por el servicio de Paidopsiquiatría que confirmó el cuadro como facticio en el contexto de trastorno de ansiedad. No se averiguó de forma clara el mecanismo de la simulación.

**Conclusiones:** Debe tenerse en cuenta la elevada incidencia de trastornos psiquiátricos en la población adolescente e investigar éstos ante la sospecha de síntomas somáticos atípicos, o sin causa clara.

## P290 ASPERGILOSIS BRONCOPULMONAR ALÉRGICA EN EL CONTEXTO EVOLUTIVO DE DOS CASOS DE FIBROSIS QUÍSTICA

Elisa Mojica Muñoz, Begoña Gorozarri Gallo, Lorena Ramos Díaz, Candela Martínez Hernández, Dorotea Fernández Álvarez, Manuela Muriel Ramos

Hospital Universitario de Salamanca.

La aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) es una enfermedad que resulta de una hipersensibilidad al *Aspergillus fumigatus* (AF) que puede colonizar el árbol bronquial de los pacientes afectados de fibrosis quística (FQ). Su incidencia en los países europeos oscila entre 2,1% y el 13,6%. Ocurre en pacientes mayores de 6 años y se caracteriza por la producción de anticuerpos específicos frente a AF tipo IgG e IgE. Clínicamente se manifiesta con deterioro de las funciones respiratorias, infiltrados pulmonares nuevos y activación inmune. Plantea importantes dudas diagnósticas en el contexto clínico de la FQ pero su diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental para disminuir el daño pulmonar y el aumento de la fibrosis.

**Objetivo.** Presentar las características clínicas e inmunológicas en dos casos de FQ diagnosticados de ABPA a los 11 y 9 años de edad. Recordar los criterios diagnósticos actuales y el tratamiento.

**Caso 1:** Paciente de 11 años afecto de FQ, ingresado por atelectasia masiva del pulmón izquierdo. Hipoxia, polipnea y tiraje. Hipoventilación con respiración tubárica en lado izquierdo y estertores en el derecho. TAC torácica: numerosas bronquiectasias quísticas en lóbulo superior e inferior de hemitorax izquierdo. Con marcada pérdida de volumen y pequeño neumotorax apical. Enfisema compensador en hemitorax derecho. Tras broncoscopia y lavado brocoalveolar se aíslan *Stenotrofomona*



*maltofila*, *Staphylococcus aureus*, *Scediosporum apiospermum* y *Aspergillus fumigatum*. Eosinofilia 9,9%, Proteínas T: 8,4, IgA 568 mg/dl IgG 2319. IgE total 447 u/l. Se trata con cloxacilina tobramicina, cotrimoxazol voriconazol y prednisona 1 mg/k.

**Caso 2:** Niña de 12 años que refiere empeoramiento de los síntomas con tos pertinaz, disnea y descenso del FVE1. TAC torácico con bronquiectasias en campos medios. IgG e IgE específicas frente AF elevadas y test cutáneo frente AF: positivo No se aísla AF en el esputo siendo el galactomanano 0,7. No mejora con el tratamiento convencional por lo que reingresa próximamente reuniendo criterios de ABPA, mejorando llamativamente con el tratamiento.

**Comentarios:** La ABPA es una complicación posible en la evolución de los niños mayores de 6 años afectos de FQ. Existen criterios diagnósticos bien establecidos.

## P291

### NEUMONÍA INTERSTICIAL CRÓNICA NO ESPECÍFICA

Elías Tapia Moreno, Clara Téllez Labao, Rocío Calvo Medina, Gabriela Spitaleri, Estela Pérez Ruiz, Fco. Javier Pérez Frías, Antonio Jurado Ortiz

Servicio de Neumología del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

**Introducción:** La neumonía intersticial no específica (NINE) es una entidad englobada dentro de las neumonías intersticiales idiopáticas descrita por Katzenstein y Fiorelli en 1994. Es muy poco frecuente y ocasional en la edad pediátrica.

**Caso clínico:** Lactante varón de 10 meses procedente de otro centro tras ingreso por cuadro respiratorio con diagnóstico de bronconeumonía y tratamiento con salbutamol y claritromicina. Previamente sin antecedentes personales ni familiares de interés. Tras su alta, permanece una semana en su domicilio y reingresa por empeoramiento de cuadro respiratorio. En los últimos 3 días presenta deterioro clínico con aumento del trabajo respiratorio y necesidad de oxígeno para mantener saturaciones superiores al 95%. En TC tórax se aprecia neumomediastino e imagen sospechosa de cuerpo extraño por lo que es trasladado a UCIP de nuestro hospital. Se realiza fibrobroncoscopia sin hallazgos de interés, precisando intubación y ventilación mecánica durante un mes con diagnóstico de bronconeumonía no filiada. Posteriormente permanece oxígeno y corticodependiente, precisando alimentación por SNG y suplementación energética por escasa ganancia ponderal en los siguientes meses. Dada la evolución tórpida del cuadro de base se decide solicitar biopsia pulmonar abierta. Pruebas complementarias: TC tórax inicial: aumento de densidad en LII, neumomediastino, patrón en vidrio deslustrado parcheado bilateral. En controles progresivos se evidencian bronquiectasias bilaterales de predominio en LII así como patrón en mosaico, con atrapamiento aéreo y pérdida de volumen en LII. Biopsia pulmonar compatible con patrón fibrosante de neumonía intersticial no específica. El resto de las pruebas complementarias realizadas fueron negativas.

**Discusión:** La NINE es una entidad de difícil diagnóstico que precisa la realización de numerosas pruebas complementarias que descarten otras entidades. Los hallazgos radiológicos no son específicos, siendo habitualmente necesaria la realización de una biopsia pulmonar, preferiblemente abierta, para alcanzar un diagnóstico certero. Es importante informar al anatomopatólogo de nuestra sospecha clínica para la selección y procesamiento de la muestra así como la búsqueda de datos que apoyen el diagnóstico.

## P292

### BRONQUIECTASIAS

Carla Escribano García, María del Mar Montejo Vicente, Mercedes Sarmiento Martínez, Raquel Blanco Lago, Paloma Ruiz del Árbol Sánchez, María Ángeles de Miguel Mallen

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

**Introducción:** Las bronquiectasias son dilataciones anormales e irreversibles del árbol bronquial con destrucción variable de la pared. Su origen puede ser post-infeccioso o congénito aunque pueden ser secundarias al asma o a una causa obstructiva.

**Objetivos:** Descripción del cuadro clínico, pruebas diagnósticas, tratamiento y evolución de un caso estudiado en nuestro centro.

**Cuadro clínico:** Paciente de 6 años con neumonías de repetición en LII que precisaron ingreso para tratamiento antibiótico I.V. en dos ocasiones. Tras último episodio dos meses antes de acudir a nuestro hospital persisten las alteraciones radiológicas pese a antibioterapia durante 1 mes y medio. Se objetivó fiebre al inicio de todos los procesos que cedió adecuadamente con el tratamiento antibiótico.

**Antecedentes Personales:** No infecciones de repetición. No episodio de ataragantamiento ni sofocación. Diagnosticada clínicamente de neumonía antes del año de edad. A los 3 años presentó neumonía en LII con pequeño derrame pleural y LII que se trató ambulatoriamente y a los 5 años neumonía en LII que precisó ingreso durante 48 horas. Completamente asintomática entre los cuadros agudos. **Exploración física:** Peso: 20,5 Kg, Afebril. Eupneica. Normocoloreada. No acropaquias. ACP: normal. Resto exploración: sin alteraciones. **Pruebas complementarias:** Iontoforesis, dosificación de inmunoglobulinas y subclases de IgG y. RAST para ácaros y polen: negativo. Test ejercicio: mala colaboración con FEV1 (84%). Radiografía de tórax: probable atelectasia retrocardiaca Angio TAC torácico: bronquiectasias en LII por obstrucción del bronquio principal por una formación de apariencia polipoide. **Tratamiento y evolución:** Se realizó una broncoscopia ante la sospecha de un tumor endobronquial. Se extrajo un tapón mucoso situado a nivel del bronquio principal izquierdo. En el cultivo se aisló *H. influenzae*, por lo que recibió tratamiento con amoxicilina oral durante 14 días. Actualmente la paciente se encuentra asintomática, realiza fisioterapia respiratoria diaria y su auscultación es normal.

**Conclusiones:** Ante imágenes radiológicas repetidas en mismo segmento pulmonar sugerentes de infección neumónica, siempre han de descartarse otras patologías como la existencia de bronquiectasias. Las infecciones respiratorias repetidas son una de las causas de la producción de bronquiectasias, aunque la presencia de las mismas, predispone a padecerlas.

## P293

### LACTANTE ASINTOMÁTICO CON TUBERCULOSIS MILIAR

David González Jiménez, Mercedes Sarmiento Martínez, Raquel Blanco Lago, Regina Labra Álvarez, Paloma Ruiz del Árbol Sánchez, María Ángeles de Miguel Mallen

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

**Fundamento y objetivos:** La enfermedad tuberculosa en el niño es frecuentemente un diagnóstico a partir del estudio de contactos de un adulto enfermo y bacilífero. Los lactantes tie-

nen más riesgo de desarrollar la enfermedad, incluso las formas más severas, pero en muchos casos permanecen asintomáticos.

**Observaciones clínicas:** Lactante de 16 meses, con antecedentes de bronquitis con sibilancias y descanalización ponderal en los últimos meses, que en el estudio de contactos de su padre, con tuberculosis pulmonar bacilífera, presenta Mantoux negativo y condensación en lóbulo inferior derecho, iniciándose en su centro de Atención Primaria tratamiento con isoniazida y remitido a nuestro Hospital a los 15 días por persistencia de la alteración radiográfica por sospecha de enfermedad tuberculosa. No refieren clínica respiratoria ni fiebre y a la exploración no presenta signos externos de dificultad respiratoria, la auscultación pulmonar es normal y se objetivan adenopatías cervicales, firmes, móviles, no dolorosas de 1-2 cm de diámetro. Se realiza TAC pulmonar que muestra múltiples adenopatías calcificadas paratraqueales e hiliares bilaterales, nódulo en lóbulo medio, atrapamiento aéreo y consolidación neumónica en lóbulo inferior derecho. La ecografía cervical muestra múltiples adenopatías calcificadas y en la ecografía abdominal se observan granulomas calcificados esplénicos. Se recogen muestras de aspirado gástrico, cepillado bronquial y de adenopatía cervical tras extirpación quirúrgica. Como había sido vacunado con la triple vírica tres semanas antes, se repite la prueba de tuberculina, siendo positiva. Ante una enfermedad tuberculosa pulmonar extensa con extensión miliar (categoría diagnóstica I), se inicia tratamiento con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol junto con corticoterapia oral. Posteriormente se confirmó el aislamiento de *M.tuberculosis* en todos los cultivos.

**Comentarios:** Antes de iniciar tratamiento de exposición tuberculosa, es necesario pensar en la posibilidad de un falso negativo en la prueba de la tuberculina y en la necesidad de confirmar con el TAC unos hallazgos radiográficos dudosos. El fallo de medro y los cuadros respiratorios con sibilancias son los únicos síntomas atribuibles a la tuberculosis en este niño, que presenta muy poca repercusión clínica a pesar de la extensión pulmonar y miliar.

## P294

### NEUMATOCELE COMO COMPLICACIÓN DE NEUMONÍA NEUMOCÓCICA

Pilar Matín Mellado, Montserrat Berrocal Castañeda, Lorena Moreno Requena, Gabriela Spitaleri, Estela Pérez Ruiz, Fco. Javier Pérez Frías

Unidad de Neumología del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

**Introducción:** En el curso de una neumonía la cavitación pulmonar es muy sugestiva de etiología bacteriana, sobretodo de estafilococo y últimamente de *S. Peumoniae*. Actualmente se está describiendo un aumento en la incidencia de complicaciones en las neumonías causadas por neumococo (derrame pleural, empiema, neumotórax, neumatocele y/o atelectasia). Presentamos 3 pacientes atendidos en nuestra unidad de Nov-Dic 06 que en el curso de una neumonía neumocócica han presentado como complicación empiema y neumatoceles asociados.

**Caso clínico 1:** Niña de 3 años de edad con fiebre de 7 días, que en las últimas 48h asocia tos, dolor torácico y abdominal y dificultad respiratoria. No vacunación antineumocócica. Taquipnea y dificultad respiratoria moderada, hipoventilación generalizada en hemitórax izquierdo. Rx tórax: velamiento de hemitórax izquierdo con derrame pleural. Se realiza toracocentesis y

fibrinolisis, cultivo líquido pleural: *S. Pneumoniae* y antibioterapia con cefotaxima 12 días. Rx tórax control: imagen de neumatocele.

**Caso clínico 2:** Niña de 2 años de edad con fiebre, tos, dolor torácico y decaimiento de 5 días. Vacunación antineumocócica completa. Taquipnea y dificultad respiratoria moderada, hipoventilación y crepitantes en base derecha. Rx tórax: condensación de LID, LSD y derrame pleural. Se realiza toracocentesis, cultivo líquido pleural: *S. Pneumoniae*, y antibioterapia con cefotaxima 13 días. Rx tórax control: numerosas cavidades aéreas de gran tamaño.

