

BOLETÍN
DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

DE

PEDIATRÍA



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría



BOLETÍN DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

DE

PEDIATRÍA



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría

SUMARIO

EDITORIAL

MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO

XXIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

7 **MESA REDONDA**

19 **REUNIÓN CON EL EXPERTO**

33 **COMUNICACIONES ORALES**

BOLETÍN DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

DE
PEDIATRÍA



*Publicación oficial de la Sociedad
Valenciana de Pediatría
Miembro de la Asociación Española
de Pediatría (A.E.P.)*

Directora

Belén Fernández Tudela

Secretaria Técnica

M^a Carmen Sánchez

Consejo de Redacción

Ramón Aguilera Olmos
Vicente Albiach Mesado
Mercedes Andrés Celma
José Luis Badía Mayor
Carmen Benlloch Sánchez
Juan Brines Solanes
Eduardo Buesa Ibáñez
Miguel Calabuig Sánchez
Fernando Calvo Rigual
Joaquín Carbonell Nadal
Victoria Castel Sánchez
Julia Colomer Revuelta
Ana Company Llusar
Jaime Damau Serra
M^a Ángeles Dasí Carpio
Javier Díez Domingo
Joaquín Donat Colomer
Amparo Escribano Montaner
Carlos Esquembre Menor
Rafael Fernández-Delgado
Josep Ferris i Tortajada
José Flores Serrano
Jesús Garde Garde
Fernando Goberna Burguera

Francisco Gómez Gosálvez
Teresa Hernández Aguilar
Roberto Hernández Marco
Mercedes Juste Ruiz
Juan López Andreu
Luis López Peña
Pacual Malo Concepción
Antonio Michavila Gómez
Francisco Morcillo Sopena
Manuel Moya Benavent
Fernando Mulas Delgado
Carmen Navarro Navarro
Antonio Nieto García
M^a Carmen Otero Reigada
Carlos Paredes Cencillo
Jose M^a Paricio Talayero
Antonio Pereda Pérez
Antonio Pérez Aytés
Amelia Peris Vidal
Félix Prieto Bouza
Ramón Sanchís Ramada
Fernando Vargas Torcal
Juan José Vila Carbó
Isidro Vitoria Miñana
Joaquín Ybarra Huesa

Secretaria de redacción:
Boletín Soc Val Pediatría
Colegio Oficial de Médicos
Avda. Plata, 20
46013 - Valencia

Volumen N° 33 - 2013
Dep. Legal V-387-1957
ISSN 2255-2731



JUNTA DIRECTIVA:

Presidente: Antonio Martorell Aragonés
Vicepresidente por Castellón: Irene Centelles Sales
Vicepresidente por Alicante: Jesús Garde Garde
Secretario: Rafael Vila Martínez
Tesorero: Bernardo Mir Plana
Vocal por Valencia: Jose Ignacio Carrasco Moreno
Vocal Atención Primaria: Pedro Polo Martín
Vocal de Formación y Docencia: José Sanz Ortega
Vocal de Cirugía Pediátrica: Ana López Saiz
Vocal de Hospitales Comarcales: Jose Miguel Sequi Canet
Vocal de Especialidades Pedátricas: Miguel Calabuig Sánchez
Vocal por Alicante: Simona Mas Antón
Vocal por Castellón: Mónica Cubo García
Directora de la Página de Internet: Silvia Venesa Talon Bañón
Directora de la Revista: Belén Fernández Tudela
Subdirectora de la Página de Internet: Belén García Aviles

XXIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA:

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente:

Jesús M^a Garde Garde

Vocales:

Simona Más Antón
Belén García Avilés
Jenaro Jover Cerdá
Mercedes Juste Ruiz
Fernando Vargas Torcal
Manuel Claver Durán
Fernando Goberna Burguera
Juan Pérez Pérez
Luis Santos Serrano
Pascual Escribá

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidente:

Simona Más Antón

Vocales:

Belén García Avilés
Jesús M^a Garde Garde
Isabel Rubio Díaz
Pablo Giménez
Cristina Montahud
Miguel Angel Fuentes
Pilar Valverde Vin
Luis Moral Gil
Caridad Tapia Collado



UMARIO

Volumen 33
Año 2013

EDITORIAL

- 1 Antonio Martorell Aragonés

MEMORIA DEL CURSO ACADÉMICO

- 3 Curso 2011-2012
Rafael Vila Martínez

XXIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

.....