**Caso clínico 3:** Niña de 3 años de edad con fiebre y tos de 7 días, que en las últimas horas asocia quejido continuo. No vacunación antineumocócica. Taquipnea y dificultad respiratoria moderada, hipoventilación generalizada en hemitórax derecho. Rx tórax: derrame pleural masivo derecho con colapso del pulmón subyacente. Se realiza toracocentesis y fibrinolisis, cultivo líquido pleural: *S. Pneumoniae*, y antibioterapia con cefotaxima 16 días. Rx tórax control: múltiples cavidades aéreas de pequeño tamaño.

**Conclusiones:** No existe correlación entre el aislamiento de neumococo resistente a penicilina y neumonía complicada. A pesar de lo llamativo de los hallazgos radiológicos la evolución de las complicaciones de la neumonía neumocócica en niños es favorable.

## PEDIATRÍA SOCIAL

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P295

#### SUICIDIO INFANTIL: IMPORTANCIA DE LA INVESTIGACIÓN MÉDICO-FORENSE

Esther Guirado Sayago, Clara Bras Boqueras, Olga Calavia Garsaball, María José Mas Salguero, Ester Castellarnau Figueras, Marta Almenara Viladrich, Cristina Fernández Gómez, Xavier Allué Martínez

Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona.

**Antecedentes y objetivos:** La muerte por ahorcadura es poco frecuente en niños y la causa más usual es la accidental seguida del suicidio. Presentamos el caso de un suicidio por ahorcadura por su interés clínico y medicolegal.

**Observaciones clínicas:** Niña de 11 años de edad sin antecedentes personales de interés. Trasladada por sus padres en vehículo particular, llega a Urgencias de Pediatría en situación de parada cardiorrespiratoria y midriasis arreactiva bilateral. Se inician maniobras de reanimación cardiopulmonar sin éxito. En la exploración se aprecia dislocación cervical en relación al tronco y lesiones longitudinales, erosivas y contusas alrededor del cuello, rodeándolo por completo y cuya morfología recuerda a una cuerda. Se aporta y comenta el resultado de la autopsia medicolegal con iconografía.

**Comentarios:** 1. El suicidio y el intento de suicidio constituyen una preocupación especial en la población adolescente mayor de 15 años; sin embargo, es un fenómeno poco estudiado en la población pediátrica, es raro en menores de 12 años y hay datos poco fiables acerca de su incidencia. Aún así, se considera

la tercera causa de mortalidad en los niños de más de 10 años, tras los accidentes de tráfico y el cáncer. 2. La primera causa de suicidio en la infancia es la depresión, aunque sólo se diagnostica en un 8% de los adolescentes y en un 2,5% de los niños. Las crisis en las relaciones (familia, amigos) son los factores precipitantes más frecuentes. 3. El método más utilizado es la asfixia por ahorcadura por su mayor accesibilidad a estas edades, seguido por la intoxicación y la precipitación. 4. La necropsia medicolegal debe incluir tanto la víctima como su entorno. La razón fundamental es demostrar la existencia de lesiones propias de la ahorcadura, por lo que es necesario una autopsia reglada del área cervical, determinar el mecanismo de la muerte e investigar los antecedentes psicosomáticos de la víctima y su entorno mediante el examen de la escena y la entrevista a la familia y/o amigos y/o testigos.

## INFECTOLOGÍA

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P296

#### BROTE INTRAFAMILIAR DE GASTROENTERITIS POR SHIGELLA FLEXNERI

Rocío Casado Picón, Marta Barrios López, Elisa Giangaspro Corradi, Pablo Rojo Conejo

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**Introducción:** La infección por *Shigella* en España es muy rara, aunque ocasionalmente se detecta algún brote aislado de diarrea leve por *S. sonnei*, que es la más frecuente en países desarrollados. Excepcionalmente se aísla *S. flexneri*.

**Observación clínica:** Niña de 8 años de etnia gitana, que acude a urgencias con fiebre, vómitos y deposiciones líquidas con sangre roja. Se ingresa a la niña con fluidoterapia y ceftriaxona intravenosa. Tras conocer el resultado del coprocultivo se cambia por cefalotina. Se recomienda aislamiento entérico estricto. Coprocultivo: *Shigella flexneri*, resistente a tetraciclinas, amoxicilina, cotrimoxazol y ácido nalidíxico; sensible a fluorquinolonas, cefalosporinas y azitromicina. Posteriormente siete niños más de la misma familia y cohabitantes de un poblado de chabolas presentaron de forma escalonada síntomas de muy variado espectro producidos por este germen. El inicio precoz de tratamiento antibiótico permitió la rápida resolución del cuadro, no así la diseminación de la bacteria ya que las medidas higiénicas no se cumplieron.

**Discusión:** En el brote que se describe se reúnen muchos de los factores de riesgo para desarrollar una *shigellosis* sintomática: hacinamiento, condiciones sanitarias deficientes, pobre higiene corporal, especie y edad del huésped. El inóculo necesario para causar infección es muy bajo: 10- 100 organismos. El periodo contagioso puede durar hasta 4 semanas mientras se eliminan las bacterias por las heces. Las manifestaciones clínicas varían desde una diarrea acuosa de corta duración, hasta diarrea franca sanguinolenta y con moco, dolor abdominal tipo cólico, tenesmo, fiebre, anorexia y malestar general, conocido como *shigellosis*. La mayoría de los episodios de *shigellosis* en niños sanos, son autolimitadas y se resuelven sin secuelas en 5-7 días. La complicación más frecuente es la deshidratación

leve. Para el diagnóstico de certeza es necesario un coprocultivo. Las muestras deben ser recogidas antes del tratamiento antibiótico y en etapas precoces de la infección. El tratamiento antibiótico acelera la recuperación, acorta la duración de la excreción de la bacteria por las heces y previene las complicaciones. Es importante la asegurar la hidratación y reiniciar la alimentación de forma precoz. El lavado de manos constituye la medida preventiva por sí sola más efectiva contra la *shigellosis*.

#### P297

#### OSTEOMIELITIS EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Noelia Ureta Velasco, María Teresa Santos-García Cuéllar, Elisa Giangaspro Corradi

Sección de Infectología del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**Introducción:** La osteomielitis es una enfermedad relativamente frecuente en la infancia. En niños la forma más frecuente es la hematógena aguda que asienta sobre todo en las metáfisis de huesos largos, en extremidades inferiores (75%). Se considera el traumatismo como factor predisponente.

**Caso clínico:** Niña de 8 años que acudió a urgencias por fiebre de 5 días de evolución y tumefacción en tobillo derecho con dolor en el borde externo del pie y cojera. No antecedente traumático conocido. Se realizaron Rx y ecografía del tobillo derecho y con el diagnóstico de celulitis se ingresó para estudio y tratamiento. A nivel osteoarticular destacaba: dolor selectivo a la presión (a punta de dedo) en cara interna de tibia derecha y tumefacción de partes blandas sin eritema ni aumento de temperatura. Movilidad articular normal. Hemograma: 6200 leucocitos (67,7% N, 19,3% L, 10,1% M, 2,2% E, 0,9% B). Hb: 10,8 g/dl. Hto: 31,7%. Plaquetas: 203.000/mm<sup>3</sup>; PCR: 19,88 mg/dl; VSG: 60 mm/1ª hora. Hemocultivo: estéril. En sospecha de osteomielitis se inició tratamiento con cefazolina i.v y se realizó gammagrafía ósea con Tecnecio<sup>99</sup> y Galio<sup>67</sup> confirmándose el diagnóstico. Ante la mala evolución a pesar de correcto tratamiento se realizó RMN objetivándose: alteración en la intensidad de la señal de la extremidad distal de la tibia derecha y rotura perióstica con formación de dos colecciones purulentas. **Diagnóstico:** osteomielitis tibial con celulitis abscesificada secundaria. Se realizó drenaje quirúrgico y cultivo de pus con aislamiento de *Staphylococcus aureus* oxacilina sensible. La evolución fue favorable y tras 14 días de tratamiento i.v se procedió al alta hospitalaria, indicándose tratamiento con cefalexina vía oral 4 semanas más.

**Conclusiones:** El tratamiento empírico más adecuado hasta conocer el resultado del cultivo es cloxacilina o una cefalosporina de 1ª generación vía iv. Duración mínima 4-6 semanas. Es necesario destacar la importancia del drenaje quirúrgico cuando exista absceso subperióstico, el cual se sospecha por mala evolución clínica o aparición de celulitis secundaria. Es del máximo interés la sospecha clínica de este diagnóstico y la instauración precoz del tratamiento, ya que esto evitará las posibles secuelas permanentes derivadas de la alteración del cartílago de crecimiento y así mismo es fundamental un seguimiento que descarte y controle las secuelas potenciales que pueden complicar este tipo de infección en la infancia.

**P298****ECZEMA HERPÉTICO: COMPLICACIÓN GRAVE DE LA DERMATITIS ATÓPICA**

Alicia González Jimeno, Vanesa Losa Frías, Raquel Díaz Conejo, Carmen María Martín Delgado, Irene Ortiz Valentín, Sonsoles Galán Arévalo, María Herrera López, Beatriz Martín-Sacristán Martín, María Dolores Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel, José Antonio Alonso Martín

Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

**Introducción:** Los niños con dermatitis atópica tienen tendencia a desarrollar infecciones cutáneas y diseminadas por virus como varicela zoster o poxvirus. En presencia de atopia, se denomina eczema herpético a la infección diseminada por virus herpes simple.

**Caso clínico:** Niño de tres meses que presenta fiebre de cuatro horas de evolución y lesiones descamativas en tobillos, muñecas y cabeza, de un mes de evolución, con empeoramiento progresivo; tratamiento con corticoides tópicos y amoxicilina-clavulánico oral, sin mejoría. Antecedentes personales: dermatitis atópica. Antecedentes familiares: sin interés. Exploración: exantema eritematoso generalizado con elementos descamativos confluentes, de predominio en cara. Hemograma: 22000/μL (54% segmentados). PCR: 22 mg/L. Hemocultivo: *Staphylococcus aureus*. Se inicia tratamiento tópico local, así como amoxicilina-clavulánico y cloxacilina intravenosos, sin mejoría; tras test de Tzanck positivo para virus herpes, se añade aciclovir intravenoso, con evolución favorable.

**Discusión:** La alteración de la barrera cutánea en las lesiones de la dermatitis atópica, junto con el predominio de linfocitos TH2 productores de IL-4, con el consecuente aumento de IgE y la disminución de IFN-γ así como la escasa respuesta de las células dendríticas, favorece las infecciones virales. Factores predisponentes en el desarrollo del eczema herpético son: inicio precoz de dermatitis atópica, su gravedad y niveles elevados de IgE en plasma. No se ha evidenciado su relación con la terapia corticoidea. La lesión típica es una erupción monomórfica diseminada vesiculopustulosa que evoluciona dando lugar a costras, acompañada de fiebre, malestar y linfadenopatías. Las localizaciones más frecuentes son cabeza, cuello y tronco. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y test de Tzanck positivo, observando las células gigantes multinucleadas típicas de la infección herpética. Técnicas de PCR, microscopía electrónica o inmunofluorescencia confirman el diagnóstico. En el diagnóstico diferencial se incluyen impétigo grave, dermatitis de contacto o varicela. El tratamiento se basa en antivirales sistémicos (aciclovir) y antibióticos sistémicos para la prevención de sobreinfección bacteriana. Infección herpética diseminada con encefalitis, meningitis e infecciones bacterianas son las complicaciones de esta entidad grave con un 75% de mortalidad antes de la introducción de los antivirales.

**P299****SEPSIS POR S. AUREUS METICILÍN-RESISTENTE ADQUIRIDO EN LA COMUNIDAD**

Rocío Benítez Fuentes, Miriam Blanco Rodríguez, María Velázquez de Cuellar Paracchi, Bárbara Hernández García, Cristina Ruiz Serrano

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

**Introducción:** La prevalencia del *S. aureus* meticilín-resistente (SAMR) en España es de hasta un 30%, con gran variabilidad

geográfica. Es un patógeno principalmente nosocomial, aunque están aumentando las infecciones por SAMR adquirido en la comunidad entre la población pediátrica, principalmente en menores de 2 años. Existe un número importante de portadores nasales y cutáneos asintomáticos (20-30% de la población general). Se asocia fundamentalmente a infecciones cutáneas y de tejidos blandos, aunque está aumentando su implicación en infecciones bacterianas graves, tales como sepsis, osteomielitis o neumonía.

**Caso clínico:** *Anamnesis:* Niña de dos años que consulta en Urgencias por cuadro de varicela de una semana de evolución con persistencia de la fiebre y empeoramiento del aspecto de las lesiones cutáneo-mucosas en las últimas 24 horas. *Antecedentes:* Nacida en España. Familia de origen ecuatoriano. Absceso axilar por *S. aureus* meticilín sensible a los 6 meses. Absceso inguinal por SAMR a los 19 meses. Hermano de 11 años con antecedente de osteomielitis por SAMR. *Exploración física:* Peso 12 kg (P50), talla 84,5 cm (P50). Tª 36 °C. FC 106 lpm. TA 102/57 mmHg. Mal estado general. Lesiones cutáneo-mucosas de varicela en distintos estadios, impetiginizadas, de localización difusa. ACP: normal. Resto de la exploración normal. *Pruebas complementarias:* Hemograma: 1.310 leucocitos (54%S, 35%L, 8%M, 2% E), Hb 10,7 g/dl, Ht 32%, plaquetas 110.000. Bioquímica normal. Radiografía de tórax normal. Crecimiento de SAMR en hemocultivo y exudados nasal, conjuntival y cutáneo de la paciente, y en exudado nasal de los padres y hermano. Evolución: Con el diagnóstico de sepsis por SAMR como complicación de varicela, recibe tratamiento sistémico con vancomicina, gentamicina y aciclovir y tópico con mupirocina. Evoluciona favorablemente. Se realiza eliminación del estado de portador de SAMR en la paciente y sus familiares con mupirocina tópica nasal. Tras la erradicación, ningún miembro de la familia ha vuelto a presentar nuevas infecciones por SAMR.

**Comentarios:** Es fundamental evitar la diseminación del SAMR mediante el uso racional de los antimicrobianos, el aislamiento de contacto de los pacientes afectos y la detección y tratamiento de los portadores asintomáticos.

**P300****MALARIA: UNA PATOLOGÍA EMERGENTE EN NUESTRO MEDIO**

Andrea Táboas Pereira, María Paz Vior Álvarez, Mónica Mantecón Ruiz, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Yolanda Pérez Saldeño, Patricia Pernas Gómez, Pablo Fariña Guerrero, Bernardo López Abel, Cristina Lorenzo Legerén, Federico Martínón Sánchez  
Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario de Ourense.

**Introducción:** La malaria es la enfermedad parasitaria tropical más importante en el mundo, y la enfermedad contagiosa que más muertes causa a excepción de la tuberculosis. El incremento de la inmigración en nuestro medio favorece la importación de enfermedades como el Paludismo que son originarias de países tropicales.

**Clínica:** Escolar de 7 años varón, procedente de Colombia ocho meses antes. Que presenta cuadro de fiebre intermitente, escalofríos, cansancio de un mes de evolución. Exploración: Leve afectación del estado general, coloración pajiza, lesiones hiperpigmentadas múltiples en tronco y piernas, abdomen blando, no masas, polo de bazo palpable, hígado a 2 cm del reborde costal, soplo sistólico III/VI. Resto dentro de la nor-

malidad. Pruebas complementarias: Hemograma: anemia microcítica e hipocrómica. Reticulocitos: 4,43%. Haptoglobina, Hemoglobina F y A2 normales. Frotis periférico: plasmodium, bajo grado de parasitación < 1%. Punteado de Schiiffer. Bioquímica: LDH: 600 UI/L, bilirrubina 1,8 mg/dl. PCR: 1,3 mg/dl. FR: 34,6 UI/ml. Ac. anti-nDNA negativo. ANA: 1/160. Complemento, proteinograma e inmunoglobulinas: normales. Hierro: 38 mcg/dl. Saturación de la transferrina: 10,9%. Transferrina: 279 mg/dl, ferritina: 103 ng/ml. Vitamina B12 normal. VSG: 81 MM. Serología: VHB, VHC, VHA, VIH, Micoplasma: negativo. Parvovirus (Ig G e Ig M), VEB (Ig G), Sarampión (Ig G), Toxoplasma (Ig G) y *Treponema pallidum* RPR (título ?): positivo. PPD 2 UI: negativo. Hemocultivo: negativo. Parásitos en heces: trichuris trichiura. Serie ósea: sin anomalías. La edad ósea es de 5 años y 6 meses. Ecografía abdominal: ligera hepatoesplenomegalia. Rx tórax y eco cardiografía: normales. La evolución clínica fue favorable, se realizó tratamiento con cloroquina y se solicitaron controles hematológicos durante y después del tratamiento. En el último persistía la anemia microcítica e hipocrómica pero hay ausencia de parásitos intraeritrocitarios. Recibió mebendazol durante 3 días y suplemento de hierro.

**Conclusión:** Al tratarse del primer caso de malaria en nuestra área de influencia, ha de servir de alerta, debido al aumento de inmigrantes, para considerar la malaria en el diagnóstico diferencial de un niño con fiebre, astenia y anemia.

### P301 TUBERCULOSIS MILIAR: UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL

Jimena del Castillo Peral, María Penín Antón, José Ángel Gómez Carrasco, Inés Merino Villeneuve, Enrique García Frías  
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid).

**Introducción:** La tuberculosis miliar es la consecuencia de la diseminación hematogena de los bacilos tuberculosos y se produce más frecuentemente en lactantes y niños pequeños.

**Caso clínico:** Lactante de 8 meses consulta por presentar un cuadro de fiebre elevada de 10 días de evolución. Rinorrea y tos escasa. AP: sin interés. AF: Padre, natural de Colombia, diagnosticado de TBC activa. A la paciente se le había realizado un Mantoux la semana anterior al ingreso con resultado negativo. No había iniciado profilaxis primaria. + EF: regular estado general. Exantema maculoso en tronco. Faringe roja. Resto normal. Evolución: Ingres con el diagnóstico de síndrome febril sin foco y ante el regular estado, general se decide iniciar antibioterapia empírica con cefotaxima, persistiendo la fiebre.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias: Hemogramas seriados: discreta leucocitosis con leve desviación izquierda. Perfil bioquímico: Hipertransaminemia leve transitoria. PCR máxima de 98,3 mg/l el día 12 de ingreso. Urianálisis: normal. Citoquímica de LCR: normal. Hemocultivos/coprocultivo/ cultivo LCR: estériles. Rx tórax seriadas: sin alteraciones. Ecografía abdominal: normal. Jugo gástrico (x3): baciloscopia positiva. Ante la persistencia de la clínica febril, se realiza TAC torácico visualizándose múltiples adenopatías mediastínicas en todos los territorios, así como hiliares bilaterales de mayor tamaño en hilio derecho; afectación miliar pulmonar con infiltrado en lóbulo medio, segmento 6 del IID y

segmento apical del LSI. Con el diagnóstico de tuberculosis miliar, se inicia tratamiento con Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida y Estreptomina, persistiendo la fiebre durante 35 días. Posteriormente evolución favorable. En el cultivo de jugos gástricos se aísla *Mycobacterium tuberculosis* (misma cepa que el padre).

**Conclusiones:** Los lactantes y niños pequeños desarrollan enfermedad tuberculosa grave más frecuentemente que los adultos. En la tuberculosis miliar, la Rx de tórax puede ser normal durante las primeras semanas y el diagnóstico microbiológico puede no establecerse, por lo que es necesario un alto índice de sospecha. La resolución es lenta, incluso tras recibir un tratamiento adecuado.

### P302 PÚRPURA FULMINANTE POSTVARICELOSA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Josune Hualde Olascoaga, Irene Garralda Torres, Amalia Ayeche Díaz, Miren Oscoz Lizarbe, Patricia Zardoya Santos, Ana Lavilla Oiz, María José Paloma Mora, Francisco Javier Molina Garicano, Enrique Bernaola Iturbe  
Servicio de Pediatría del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

**Introducción:** La púrpura fulminante es una complicación rara postinfecciosa, fundamentalmente, tras virus varicela zoster. Se manifiesta como lesiones purpúricas, en contexto de una coagulación intravascular diseminada.

**Caso clínico:** Varón de 27 meses, sin antecedentes de interés, que en el contexto de varicela florida de una semana de evolución, presenta de forma brusca lesiones equimóticas en nalgas y muslo derecho, que rápidamente evolucionan a una placa purpúrica, dolorosa, indurada y bien delimitada, con centro necrótico. En la analítica, destaca fibrinógeno: 51 mg/dl y dímero D: 6696 ng/ml, administrándose tratamiento con ácido tranexámico y plasma fresco congelado. A las 24 horas, se observa descenso de proteína C (40%) y de proteína S (45%), presentando síntomas trombóticos a pesar de la reposición de factores, por lo que se añade heparina de bajo peso molecular. Las lesiones cutáneas evolucionan favorablemente, aclarándose progresivamente hasta la curación. En controles analíticos seriados, se observa la corrección progresiva de las alteraciones de la coagulación, aunque persiste un descenso marcado y prolongado de la proteína S y de la proteína C, que se mantiene a los cuatro meses.

**Discusión:** La púrpura fulminante postvaricelosa es un cuadro poco prevalente, en el que el mecanismo principal es debido a autoanticuerpos anti-proteína S, de origen aún desconocido. La hipótesis etiopatogénica principal sugiere una reacción cruzada entre un péptido de bajo peso molecular del virus varicela y la proteína S, inactivándose dicha proteína, alterándose la regulación de la fibrinólisis, desencadenando fenómenos trombóticos locales. El tratamiento y el pronóstico depende de la gravedad de la coagulación intravascular diseminada y de la extensión y evolución de las lesiones cutáneas, precisando para el tratamiento en ocasiones, plasma fresco congelado, heparina de bajo peso molecular e incluso, injertos cutáneos. Los datos clínico-analíticos de nuestro caso concuerdan con lo descrito en la literatura, por lo que apoya la participación de las alteraciones del sistema de la proteína C y S en la etiopatogé- nia.

### P303 SACROILEITIS AGUDA COMO CAUSA INFRECUENTE DE COJERA Y SEDESTACIÓN DOLOROSA

María Morán Poladura, María Fernández Díaz, Rafael Pardo de la Vega, Eva María Fernández Fernández, Cristina Menéndez Arias, José Manuel Fernández Menéndez

Servicio de Pediatría del Hospital de Cabueñes, Gijón (Asturias).

La sacroileitis aguda es una infección poco frecuente en la edad pediátrica, con signos y síntomas clínicos variados e inespecíficos, con escaso rendimiento de las pruebas diagnósticas complementarias en su fase inicial.

**Cuadro clínico:** Niña de dos años con cuadro de cojera febril de 6 días de evolución, que asocia dificultad para la sedestación y limitación de la flexión de columna vertebral. Cuadro catarral en los días previos y diarrea aguda autolimitada seis semanas antes del inicio del proceso. Entre sus antecedentes personales, precisó un ingreso hospitalario previo por bronquiolitis. A la exploración física se aprecia actitud espontánea de hiperextensión de columna vertebral sin apreciarse puntos dolorosos a la palpación. Exploración de caderas normal. Cojera a la deambulación con hiperextensión de miembro inferior derecho. Dolor a la presión de ambas crestas ilíacas. Resto de exploración sin hallazgos significativos. Desarrollo psicomotor normal. *Pruebas complementarias:* Hemograma: 12290 leucocitos con predominio linfomonocitario. VSG 85 mm/1ª hora. PCR 23 mg/L. La ecografía y radiografía de caderas y abdomen, así como radiografía de columna toracolumbar y articulaciones sacroiliacas al ingreso fueron normales. Exudado faríngeo positivo a *S. pyogenes*. Se inicia tratamiento antibiótico por sospecha de discitis con cloxacilina y ceftriaxona iv y se solicita RNM de columna dorsolumbar, que resulta normal. En la gammagrafía se aprecia hipercaptación de articulación sacroiliaca izqda, confirmando dicho hallazgo en RNM sacroiliaca realizada posteriormente. La evolución de la paciente fue satisfactoria, con remisión progresiva de dificultad para sedestación y deambulación. Otros estudios complementarios (hemocultivo, Mantoux) fueron normales.

**Comentarios:** La sacroileitis aguda en niños es un proceso infrecuente, que comparte sintomatología con otras entidades como discitis, apendicitis aguda o artritis de cadera; debe considerarse su diagnóstico en niños con cojera y dolor lumbar de etiología no bien definida. Las pruebas de imagen como gammagrafía y RNM son determinantes para su diagnóstico, aunque si se realizan en los primeros días del proceso pueden ofrecer resultados falsamente negativos. La peculiaridad del caso clínico presentado reside en la corta edad del paciente.

### P304 NECROSIS BILATERAL DE GANGLIOS BASALES SECUNDARIA A MENINGITIS Y SEPSIS NEONATAL POR *STREPTOCOCCUS AGALACTIAE*

Beatriz Soto Sánchez, Purificación Ros Pérez, María Alegre Viñas, Igne Lore Ruiz Arana, Enrique Otheo de Tejada Barasuain, Gustavo Lorenzo Sanz

Servicio de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

**Introducción:** La necrosis bilateral de ganglios basales (NBGB) es una entidad poco frecuente cuya patogénesis es desconocida habiéndose implicado etiología metabólica, tóxica, infeccio-

sa, parainfecciosa o idiopática. Se caracteriza clínicamente por movimientos distónicos y su diagnóstico de confirmación es radiológico (TAC o RM). En cuanto a infecciones primarias del SNC que pueden cursar con NBGB, salvo la meningitis tuberculosa, sólo hemos encontrado un caso descrito de meningitis bacteriana aguda. Presentamos un caso de NBGB secundaria a meningitis y sepsis por *S. agalactiae*.

**Caso clínico:** Neonato de 20 días con síndrome febril asociado a llanto, irritabilidad, rechazo del alimento, con hipertonia y tendencia a opistótonos, fontanela anterior normotensa y sin deterioro hemodinámico. Analítica LCR: citoquímica (a las 48 horas): 266 hematíes/mm<sup>3</sup>, 325 leucocitos/mm<sup>3</sup>, glucorraquia: 30mg/dL, proteinorraquia: 2g/dL. Cultivo (sangre y LCR): *S. agalactiae*. Se inicia tratamiento con Ampicilina y Cefotaxima. A las 72 horas comienza con movimientos mioclónicos de extremidades, de segundos de duración, sin deterioro del nivel de conciencia ni del estado general. Se realiza EEG (normal) y TAC donde se aprecia dudosa afectación bilateral en ganglios basales. Al persistir febrícula, somnolencia e hiporreactividad, a pesar de la desaparición de las mioclonías, se realiza nuevo estudio de LCR (69 leucocitos/mm<sup>3</sup>, 965 hematíes/mm<sup>3</sup> y cultivo estéril; estudio metabólico normal) y RM donde se observan áreas irregulares compatibles con lesiones isquémicas en ganglios basales. Completa 21 días de tratamiento intravenoso con evolución favorable clínica y analítica (PCR en descenso progresivo, LCR persistentemente estéril). Al alta, LCR con 55 leucocitos/mm<sup>3</sup>, 508 hematíes/mm<sup>3</sup>, glucorraquia: 32mg/dL y proteinorraquia: 0,74g/dL; cultivo estéril, sin secuelas en las siguientes revisiones.

**Discusión:** El *S. agalactiae* es la causa más frecuente de sepsis y meningitis neonatal en nuestro medio, a pesar de la disminución de su incidencia desde la prevención perinatal. La NBGB como complicación de meningitis bacteriana aguda es una entidad excepcional con características clínico-radiológicas propias.

**Conclusión:** Destacamos la importancia de considerar la posibilidad de afectación de los ganglios basales (NBGB) como causa de movimientos distónicos no comiciales en pacientes con meningitis neonatal por *S. agalactiae*.

### P305 REGRESIÓN MOTORA EN UN LACTANTE

Soraya Cuadrado Martín, Silvia Cotrina Fernández, Gloria M. Escudero Bueno, Aránzazu Hernández Fabián, Miryam Mateos Polo, Elisa Mojica Muñoz, Begoña Gorozarri Gallo, Lorena Ramos Díaz

Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Introducción:** La espondilodiscitis, o inflamación del disco y cuerpo vertebral, es una entidad poco común. La aparición gradual y la dificultad para identificar los signos y síntomas en el lactante pueden retrasar el diagnóstico. El *Staphylococcus aureus* es el germen más frecuentemente implicado. El tratamiento se realiza con penicilinas antiestafilocócicas. Presentamos el caso de una lactante que debutó con pérdida de las capacidades motoras.

**Caso clínico:** Paciente de 11 meses de edad, mujer, remitida para estudio por pérdida de la sedestación y la bipedestación. Referían cuadro catarral, cuatro semanas antes, seguido de crisis de llanto inmotivado que posteriormente se relacionaba

con la sedestación, movimientos de flexión de la columna lumbar o elevación de los miembros. Durante ese tiempo había consultado en varias ocasiones con múltiples diagnósticos. En la exploración destacaba temperatura de 38°C, discreta hipotonía de miembro inferior derecho, con reflejos osteotendinosos normales, dolor severo a la elevación de los miembros inferiores. La percusión y palpación del raquis no resultaron dolorosas. El estudio por imagen con Resonancia Magnética y Gammagrafía con Tc99 confirmó el diagnóstico de sospecha inicial. Se instauró tratamiento con analgesia, reposo y Cloxacilina intravenosa durante dos semanas, seguida de dos semanas más por vía oral. Al 4<sup>o</sup>-5<sup>o</sup> día la niña comenzó a mejorar, disminuyendo el dolor y recuperando progresivamente las funciones motoras.

**Discusión:** La espondilodiscitis es una patología de difícil diagnóstico debido a su forma de presentación gradual y la inespecificidad de las manifestaciones clínicas en el lactante. Debe ser uno de los diagnósticos a descartar en los pacientes con cojera y rechazo de la sedestación y la bipedestación. No hay que olvidar otras etiologías como tuberculosis y brucelosis. En cuanto al pronóstico, la discitis suele evolucionar de manera favorable sin afectación posterior del desarrollo psicomotor, aunque la resolución puede conllevar alteraciones morfológicas como la fusión de cuerpos vertebrales. Algunos autores defienden que la evolución es independiente al uso o no de terapia antibiótica. Por último destacar que la inmovilización con yesos y ortesis no es condición absoluta para el tratamiento y resulta muy dificultosa en estos pacientes.

### P306 ABSCESO GLÚTEO POR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA* COMO PRESENTACIÓN DE NEUTROPENIA AUTOINMUNE EN LACTANTE

Ana Cubero Santos, María Rubio Murrillo, Palma Solano Páez  
Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.

**Antecedentes:** La neutropenia autoinmune es la forma más frecuente de neutropenia en neonatos. Suele ser de curso favorable, y no suele asociarse a infecciones graves. El hallazgo de un germen inusual en un niño sano obliga al despistaje de inmunodeficiencia de base.

**Caso clínico:** Lactante varón de 3 meses que presenta lesión glútea abscesificada, derivado para valoración quirúrgica. El absceso es drenado y tratado ambulatoriamente con amoxicilina clavulánico. A las 24 horas del alta inicia cuadro febril y afectación del estado general. Ingresa para tratamiento intravenoso con cloxacilina y cefotaxima en servicio de cirugía. Evolución tórpida. Interconsulta a infectología pediátrica. La evolución del absceso presenta fondo necrótico y ulcerado, bordes bien definidos, sugestivo de ectima gangrenosa. Se inicia tratamiento con ceftazidima + Amikacina y curas locales.

El cultivo de la lesión confirma crecimiento de *Pseudomonas Aeruginosa*. Se inicia despistaje de inmunodeficiencias. El paciente presenta neutropenia inicial de 700 neutrófilos/mcL, con recuperación paulatina hasta 1600 a los 4 días. Resto de las series normales. Urocultivo y hemocultivo negativos. Tras 21 días de tratamiento intravenoso, la lesión evoluciona favorablemente. En control a los 15 días del alta, presenta neutropenia absoluta de 300 neutrófilos. Se inicia profilaxis con ciprofloxa-

cino. La neutropenia persiste a los 15 días, con recuento absoluto de 200 neutrófilos. El aspirado de médula ósea presenta celularidad normal sin stop madurativo. Se establece el diagnóstico diferencial de neutropenias periféricas: inmune, y cíclica como diagnósticos de presunción. Se confirma la presencia de anticuerpos antineutrófilo en sangre del lactante. A los 6 meses de vida persiste neutropenia < 500. No recibe profilaxis antibiótica y no ha presentado eventos infecciosos concomitantes.

### P307 ENDOCARDITIS POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES* EN UNA NIÑA DE TRES AÑOS EN EL CURSO DE UNA MONONUCLEOSIS INFECCIOSA POR VIRUS EBSTEIN-BARR

Cristina Fernández Ruiz, Sílvia Ricart Campos, María Cols Roig, Fredy Prada Martínez, Jordi Pou Fernández

Servicio de Pediatría del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona y Universidad de Barcelona.

**Introducción:** La mononucleosis infecciosa (MI) es una enfermedad de curso habitualmente benigno pero con riesgo de complicaciones graves. Se presenta un caso de endocarditis por *Streptococcus pyogenes* en una paciente previamente sana afectada de MI por virus Epstein-Barr (VEB).

**Caso clínico:** Niña de 3 años que ingresa en un hospital comarcal por afectación del estado general, fiebre alta y odinofagia de 7 días de evolución, abdominalgia y cefalea. A la exploración se halla febril, con mal estado general e hipotensa; el abdomen es doloroso con defensa a la palpación, presenta rigidez nucal e hiperemia faringoamigdalara. Se realiza: analítica sanguínea (10600 leucocitos/mm<sup>3</sup> (47% neutrófilos, 27% bandas), PCR 288 mg/L); punción lumbar (202 leucocitos (70% mononucleares), glucosa y proteínas normales); ecografía abdominal sugestiva de proceso apendicular; sedimento de orina, radiografía de tórax y frotis faríngeo negativos. Se deriva a nuestro centro para cirugía urgente con la sospecha de abdomen agudo y sepsis. Previa estabilización hemodinámica y cobertura antibiótica, se realiza cirugía resultante en apendicectomía blanca. La analítica sanguínea a las 48 horas de ingreso muestra 11.900 leucocitos/mm<sup>3</sup> (45% linfocitos, 4% linfomonocitos, linfocitos estimulados) y Paul-Bunnell positivo, serologías a VEB y Citomegalovirus negativas. Ante el aislamiento de *S. pyogenes* en dos hemocultivos, se cambia el tratamiento a penicilina G y clindamicina. Se realiza ecocardiograma que muestra lesión valvular sugestiva de endocarditis aórtica; durante los días posteriores aparece un soplo a la auscultación cardíaca. Se mantiene penicilina G 5 semanas y gentamicina 2 semanas. A la semana de ingreso se observa seroconversión a VEB (IgM positiva, IgG negativa) y a las 4 semanas se obtiene IgG positiva a VEB. El diagnóstico al alta fue de MI complicada con meningitis aséptica por el propio VEB y bacteriemia por *S. pyogenes* con endocarditis infecciosa secundaria. La evolución clínica de la paciente es favorable hasta la fecha.

**Comentarios:** A pesar del curso habitualmente benigno de las infecciones víricas como la MI, debe considerarse la alteración que ocasionan en la respuesta inmune, aumentando el riesgo de sobreinfección bacteriana y desarrollo de cuadros potencialmente graves. Destacamos este caso por no existir referencias previas de endocarditis bacteriana infantil tras infección por VEB

en la literatura consultada y por la infrecuencia de *S.pyogenes* como agente causal de endocarditis en niños.

### P308

#### ENDOCARDITE BACTERIANA ASSOCIADA A POSITIVIDADE PARA ANTICORPOS CITOPLASMÁTICOS ANTI NEUTRÓFILO

Claudia Monteiro, Teresa Costa, M. Sameiro Faria, Conceição Mota, Eloi Pereira, Sílvia Alvares, Marília Loureiro

Servicio de Nefrología Pediátrica y Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Especializado de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

Os anticorpos antiproteínase 3 (PR3) são um subtipo de anticorpos anti-citoplasma dos neutrófilos (ANCA) com uma grande especificidade para a granulomatose de Wegener e para a poliangite microscópica.

Os autores descrevem o caso clínico de um rapaz de 7 anos de idade com antecedentes de comunicação interventricular (CIV) perimembranosa. Apresentava um quadro clínico com duração de 3 semanas de púrpura, hepatoesplenomegalia, anemia e insuficiência renal progressiva, motivo pelo qual é transferido para o Hospital Maria Pia. Na admissão as alterações laboratoriais incluíam: Hgb-5,9 g/dl, VS-111 mm/hora, PCR-3,9 mg/dl; ureia-153 mg/dl, creatinina-1,5 mg/dl. O estudo imunológico evidenciou factor reumatóide positivo, anticorpos anti-citoplasma dos neutrófilos (ANCA) positivos, com título - 1/160, padrão C-ANCA e antiproteínase 3 (PR3) - 23,9 U/mL. O esfregaço de sangue periférico mostrou a presença de esquisócitos e a prova de Coombs directa positiva. O ecocardiograma revelou a presença de uma vegetação intra cardíaca. Em 3 hemoculturas seriadas foi isolado um *streptococcus oralis*. Foi feito o diagnóstico de endocardite bacteriana pelo que fez tratamento antibiótico com gentamicina e ceftriaxone, 4 e 6 semanas respectivamente. Houve reversão completa da clínica, bem como da anemia e da insuficiência renal. Os níveis elevados de C-ANCA e PR3 negativaram 3 meses após a admissão.

Este quadro clínico demonstra a variabilidade de apresentação de endocardite bacteriana bem como o significado da presença de anticorpos C-ANCA/PR3 positivos num quadro de insuficiência renal rapidamente progressiva. A sua positividade deve implicar o despiste de causas infecciosas, nomeadamente a endocardite bacteriana, para evitar erros de diagnóstico e introdução de terapêutica imunossupressora agressiva.

### P309

#### VARICELA HEMORRÁGICA, COMPLICAÇÃO RARA DE UMA DOENÇA COMUM

Marta Cadima André Grilo, Ana Teixeira, Rute Moura, Susana Lima, Margarida Tavares, Cintia Correia, Ana Maia Ferreira, Artur Bonito Vitor

Servicio de Pediatría del Hospital de São João, U.A.G. da Mulher e da Criança, Porto (Portugal).

**Introdução:** A varicela é uma doença infecciosa comum da idade pediátrica, com evolução geralmente benigna e resolução espontânea. A varicela hemorrágica, complicação rara desta patologia, manifesta-se pelo aparecimento de hemorragia nas lesões cutâneas, petéquias e sufusões hemorrágicas associadas a trombocitopenia. Em alguns casos, pode ainda ocorrer hemorragia activa e coagulação intravascular disseminada.

**Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 4 anos de idade, previamente saudável, sem antecedentes pessoais ou familiares conhecidos de doenças tromboembólicas ou hemorrágicas, com história de varicela com início cerca de 8 dias antes do internamento e evolução aparentemente favorável. Trazida ao serviço de urgência por aparecimento de lesões petequiais nos membros inferiores e tronco, com cerca de 24 horas de evolução e agravamento progressivo. Sem outras queixas. Na admissão, apresentava-se apirética, com bom estado geral, com exantema petequial na face, tronco e membros, com atingimento da mucosa jugal, lesões vesiculares com conteúdo hemático na face anteromedial dos tornozelos e lesões de varicela em fase de crosta, dispersas, sem sinais de infecção bacteriana secundária. O estudo analítico revelou trombocitopenia grave (plaquetas < 10.000/uL), sem sinais de anemia ou infecção e sem evidência de citólise hepática ou disfunção renal. O estudo da coagulação e sedimento urinário foram normais. O estudo imunológico complementar posterior revelou ligeira elevação do título de IgM, anticorpos antinucleares negativos e imunofenotipagem de linfócitos sem alterações. Foi iniciada terapêutica com aciclovir e efectuada transfusão de plaquetas. Por manutenção de trombocitopenia grave, foi administrada imunoglobulina humana. Durante o internamento, verificou-se boa evolução clínica, sem episódios de hemorragia activa e com regressão progressiva do exantema petequial e cicatrização das vesículas hemorrágicas. Analiticamente, ocorreu normalização progressiva dos níveis plaquetários.

**Conclusão:** Este caso clínico pretende alertar para uma das complicações graves, embora raras, da varicela que é geralmente uma doença benigna e autolimitada, em particular quando ocorre em crianças saudáveis e imunocompetentes. O diagnóstico e terapêutica atempados desta situação são fundamentais na prevenção de outras complicações graves e potencialmente letais.

## NEONATOLOGÍA

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P310

#### INFLUENCIA DE LOS TOQUES TERAPÉUTICOS EN RECIÉN NACIDOS PRETÉRMINOS. RESULTADOS PRELIMINARES

Rosario Domínguez Rosales, María Teresa Ruiz Pérez, Beatriz Tena García, Asunción Rosado Póveda, María Jesús Albar Marín, Eva González Caro, Teresa Garzón Real, María Isabel Peñaloza Gómez

Unidad de Investigación del Área Hospitalaria del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Introducción:** El período postnatal está caracterizado por altos niveles de estrés exacerbados aún más en los casos de recién nacidos pretérminos (RNP). La estimulación táctil ha sido identificada crucial para el desarrollo del apego y bienestar de los niños. Según la revisión realizada en la Cochrane (2004) entre los tipos de estimulación táctil be-



neficiosas para los RNP se encuentran los Toques Terapéuticos.

**Objetivos:** Analizar la eficacia de los toques terapéuticos en el peso de los recién nacidos pretérminos.

**Metodología. Diseño:** Estudio experimental, aleatorio, controlado. **Sujetos de estudio:** los recién nacidos pretérminos, asignados aleatoriamente al grupo control y experimental. **Instrumentación:** la recogida de datos se ha realizado en un registro diseñado ad hoc, donde se refleja la medición de las variables resultado.

**Resultados:** Hasta la fecha se han incluido en el estudio 49 niños (25 en el grupo experimental y 24 en el de control). Del análisis descriptivo de los datos tenemos que destacar los siguientes resultados: la media de edad de las madres es de 30,55 años, la media de edad gestacional es de 235,80 días y, del tiempo de estancia en la unidad es 20 días. Un 65,3% han sido partos distócicos, un 34,7% embarazos múltiples; un 14,3% han sido fecundaciones in vitro y, en cuanto al género de los recién nacidos el 57,1% son niños. No existen diferencias en el nivel de satisfacción de los padres, que alcanza la puntuación máxima en ambos grupos. En cuanto a la variable resultado peso no se han observado diferencias estadísticamente significativas ( $t = .134$ ;  $p = .895$ ).

**Discusión:** Dado que aún solo contamos con la mitad de la muestra en el estudio no podemos hacer todavía una valoración de resultados. No obstante, esperamos (si se comprueban nuestras hipótesis) que la aplicación de los toques terapéuticos se incluya como un cuidado más a impartir a los RNP e iniciar la incorporación de la madre a este tipo de intervención. Todo ello, contribuiría a un aumento de la calidad asistencial en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.

### P311

#### RECIÉN NACIDOS POSTÉRMINOS: REVISIÓN

Patricia Calleja Cabeza, Virginia Carranza Parejo, Lucas Eduardo Durán Vargas, Asencio Granero, Leonor Bardallo Cruzado, José González Hachero

Unidad de Neonatología y Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Introducción:** Se entiende por recién nacido postérmino (RNPT) aquellos nacidos después de 42 semanas de gestación o 294 días después del primer día del último período menstrual de la madre. Se incluyen dentro de los recién nacidos (RN) de alto riesgo. La postmadurez es más probable si previamente se ha tenido un embarazo prolongado, así como si el sexo del feto es masculino, ya que predispone a la misma. El objetivo de este estudio es analizar las posibles consecuencias derivadas de un embarazo prolongado.

**Material y método:** Análisis retrospectivo del período comprendido entre 1997-2004 de nuestro centro. Criterios de inclusión: sólo recién nacidos postérminos (RNPT) ingresados en la unidad de neonatología. Se analizaron: sexo, peso al nacer, edad gestacional, diagnóstico al ingreso y al alta y las complicaciones que aparecieron durante su estancia. Para ello se revisaron un total de 92 RNPT que ingresaron frente al total de 1091 postérminos nacidos en dicho período.

**Resultados:** La patología más frecuente de entre todos los casos fue el distrés respiratorio con 24 casos (22,2%), siendo

la taquipnea transitoria del RN la causa más frecuente. Once casos (10,1%) sufrieron un síndrome de aspiración meconial (SAM), seguido de 9 (8,3%) por los RNPT ingresados ante la sospecha de pérdida del bienestar fetal (SPBF). En 7 (6,48%) de los casos se evidenció una depresión neurológica/hipoxia. Tan solo un ingreso (0,9%) correspondió a la hipoglucemia como diagnóstico y completando la serie con 16 (14,8%) la patología miscelánea. Dos de los ingresos fueron éxitos; uno de ellos por sepsis y el segundo debido a una metabolopatía del ciclo de la urea.

**Conclusiones y comentarios:** En los últimos años el porcentaje de RNPT ha descendido considerablemente en nuestras series, pasando de 148 RNPT nacidos en 1997 a 62 en 2004. Nacieron 553 varones (ingresaron 48) respecto a 538 mujeres (44 ingresos). La edad gestacional osciló entre 294 a 306 días. El peso, entre los ingresados, fue adecuado en 69, alto en 18 y bajo en 5 de los casos. El embarazo prolongado supone un riesgo debido al envejecimiento placentario que hace que se aporte menos oxígeno y nutrientes.

### P312

#### INFARTOS CEREBRALES HEMORRÁGICOS POR TROMBOSIS DE LOS SENOS VENOSOS EN EL PERÍODO NEONATAL

Ana Peña Busto, Cristina de las Heras Díaz-Varela, Alba Costa Ramírez, Inés Esteban Díez

Servicio de Pediatría del Hospital San Millán - San Pedro, Logroño (La Rioja).

**Introducción:** Las convulsiones clónicas son la manifestación clínica más frecuente de los infartos cerebrales en el recién nacido. Presentamos un caso debido a trombosis de los senos venosos con una etiopatogenia multifactorial.

**Caso clínico:** RN a término de 18 horas de vida que ingresa por episodio de crisis clónica en hemicuerpo derecho. **Antecedentes perinatales:** Embarazo controlado, sin incidencias. Parto distócico con aplicación de fórceps para aliviar expulsivo por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Apgar 7/8. Reanimación tipo II. **Exploración física:** Aceptable estado general. No rasgos dismórficos. Cefalohematoma parietal izquierdo de 3x4cm. Hipertonía generalizada con marcada hiperexcitabilidad. Resto normal. **Evolución clínica:** A los pocos minutos del ingreso y en las siguientes 20 horas, realiza varios episodios de movimientos clónicos de extremidad inferior derecha posteriormente generalizados a todo el hemicuerpo derecho que ceden en un máximo de 5 minutos tras administrar bolos de fenobarbital o diazepam iv. Pautado tratamiento antiedema y anticómicial de mantenimiento con fenobarbital, no se evidencian nuevos episodios a partir del tercer día de vida. **Pruebas complementarias:** Hemograma, bioquímica, gasometría, amonio, lactato, tóxicos en orina y estudio metabólico en sangre y orina, normales. EEG: descargas paroxísticas intercrisis con control normal a los 14 días. Ecografía cerebral: discreto aumento del tamaño de los surcos que sugiere edema. TAC cerebral: múltiples focos hipodensos córtico-subcorticales a nivel frontoparietal alto y occipital izquierdo. RNM cerebral: imágenes compatibles con focos hemorrágicos en mismas localizaciones, junto con trombosis de los senos venosos; Control a los 3 meses: áreas de encefalomalacia residual en sustancia blanca subcortical parietal bilateral, sin imágenes de trombosis. Estudio de trombofilia: Padre normal;

Madre heterocigota mutación protrombina G20210A y homocigota mutación MTHFR C677T, resto normal; Neonato: heterocigoto mutaciones protrombina G20210A y MTHFR C677T, resto normal.

**Conclusión:** La incidencia de infartos cerebrales se incrementa durante el embarazo, en el que además de apreciarse una hipercoagulabilidad fisiológica, pueden asociarse otros factores de riesgo como los partos instrumentales. Asimismo en el estudio etiopatogénico es importante la determinación de factores protrombóticos que pueden contribuir hasta en un 35-55%.

### P313

#### MICROFTALMÍA Y AGENESIA RETINIANA CONTRALATERAL COMO DEFECTOS CONGÉNITOS AISLADOS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Carolina Mendoza Mayor, Patricia Ameztoy, Claudia Azzolini, Francisco Vega, Pere Balliu Badía

Unidad de Neonatología de la Clínica Rotger, Palma de Mallorca (Balears).

**Objetivos:** Presentar un nuevo caso de microftalmía severa y agenesia retiniana contralateral en una recién nacida.

**Observación clínica:** Se presenta el caso de una recién nacida tras gestación de 40 semanas sin alteraciones aparentes en los controles prenatales, incluyendo los controles ecográficos. Los estudios analíticos y serológicos fueron normales. Los progenitores no eran consanguíneos. El parto, efectuado por vía vaginal eutócico ocurrió sin problemas valorándose un test de Apgar de 9-10. El peso fue de 2.750 gramos. En la primera exploración física se detectó microftalmía evidente del ojo izquierdo sin otras alteraciones aparentes. El examen de fondo de ojo reveló además agenesia retiniana del ojo derecho. Se efectuaron estudios hematológicos, incluyendo coagulación. El estudio genético con cariotipo fue normal. Se efectuó despistaje de infección congénita cuyo resultado fue negativo. Asimismo se realizaron estudios de imagen a expensas de ecografía abdominal, ecocardiografía, tomografía computerizada y resonancia magnética nuclear cerebral sin detectarse otras malformaciones aparte de la microftalmía. Tras tres días de ingreso, la niña fue dada de alta a su domicilio, pendiente de control evolutivo. El pronóstico para su función visual futura es infausto.

**Conclusiones:** La prevalencia estimada de la microftalmía en nuestro medio es de 21 casos/100.000 recién nacidos vivos. Como en la paciente aquí presentada, es frecuente su hallazgo en asociación con otras anomalías, predominantemente de tipo oftalmológico y, con menor frecuencia, defectos del tubo neural. En general, el pronóstico visual de estos casos es malo. En la actualidad, el único tratamiento posible es el estético.

### P314

#### CITOMEGALOVIRUS CONGÉNITO CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

María del Carmen Suárez Arrabal, Alba Costa Ramírez, Cristina de las Heras Díaz-Varela, Inés Esteban Díez

Servicio de Pediatría del Hospital San Millán - San Pedro, Logroño (La Rioja).

**Introducción:** La infección por Citomegalovirus (CMV) es actualmente la causa más importante de infección congénita en países desarrollados, haciendo necesario métodos diagnósticos para identificar precozmente dicha infección y la unificación de

los criterios terapéuticos. Presentamos el caso de un recién nacido con sospecha de infección adquirida en el tercer trimestre de la gestación.

**Caso clínico:** *Antecedentes perinatales:* A partir de la semana 33+5 se objetiva decalaje en el diámetro biparietal hallándose IgM positiva a CMV. Parto a término (37+5 semanas), eutócico. Apgar 8/9. *Exploración física:* Peso 2.295 g (P < 10), Talla 44,7 cm (P10-25), PC 30,5 cm (P < 10). Microcefalia. Hipotonía axial con hipertonía de extremidades y reflejos arcaicos levemente exaltados. Resto normal. *Pruebas complementarias:* Serología CMV: IgM positiva. Cultivos y PCR CMV: en orina positivos, en sangre viremias intermitentes y en LCR negativos. Rx de cráneo: normal. Fondo de ojo: normal. Ecografía cerebral: dilatación de los ventrículos laterales y microcalcificaciones en la sustancia blanca periventricular. EEG: normal. PEATS: hipoacusia neurosensorial bilateral principalmente dcha. RMN: atrofia cortical bilateral parieto-occipital con ventriculomegalia de predominio en astas occipitales. *Evolución:* Tras confirmar la infección se inicia tratamiento con Ganciclovir iv que se sustituye a los 30 días por Valganciclovir oral al descender en controles seriados la carga viral en orina. Retirada definitiva del tratamiento a los 3 meses de vida. Durante su ingreso presenta importante hipertonía basal de predominio en extremidades inferiores con aceptable conexión con el medio. No episodios convulsivos. Buena tolerancia al tratamiento, sin efectos secundarios relevantes. Actualmente en seguimiento en la Unidad de Atención Temprana con leve mejoría en el tono basal y aparente respuesta a estímulos sonoros.

**Conclusiones:** A pesar de ser la infección congénita más frecuente en nuestro medio, el tratamiento de los casos sintomáticos sigue siendo muy controvertido, estando actualmente aceptada su indicación sólo si existe afectación del SNC, encaminado a intentar disminuir la posibilidad de sordera neurosensorial como secuela más frecuente. El fármaco más utilizado sigue siendo el Ganciclovir iv, no estando todavía claro la duración del tratamiento ni las indicaciones del uso, complementario o alternativo, del Valganciclovir oral.

### P315

#### RELAJACIÓN DIAFRAGMÁTICA PRENATAL: POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS

Cristina Herráiz Perea, M. Dolores Ruiz González, Inés Tofé Valera, David García Aldana, María José Parraga Quiles, Juana María Guzmán Cabañas, Gloria Moreno Solís, María Dolores Huertas Muñoz, Rafael Camino León, Mercedes Zapatero Martínez

Unidad de Neonatología y Unidad de Neuropediatría del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** Las malformaciones diafragmáticas congénitas ocurren en 1 de cada 2.000-4.000 recién nacidos. El defecto más común es la hernia diafragmática congénita (HDC), siendo la eventración menos frecuente. La ecografía prenatal juega un papel importante en el screening de estas malformaciones. La relajación diafragmática (RD) se puede presentar de forma aislada o asociada a otras entidades como son las enfermedades neuromusculares, conectivopatías y cromosomopatías entre otras.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un RNAT con hipotonía al nacimiento, sin distrés respiratorio y facies dipléjica, con boca de comisuras invertidas. Como antecedentes perinatales

destaca la sospecha de HDC mediante estudio ecográfico que no se confirma en la RMN, donde se objetiva únicamente elevación de hemidiafragma derecho. Se descarta infección perinatal (TORCH, CMV, parvovirus B19). A su ingreso se realiza estudio radiográfico y ecográfico confirmando los resultados de la RMN fetal. Con la sospecha de enfermedad neuromuscular se amplía el estudio: control analítico con CK y transaminasas normales, EAB sin acidosis, fondo de ojo y EMG normal. La ecografía y RMN cerebral muestra mínima dilatación del sistema ventricular izquierdo. La madre presenta una facies peculiar, inexpresiva, con fenómeno miotónico en las manos, sin diagnóstico previo. El EMG materno pone de manifiesto descargas miotónicas, compatible con enfermedad de Steinert. Se realiza estudio genético para investigar distrofia miotónica congénita (DMC).

**Comentarios:** La DMC ocurre únicamente en hijos de mujeres afectadas y se considera una de las causas más frecuentes de hipotonía neonatal. La relajación diafragmática es un signo que se observa a menudo en esta enfermedad. El EMG en el periodo neonatal no arroja datos relevantes, siendo el cuadro clínico y el EMG materno los que orientan el diagnóstico. Ante el diagnóstico prenatal de RD se debe pensar, entre otras patologías, en la DMC, ampliando el estudio mediante técnicas de imagen más específicas como la RMN fetal, fundamental en el diagnóstico diferencial con la HDC. El espectro clínico de la RD es amplio, desde formas asintomáticas, como en nuestro caso, hasta cuadros de insuficiencia respiratoria grave.

### P316 COMPORTAMIENTO DEL SOPLO CARDÍACO Y SU VALOR DIAGNÓSTICO PREDICTIVO

Eduardo Lisandro Hernández Suárez, Roberto García de Varona, Martha Elsa Avello Faura

Hospital General Docente Guillermo Domínguez López, Las Tunas (Cuba).

Se realizó un estudio sobre el comportamiento del soplo cardíaco en recién nacidos de la maternidad, en un período comprendido desde el 1 de septiembre del 2002 al 31 de septiembre del 2005 con el objetivo de determinar la incidencia del soplo cardíaco así como su evolución en neonatos de la maternidad y su relación con el diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. Dada la frecuencia de este signo cardiovascular y asociación con cardiopatías congénitas, una de las principales causas de morbilidad y mortalidad infantil, se entrenó a un neonatólogo en cardiopediatría y se creó un flujograma de manejo de neonatos con soplo, se les realizó estudio cardiovascular a todos incluido ecocardiograma y se les dio seguimiento durante el primer año de vida. De un total de 4.936 nacidos vivos en este período alrededor del 8% presentaron soplo con una tasa de incidencia de cardiopatías congénitas baja de un 4,9 por mil, en una cuarta parte de los pacientes estudiados, con ecocardiograma negativo, el soplo persistió al mes de vida y solo una séptima parte a los tres meses aún lo mantenían, este estudio permitió el diagnóstico precoz de cardiopatías congénitas en nuestro medio, las cardiopatías más frecuentemente diagnosticadas fueron la Comunicación Interventricular (CIV), la Transposición de Grandes Vasos (TGV), Defectos de septación Aurículoventricular (DSAV) y la

Pentalogía de Fallot. La Tasa de mortalidad por cardiopatías congénitas fue de 0,06 por mil y las complejas la que aportan los fallecidos en esta etapa de la vida. Concluimos que el soplo cardíaco es frecuente, que se asocia a cardiopatías congénitas las cuales pueden ser diagnosticadas precozmente en nuestro medio con el seguimiento del flujograma que proponemos a raíz de este estudio.

### P317 GALACTOSEMIA CLÁSICA: ESTUDIO GENÉTICO DE UNA FAMILIA A PARTIR DEL DIAGNÓSTICO DE UN NEONATO

Albert Batista Muñoz, Salomé García Arnaldich, María del Mar Albújar Font, Cinta Valdepérez Baiges

Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona.

**Introducción:** La galactosemia clásica es una alteración del metabolismo de la galactosa por afectación de la enzima galactosa-1-P uridiltransferasa, provocando un aumento de la galactosa y sus metabolitos en la sangre. Su incidencia en la población occidental es de un caso de cada 50.000 recién nacidos vivos. Se hereda de forma autonómica recesiva. El gen para la galactosa-1-fosfatouridiltransferasa se encuentra en 9p13. Se han descrito alrededor de 100 mutaciones de la enzima, la más frecuente de las cuales en la población caucásica es la Q188R. Según el fenotipo del individuo la enzima tendrá más o menos actividad que determinará la clínica presente. Siempre que sea posible se identificará a los portadores de la familia del paciente.

**Caso clínico:** Neonato de 10 días de vida derivado a nuestro hospital por pérdida de peso (480 g), deshidratación hiponatrémica (Na 128 mEq/L) e ictericia mucocutánea (Bi 19 mg/dl). Antecedentes familiares de hepatitis de causa no filiada en padre y abuelo paterno, con intolerancia a la leche. Al ingreso destaca regular estado general, aspecto distrófico, poco activo y reactivo y hepatomegalia de 1 cm. Se inicia rehidratación endovenosa y oral con fórmula de inicio, y fototerapia, presentando empeoramiento clínico y analítico a las 48 horas de vida orientándose como insuficiencia hepática y renal aguda y sepsis por *E.Coli* sensible al tratamiento antibiótico administrado. Dentro de este contexto clínico se sospecha metabolopatía tipo galactosemia iniciando dieta con leche de soja y se determina la Galactosa-1-P eritrocitaria siendo ésta elevada confirmando el diagnóstico de galactosemia. Al excluir la galactosa de su dieta, el paciente presenta mejoría clínica evidente, manteniéndose asintomático a partir de entonces. Se deriva a centro de referencia para realizar estudio genético del lactante y de sus familiares, obteniendo un mapa genético de toda la familia (sanos, enfermos y portadores sanos). En controles sucesivos el niño se mantiene asintomático, con exploraciones complementarias normales y buen desarrollo pondoestatural.

**Conclusiones:** Un diagnóstico y tratamiento precoz de las metabolopatías y en concreto de la galactosemia mejora el pronóstico a corto y largo plazo del paciente. El estudio genético de los familiares ha servido para diagnosticar a enfermos no filiados y para determinar los portadores asintomáticos ayudando a determinar el riesgo de nuevos miembros de la familia a sufrir la enfermedad.

**P318****NEONATO CON PATOLOGÍA CONGÉNITA: URACO PERSISTENTE**

Eva Domínguez Bernal, María Cinta Moraleda Redecilla, Teresa Raga Póveda, María Laura Casado Sánchez, Santiago Calleja López, Sara Castrillo Bustamante, M. Dolores Romero Escós, Carlos Santana Rodríguez, María Soledad Jiménez Casso, Miriam Hortelano López  
Hospital General de Segovia.

**Introducción:** El cordón umbilical inicia su desarrollo en la 3ª semana de gestación, completándose hacia la 12ª semana. Tras el parto, queda un resto adherido a pared abdominal que cae entre el 5ª y 15ª día, dejando una cicatriz cubierta por piel y peritoneo. Puede ser motivo de alteraciones en el recién nacido del tipo: caída tardía, onfalitis, malformaciones congénitas, o granuloma, que en ocasiones cursan con datos clínicos ambiguos.

**Caso clínico:** Neonato varón de 20 días de vida que ingresa por persistencia y engrosamiento del cordón umbilical. Afebril, con buena ganancia ponderal y normalidad gastrointestinal. *Antecedentes personales:* embarazo controlado. Ecografía prenatal: dilatación pielocalicial izquierda 17,8 mm. Cesárea a las 36 semanas por no progresión y riesgo de pérdida de bienestar fetal. Apgar 9/10 Peso: 2.680 g. Al nacimiento destaca cordón umbilical de gran grosor con abundante gelatina de Wharton (diámetro 39 mm). Ecografía abdominal normal, salvo dilatación pielocalicial izquierda 22 mm. Exploración Física; Peso: 2.830 g. Buen estado general, bien nutrido hidratado y perfundido. Leve tinte icterico. Fontanela normotensa. Cardiopulmonar normal. Abdomen distendido, ruidos intestinales normales, no visceromegalias; ombligo persistente con lesión en la base, eritematosa, de aspecto mucoso y orificio distal que permite sondaje hasta 2 cm. Testes en bolsas. *Exploraciones complementarias:* Hemograma, iones, creatinina, y PCR normales. Bilirrubina sérica 8,9 mg/dl. Hemocultivo (-). Cultivo umbilical positivo a *E. Coli* y *P. Mirabilis*. Urocultivo (-). Ecografía: Hidronefrosis izquierda. Ingresa con antibioterapia empírica y sospecha clínica de alteración uracal. Intervenido por el Servicio de Cirugía en centro de referencia, se confirma persistencia de uraco parcialmente obliterado, y se procede a su resección.

**Discusión:** El uraco conecta vejiga y alantoides, involucionando a cordón fibroso y evitando así la comunicación directa vejiga-ombigo. Según lo incompleto de la regresión y la porción permeable habrá: uraco persistente, seno umbilical, quiste y/o fístula uracal, divertículo uracovesical. El tratamiento es quirúrgico y lo más precoz posible, evitando futuras complicaciones: infección urinaria, sepsis... Es fundamental el diagnóstico diferencial; los granulomas umbilicales se pueden cauterizar, técnica contraindicada en los procesos que exponen mucosa.

**P319****OSTEOMIELITIS SACROILÍACA Y PARIETAL EN UN NEONATO**

Verónica Rodas Arellano, María García de Paso Mora, Esperanza Cabello Cabello, Moisés Rodríguez González, Ana Porras González  
Servicio de Neonatología del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Caso clínico:** Recién nacido término que ingresa por fiebre. Presenta cefalohematoma parieto-occipital bilateral de 5 x 7 cm, resto de exploración anodina. No se encontró tras evaluación

completa origen focal de la fiebre; solo destacó PCR elevada con monocitosis relativa, cultivos de sangre, LCR y orina negativos. Aparece a los 5 días tumoración indurada en zona sacrococcígea de 1,5 x 1,5 cm. Valorada en el TAC como osteoartritis sacroiliaca y absceso de partes blandas con afectación de la musculatura ilíaca, glútea, psoas y raíz del muslo. Evolución favorable tras drenaje quirúrgico y antibioterapia iv. 48 horas después aparece drenaje espontáneo masivo y purulento en zona occipital, demostrándose en imagen empiema subgaleal con osteomielitis de la calota y diagnóstico postoperatorio de empiema subperióstico, osteomielitis parietal y empiema epidural. En ambos abscesos se aísla *S. Pneumoniae*. Con antibioterapia específica y prolongada evoluciona favorablemente. Hasta ahora se desconoce la puerta de entrada del proceso infeccioso. La diseminación hematogena del foco de origen al secundario parece la hipótesis más probable, aunque no se pueden descartar dos vías de inoculación distintas. En este niño no se encontró patología de base que lo justifique y el niño continua en seguimiento por cirugía, estando actualmente asintomático y sin secuelas objetivables.

**Discusión:** La osteomielitis en los neonatos no es frecuente, sin existir en la bibliografía una prevalencia exacta. La localización más frecuente es en huesos largos (fémur y tibia) seguidos de los de la extremidad superior y los huesos planos como pelvis y cráneo, (6,8 y 1,4% respectivamente); se produce secundariamente a una diseminación hematogena o en menor frecuencia a una inoculación directa o próxima al hueso (traumatismos, infecciones de partes blandas, etc.). No suele ser clínicamente llamativa, pudiéndose presentar como pseudoparálisis o dolor con el movimiento de la extremidad, aspecto séptico o puede no presentar fiebre y mantener un aspecto saludable (situación que ocurre en un 50% de los casos). El *Staphylococcus aureus* es el microorganismo más frecuente, seguido por estreptococos del grupo B, bacilos entéricos gramnegativos y estreptococos del grupo A (< 10%). Neumococo es una causa muy poco frecuente de esta entidad. La relevancia de este caso reside tanto en la rareza del cuadro y su presentación como en la valoración de esta patología ante una situación de empeoramiento clínico progresivo en un neonato.

**P320****SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI. EXPRESIÓN NEONATAL**

Elena Muñoz Jallé, Gonzalo González García, Xenia Alonso Curcó, Matilde Viñas Viña, María Pilar Samper Villagrana, Gerardo Rodríguez Martínez, Purificación Ventura Faci  
Servicio de Neonatología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

**Introducción:** El síndrome de Rubinstein-Taybi es una enfermedad genética caracterizada por retraso mental, pulgares con morfología en espátula y facies característica. Se trata de una enfermedad sistémica con variabilidad en su expresión clínica.

**Objetivo:** Identificación precoz del patrón de anomalías congénitas propias del síndrome.

**Caso clínico:** Recién nacida a término que ingresa en Neonatología por anoxia perinatal. Primera hija, producto de una gestación por fecundación "in vitro". Estudio citogenético en líquido amniótico: 46 XX. Parto eutócico a las 41 semanas. *Exploración:* Recién nacida grande para su edad gestacional (Peso al nacimiento > P<sub>90</sub>; Longitud > P<sub>90</sub>; Perímetro cefálico P<sub>50</sub>).

Hábito externo: 1) Cráneo-cara: Microcefalia relativa. Cabello y pabellones auriculares de baja implantación, hipertelorismo, epicantus, hendiduras palpebrales antimongoloides, nariz grande y ancha, boca pequeña, labios finos, paladar ojival. 2) Auscultación cardiaca soplo sistólico. 3) Extremidades: pulgares de ambas manos con morfología en espátula y desviados en hallux distalmente a la articulación interfalángica; los primeros dedos de los pies también presentan la primera falange ancha y plana. 4) Hipotonía generalizada. *Exámenes complementarios:* Radiografía de tórax: signos de hiperflujo pulmonar Ecografía cardiaca: sobrecarga derecha moderada, conducto arterioso permeable, comunicación interauricular. Estudio citogenético y biología molecular pendientes.

**Comentarios:** 1. Es importante una exploración exhaustiva del recién nacido para detectar precozmente síndromes malformativos. 2. En nuestro caso el signo guía, que hace sospechar el síndrome de Rubinstein-Taybi, son los pulgares anchos planos y desviados en hallux. 3. La mayoría de los casos son esporádicos pero es posible una herencia autosómica dominante.

### P321 HEMANGIOMA CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO (RICH) TRATADO MEDIANTE EMBOLIZACIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO

Zoraida Rubio Deleporte, Gemma Ginovart Galiana, Elisenda Moliner Calderón, María José García Borau, Isabel Baselga, Carlos Castaño, Juan Nadal Amat

Unidad de Neonatología del Servicio de Pediatría, Servicio de Dermatología y Unidad de Medicina Intervencionista del Servicio de Radiología del Hospital de Sant Pau, Barcelona.

**Introducción:** El hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) es una entidad recientemente reconocida, en la que el tumor vascular se encuentra totalmente desarrollado al nacimiento y tiende a regresar totalmente en los primeros años de vida. Presenta un aspecto semejante al hemangioma postnatal, pero se diferencia de éste por determinadas propiedades inmunohistoquímicas y radiológicas (angio-resonancia y arteriografía). Aunque tiene una evolución benigna, en algunas ocasiones se asocia a complicaciones que obliga a someter al recién nacido a tratamiento quirúrgico y/o farmacológico.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una recién nacida de 41 + 5 semanas, fruto de una gestación correctamente controlada y sin complicaciones, que presenta en la exploración inicial postparto una malformación vascular en el brazo derecho, de 8 por 8 centímetros, con una zona central necrótica y mala perfusión del antebrazo derecho. En la analítica destaca INR de 2,1, dímero-D superior a 10.000 µg/L y fibrinógeno de 0,46 g/L. Se practica arteriografía que muestra una arteria axilar y braquial de gran calibre, un extenso hemangioma muy hipervascularizado nutrido por múltiples arterias emergentes de la arteria braquial, fenómeno de robo de la extremidad superior derecha y un drenaje venoso precoz. La vascularización es de predominio periférico presentando en el centro signos de regresión. Se procede a embolización de las arterias que nutren la malformación mediante Polivinil alcohol, logrando embolizar hasta el 90% de la tumoración. Se corrige el fenómeno de robo con inmediata recuperación del flujo distal del brazo. Las angio-resonancias magnéticas cardíacas, torácicas y encefálicas no mostraron malformaciones

vasculares en otras localizaciones. Tras un año desde la embolización, la paciente presenta regresión completa del hemangioma.

**Conclusión:** La identificación correcta y precoz de los RICH evita someter al paciente a tratamientos farmacológicos o quirúrgicos innecesarios, por su tendencia natural a la regresión. Sin embargo, pueden presentarse asociados a complicaciones (secundarias a la localización, coagulopatía, etc), siendo la embolización una arma terapéutica que ofrece excelentes resultados.

### P322 HEMORRAGIA SUPRARRENAL BILATERAL EN EL NEONATO

Eva Aragonés Achutegui, María Ruiz del Campo, Mercedes Sánchez Rodríguez, M. Reyes Mazas Raba, Isabel de las Cuevas Teran, Ignacio Ortúzar Gillamón

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria).

**Introducción:** La hemorragia de la glándula suprarrenal (HSR) es un hallazgo frecuente en el neonato. La presentación es unilateral, derecha, y asintomática, si bien existen formas bilaterales infrecuentes. La etiología es desconocida, se han descrito factores predisponentes como: hipoxia perinatal, partos traumáticos, sepsis y trastornos de la coagulación. Los síntomas pueden ser masa abdominal, anemia, hiperbilirrubinemia, distres respiratorio o insuficiencia suprarrenal aguda en las formas bilaterales. El método diagnóstico de elección es la ecografía abdominal. El tratamiento es conservador y la cirugía se reserva para los casos graves.

**Caso clínico:** Recién nacido de 2 horas de vida que ingresa por distres respiratorio. AP: embarazo normal, parto eutócico de 40 semanas de gestación, una circular de cordón, Apgar inmediato (2), 1' (6), 5' (8), 10'(8), reanimación tipo II. Peso: 3.615 g. Exploración: quejido intermitente, caput occipital e hipotonía leve, polipnea con buena ventilación bilateral y saturación O<sub>2</sub> 100%, resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, gasometría y Rx tórax normales, lactato 70 mg/dL. Control analítico capilar (10 hr) Hb 11,9 g/dL, Hto 36,7%, lactato 97 mg/dL, con relleno capilar enlentecido. Se inician medidas de expansión de volumen, con mejoría clínica. Mantiene niveles bajos de Hb y Hto (mínimos de 10,9 g/dL y 33,6% al segundo día de vida). Estudio de sensibilización materno fetal (negativo), eco cerebral (normal) y eco abdominal: hemorragia suprarrenal bilateral. Parámetros de coagulación: fibrinógeno 781 mg/dL, Dímero 1.000 ng/mL, resto normal. Niveles de cortisol normales. Ictericia al tercer día que no precisó fototerapia. Es dado de alta. Control ecográfico al mes: involución casi por completo del sangrado.

**Conclusiones:** La mayoría de los casos de HSR son unilaterales y asintomáticas. Los bilaterales son infrecuentes y graves, pudiendo llegar a insuficiencia suprarrenal aguda. Nuestro paciente tenía antecedentes de asfixia grave intraparto y cursó clínicamente con anemia e ictericia prolongada. La ecografía abdominal es el método diagnóstico de elección. La observación y monitorización son suficientes en la mayoría de casos en cuanto a manejo dejando la cirugía para casos de sangrado incontrolable o infección del hematoma. La terapia sustitutiva corticoesteroides se reserva para situaciones de insuficiencia su-

prerenal aguda y shock. La reabsorción espontánea del hematoma es la evolución natural de la mayoría de pacientes, no presentando secuelas.

## REUMATOLOGÍA

### Zona Pósters (Planta Primera)

#### P323

#### ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO: BUENA RESPUESTA AL INHIBIDOR DE LA IL 1

María Madera Barriga, Elena Goicoechea Manso, Juan I. Montiano Jorge, Concepción Salado Marín, J.C Vesga Carasa, A. López de Goikoetxea Fuentes, Soizarte Ortuzar Yandiola, Beatriz Rodríguez Pérez, Marta del Hoyo Moracho, Ainhoa Zabaleta Rueda  
Hospital Txagorritxu, Vitoria (Alava).

La artritis idiopática juvenil de inicio sistémico es una enfermedad multisistémica caracterizada por fiebre alta, rash, artritis, serositis, esplenomegalia y datos de laboratorio, que evidencian inflamación sistémica (leucocitosis, trombocitosis, elevación de los reactantes de fase aguda como PCR y ferritina). Es más frecuente en el sexo femenino y en edades tempranas, por debajo de los 6 años. El diagnóstico es eminentemente clínico. Los tratamientos convencionales consisten en AINES, corticosteroides y otros inmunosupresores. La interleukina 1 juega un importante papel en la fisiopatología y progresión del proceso inflamatorio. El uso de un inhibidor de la IL1 –anakinra– sólo o en combinación con metotrexato, reduce los signos y síntomas de la enfermedad.

**Caso clínico:** A continuación presentamos nuestro caso clínico. Se trata de un niño de 11 años que presenta un cuadro de 7 días de evolución de fiebre elevada, rash maculopapuloso confluyente, migratorio, de color rosado, no pruriginoso de predominio en EEIIs (muslos), odinofagia y que en las 36 horas previas al ingreso asocia mialgias e impotencia funcional importante. Durante su evolución, el paciente presenta artritis, primero en pequeñas articulaciones y después en codos y rodillas. Se inicia tratamiento con ibuprofeno a dosis antiinflamatorias sin respuesta por lo que se asocian corticoides hasta llegar a dosis altas (2 mg/kg en dosis distribuidas a lo largo del día), mejorando su artritis pero persistiendo la fiebre. Ante la falta de respuesta a los tratamientos instaurados (tras 8 días de tratamiento con corticoides), se decide el tratamiento con anakinra (2 mg/kg/día) con lo que la fiebre cede a las 24 horas. Actualmente el paciente está asintomático y en tratamiento con anakinra y metotrexato (5 mg/m<sup>2</sup>/semana).

**Conclusiones:** 1) La artritis idiopática juvenil de inicio sistémico es más frecuente en menores de 6 años, pero es un diagnóstico a valorar en pacientes pediátricos de cualquier edad. 2) La fiebre es el síntoma más difícil de controlar. 3) Los inhibidores de la IL1 y, en el futuro, el inhibidor de la IL6, son un arma terapéutica a tener en cuenta en la artritis idiopática juvenil de inicio sistémico, ante la escasa respuesta al tratamiento con Anti-TNF (aunque en este caso no se intentaron).

#### P324

#### NIÑA DE QUINCE AÑOS QUE CONSULTA POR LUMBOCIÁTICA

Cristina Fernández Carbonell, María Tasso Cereceda, Martín Ferrando Mora, María Navalón Rubio, César Gavilán Martín, Francisco Cholbi Llobell  
Hospital General Universitario, Alicante.

**Introducción:** El dolor lumbosacro en niños ha sido extensamente revisado en los últimos años hallándose una prevalencia mayor de la esperada, sobretodo en adolescentes. Aunque la mayoría son benignos, hasta un 50% son de causa orgánica, sobretodo si existe lumbociática; condición a tener en cuenta para evitar demoras en el diagnóstico. Presentamos el caso de una niña de 15 años con lumbociáticas de repetición, que diez meses tras el inicio del cuadro, fue diagnosticada de Sarcoma de Ewing.

**Descripción del caso:** Niña de 15 años que consulta en diversas ocasiones por cuadro de dolor lumbosacro agudo con respuesta parcial a antiinflamatorios. En las últimas semanas las molestias se han intensificado, presenta pérdida de fuerza de miembro inferior derecho, adormecimiento en nalga y raíz del muslo, que dificulta la marcha, y retención urinaria con imposibilidad para la micción. A la exploración: hipoalgesia en territorios L3-L4 y S2, atrofia notable de cuádriceps derecho y reflejo patelar abolido en ese lado. La palpación a nivel lumbosacro derecho detecta tumoración caliente y dolorosa de partes blandas, de unos 5cm, mal definida. La niña refería que se notaba el tumor desde hacía un año pero no lo había relacionado con la lumbalgia. En los últimos meses la masa había ido aumentando de tamaño. La RMN reveló una tumoración que infiltraba L4 con extensión a canal raquídeo y deformaba los agujeros de conjunción L3-L4 y L4-L5. La gammagrafía descartaba lesiones a distancia. La biopsia confirmó el diagnóstico de Sarcoma de Ewing estadio IV, iniciándose quimioterapia sistémica, con notable mejora de la clínica.

**Discusión:** Aunque la mayoría de lumbalgias infantiles son de causa inespecífica o traumatológica, son signos de alarma que pueden indicar patología orgánica el dolor persistente que interfiere con la actividad diaria o despierta por las noches, la edad inferior a 4 años, la presencia de signos sistémicos o neurológicos, la aparición reciente de escoliosis y en muchas ocasiones la lumbociática. En estos casos el diagnóstico diferencial ha de incluir la hernia discal (casi siempre sobre una patología de base en niños) y las neoplasias espinales. Las características del dolor, de connotaciones muy diferentes a las del adulto, la exploración física y neurológica minuciosas y una correcta interpretación de la radiología simple permitirán el diagnóstico temprano, evitando importantes demoras en el tratamiento.

#### P325

#### NÓDULOS CUTÁNEOS Y LIVEDO RETICULARIS: ¿PANARTERITIS NUDOSA CUTÁNEA INFANTIL?

María Teresa Cerdán Vera, Luis Miguel Barrachina Barberá, María Teresa González-Beato Merino, Flavia Andrea Pronzato Cuello, José Luis Badía Mayor  
Servicio de Pediatría del Hospital General de Castellón.

**Introducción:** La panarteritis nudosa cutánea es una vasculitis poco frecuente de curso benigno y crónico, con brotes y remisiones y sin amenaza vital para el paciente.

**Caso clínico:** Varón de 3 años y 9 meses sin antecedentes personales de interés que ingresó por presentar 24 horas antes dolor y tumefacción en mano y rodilla izquierdas sin antecedente traumático. Siete días antes impétigo paranasal tratado con cefuroxima oral y tobramicina y aureomicina tópicos. A la exploración presenta nódulos eritematosos y purpúricos, dolorosos, en rodilla derecha, codo y muñeca izquierdos y ambas manos y dedos. Posteriormente se extiende a otras zonas incluyendo área malar y aquilea y adquieren carácter edematoso, caliente, con limitación de movilidad, y evolucionando a zonas de livedo reticularis. Análiticamente destaca anemia ferropénica, leucocitosis con desviación izquierda y trombocitosis, elevación de VSG, PCR, ASLO e inmunoglobulinas y coprocultivo positivo a Rotavirus. La serología vírica, estudio de autoanticuerpos, enzimas musculares, RMN, gammagrafía ósea etc no dieron resultados significativos. Ante la sospecha de panarteritis nudosa cutánea se administra tratamiento con corticoide a dosis de 2 mg/kg/día con buena respuesta y desaparición total de las lesiones.

**Comentarios:** La etiología es desconocida, en niños se ha relacionado con la infección por estreptococo. Las lesiones típicas aparecen en un 90% y consisten en zonas de livedo reticularis y nódulos rojizos o violáceos, generalmente bilaterales y asimétricos, que se agrupan sobre todo en miembros inferiores. También puede apreciarse exantema, púrpura, úlceras, etc. En un 50% aparece artralgias y afectación neuromuscular. Los análisis son inespecíficos. La lesión típica es una vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide de las pequeñas y medianas arterias. Aunque el diagnóstico es histológico, en nuestro paciente la biopsia presentaba un infiltrado dérmico linfocitario, pero se realizó una vez iniciado el tratamiento esteroideo y con mejoría de las lesiones cutáneas. El tratamiento consiste en reposo, AINES, corticoides y, en caso de resistencia fármacos inmunosupresores.

### P326 FIEBRE RECURRENTE AUTOLIMITADA COMO COMIENZO DE UNA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA

María Aurora Mesas Arostegui, Rosa Briones Pascual, María Isabel Pérez Pérez, Gloria Guijarro Huertas, María Vega Almazán Fernández de Bobadilla, Pablo Cid Galache, Raúl Hoyos Gurrea, María José Salmerón Fernández, Beatriz Bravo Mancheño, Manuel José Bustamante Ramos

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

**Introducción:** La fiebre recurrente de origen desconocido (FROD) genera un problema diagnóstico difícil. En su diagnóstico diferencial hay que considerar causas infecciosas, inmunodeficiencias, neoplasias y enfermedades autoinmunes, entre ellas, los síndromes de fiebre periódicas familiares y no familiares y la forma sistémica de la artritis idiopática juvenil (AIJ); siendo ésta un desorden inflamatorio sistémico de origen desconocido que cursa con episodios diarios de fiebre, rash cutáneo, odinofagia, clínica cardiopulmonar, hepatoesplenomegalia, nódulos linfáticos, artralgias, artritis y mialgias.

**Caso clínico:** Paciente de 9 años con fiebre alta de 14 días de evolución, precedida de odinofagia; 2-3 picos diarios, con tirona y sensación de enfermedad durante el pico y recuperación del estado general durante las horas apiréticas. Como clínica asociada sólo presenta dolor en zona lumbosacra y alguna de-

posición blanda aislada. Antecedentes personales: 2 ingresos el año anterior por cuadro febril de 15 días de evolución, separados por un periodo de apirexia de 3 semanas acompañados de hepatoesplenomegalia y VSG muy elevada y en una ocasión exantema transitorio, resueltos espontáneamente, en los cuales todas las pruebas fueron normales excepto el TAC: hepatoesplenomegalia homogénea y adenopatías en hilio hepático. Realizado el protocolo de despistaje de FROD, no se encuentran alteraciones significativas, salvo PCR: 12,1 mg/dl, y la persistencia de los hallazgos encontrados en el TAC anterior. Los picos febriles no ceden a pesar de que se realiza terapia con cefotaxima intravenosa e ibuprofeno. Descartados otros procesos y con el diagnóstico de probable forma sistémica de AIJ, se inicia tratamiento con indometacina y prednisona, cediendo la fiebre tras un mes de evolución y con disminución evidente de la hepatoesplenomegalia y normalización de la VSG.

**Conclusiones:** La certeza diagnóstica de la forma sistémica de AIJ no siempre es fácil, ya que en muchas ocasiones no se reúnen los criterios de fiebre en agujas, rash, hepatoesplenomegalia o adenopatías y la artritis, que es el criterio definitorio, puede tardar meses o años en aparecer. La fiebre recurrente autolimitada no es una forma de presentación frecuente; pero en nuestro caso clínico, tras descartar otra patología, y con los datos clínicos presentes podemos llegar a este diagnóstico, por lo que se deduce la necesidad de tenerlo en cuenta ante una fiebre de estas características.

### P327 DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PACIENTE DE ONCE AÑOS

María Vega Almazán Fernández de Bobadilla, Gloria Guijarro Huertas, Rosa Briones Pascual, María Aurora Mesas Arostegui, María Isabel Pérez Pérez, Luis Carlos Ortiz González, Rosa Maestro Fernández, Ana María Leonés Valverde, Eduardo Ortega Páez, Beatriz Bravo Mancheño

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

**Introducción:** El Lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica con clínica compleja, prevalencia entre 6 y 18 casos/100.000 habitantes y edad media de diagnóstico de 12,1 años. La presentación, clínica, inmunología y terapia son similares a los adultos; con pronóstico más grave por la mayor agresividad a nivel renal, mayor impacto psicossocial y morbilidad del tratamiento.

**Caso clínico:** Paciente de 11 años que presenta inflamación en la articulación interfalángica proximal del segundo dedo del pie derecho, segundo dedo de mano izquierda y metacarpo-falángica; debilidad y astenia. Antecedentes personales: 3 meses antes aparecieron lesiones cutáneas en manos, pabellón auricular izquierdo y cara, tras exposición solar, presentes al ingreso junto con alopecia. En el último mes tuvo 2 episodios aislados de amaurosis y fenómenos vasomotores en partes acras. Antecedentes familiares: madre: psoriasis; padre: rinoconjuntivitis alérgica; hermana: púrpura trombocitopénica idiopática de lactante. Abuela paterna: fenómeno de Raynaud; abuela materna: diabetes tipo I. **Exploración:** Exantema eritematopapuloso en zona malar y puente nasal. Pápulas eritemato-violáceas en palmas y dedos. En pabellón auricular izquierdo, lesión violácea con telangiectasias y descamación. **Pruebas complementarias:** leucopenia moderada con linfopenia y plaquetopenia leves, coagulación normal; anticoagulante lúpico negativo; PCR nor-

mal; VSG: 109/120. ASLO: 436 U/L, FR: 12,8 U/ml, Bioquímica: normal; Proteinograma: aumento de alfa2 y de gammaglobulinas; C3: 117 mg/dl, C4: 13,1 mg/dl; Inmunoglobulinas normales; ANA+ patrón homogéneo > 1/320, Anti DNA nativo: 383 UI/ml; Subpoblaciones linfocitarias: linfopenia absoluta: 1003/mm<sup>3</sup>, disminución de LT totales, cooperadores y supresores, LB normales, aumento de NK; microalbuminuria y función renal normal. Resto normal. Diagnóstico: LES (cumple 6 criterios). Se inicia terapia con corticoides orales, hidroxicloroquina, pentoxifilina, calcio y vitamina D; sin efectos adversos, siendo dada de alta para seguimiento en consulta de Reumatología infantil.

**Conclusiones:** El LES es poco frecuente en niños pero hay que tenerlo en cuenta para un diagnóstico y tratamiento precoz, con el fin de prevenir la rápida progresión de la enfermedad, especialmente las repercusiones renales así como su impacto psicosocial, tan relevante en la edad pediátrica; sabiendo que hoy día existen avances terapéuticos con tasas muy aceptables en el control de la enfermedad.

### P328

#### ARTRITE - DESAFÍO DIAGNÓSTICO

Andreia Teles, Sofia Morais, Raquel Zenha, Margarida Martins, Daniela Pio, Marisol Pinhal, José Roseta, Adelaide Bicho  
Hospital Infante D. Pedro, Aveiro (Portugal).

Pretendiendo-se exemplificar a variabilidade de diagnósticos e o método de investigação perante um quadro de artrite, os

autores apresentam dois casos clínicos em que a evolução temporal permitiu o diagnóstico etiológico.

O primeiro caso trata-se de um adolescente de 11 anos de idade, com um quadro de poliartrite e mialgias com evolução e agravamento de 3 meses. Efectuou estudo analítico para avaliação do quadro que não revelou alterações. Iniciou dejecções diarreicas intermitentes que motivaram a realização de coproculturas que foram negativas e pesquisa de sangue oculto nas fezes que foi positiva. No seguimento efectuou também colonoscopia que revelou alterações macroscópicas e histológicas que permitiram o diagnóstico correcto e a instituição de terapêutica adequada.

O segundo caso trata-se de um adolescente de 13 anos que recorre ao serviço de urgência por apresentar um exantema papular eritematoso e descamativo predominantemente na região dorsal. Nos antecedentes referiu internamento cerca de 3 anos antes por quadro de artrite de etiologia desconhecida mantendo desde aí artralguas migratórias intermitentes em várias articulações que limitavam a sua actividade diária. Foram colocadas como hipóteses de diagnóstico lúpus eritematoso sistémico e psoríase. Após vários estudos e observação por dermatologia iniciou tratamento.

O diagnóstico diferencial de artrite é sempre um desafio dada a multiplicidade de doenças que se podem apresentar sob esta forma. Muitas vezes só a evolução ao longo de meses, ou mesmo anos, permite o diagnóstico da patologia subjacente.