MESA REDONDA

Enfermedades alérgicas en Atención Primaria

- 7 Aproximación al niño con infecciones recurrentes
Mestre Ricóte JL
- 15 ¿Cómo controlar a los 100 niños asmáticos de mi cupo?: más allá de las guías clínicas.
Moral Gil L
- 19 Anafilaxia. ¿Sabemos reconocerla? ¿Sabemos manejarla?
Torral Pérez T

REUNIÓN CON EL EXPERTO

- 23 Enfermedades alérgicas en pediatría. ¿Qué debo saber? ¿Qué debo hacer?
Martorell Aragonés A

COMUNICACIONES ORALES

NEONATOLOGÍA

- 33 ICTERICIA NEONATAL PROLONGADA Y ATRESIA DE VÍAS BILIARES, A PROPÓSITO DE UN CASO.
Vázquez Pigueiras I, Mendoza Durán M, Ferrández Berenguer MJ, Fuentes Castelló MA.
- 34 ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA ABERTURA DEL SENO PIRIFORME NASAL.
Villalba Pérez MD, Núñez Adsuara P, Jordá Sirera N, Martínez Barona S, Fernández Gilino C, Sáenz González MP, Gómez López F.
- 35 CONJUNTIVITIS NEONATAL NOSOCOMIAL: INCIDENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO
Herrero García A, Guerrero Martínez A, Arcos Machancoses JV, Parra Llorca A, Aguar Carrascosa M, Sáenz González P.

- 36 DRENAJE PERICÁRDICO URGENTE ANTE EXTRAVASACIÓN DE NUTRICIÓN PARENTERAL, EN UN RECIÉN NACIDO DE MUY BAJO PESO AL NACER.
Mendoza Durán M.R, Vázquez Pigueiras I, García Serra J, Fos Izquierdo I, Hortelano Platero V, Vázquez Gomis R.M, Quiles Durá J.L.
- 37 ENCEFALITIS HERPÉTICA NEONATAL
Sastre Morote AM, Verdezoto Intriago M, Amor Llorente M, Martínez Rodríguez L, Molina Merino A.
- 38 COLELITIASIS NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO
Juárez Osorto JM, Bartoll Alguacil E, Alberola Pérez A, Jurado Portero JC.
- 39 MANEJO DE LOS NEONATOS PROCEDENTES DE GESTANTES TOXICÓMANAS.
Pascual Estruch L, Vercher Grau A, Ferrández Berenguer M^o J, Abad Linares J, Quiles Durá JL, Vargas Torcal F.
- 40 TROMBOPENIA NEONATAL ALOINMUNE
Portolés Morales M, del Río Marina A, Guerrero Martínez A, Martínez Barona S, Molina Cambra A, Miranda Segovia F.
- 41 BEBÉ ARLEQUÍN: FORMA GRAVE DE ICTIOSIS CONGÉNITA.
Fornies Arnau MJ, García Mancebo ML, Cava Almohalla E, Taibi N, Agüera Arenas JJ, González Oliva E.
- 42 ANEMIA HEMOLÍTICA GRAVE POR ISOINMUNIZACIÓN ANTI-C
Álvarez Chamorro L, Amat Bou M, Martín Parra B, Centelles Sales I.
- 43 MENINGITIS NEONATAL POR STREPTOCOCCUS PYOGENES, UN RARO AGENTE ETIOLÓGICO DE MENINGITIS
Álvarez Chamorro L, López Sanchez C.
- 44 DISPLASIAS ÓSEAS TORÁCICAS CONGÉNITAS CON COMPRESIÓN RESPIRATORIO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS
Escobar Pirela H, Arcos Manchacoses JV, Marin Reina P, Pérez Aytes A, Cano López R, Llorens Salvador R.
- 45 CORNAJE NASAL, MÁS ALLÁ DE UN SÍNTOMA.
Castillo Gómez B, Esteban Cantó V, Frontela Losa J.
- 46 INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS. A PROPÓSITO DE UN CASO
Botella López V, Calzado Agrasot MA, Perona Hernández J.
- 47 PREVALENCIA DEL ESTREPTOCOCCO DEL GRUPO B EN RELACIÓN CON FACTORES MATERNO Y NEONATALES
Beneyto Lluch M, Canals Candela FJ, Abad Linares J, Ferrández Berenguer MJ, Pascual Estruch L, Vargas Torcal F.
- 48 PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA NEONATAL: UNA CAUSA INFRECUENTE DE DIFICULTAD RESPIRATORIA
Salas García S, Rodríguez Ramos M, Marco Hernández AV, Núñez Adsuara P, Aguilar Carrascosa M, Cortell Aznar I.

NEUROLOGÍA

- 49 TORTÍCOLIS PAROXÍSTICA BENIGNA DE LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.
Vázquez Pigueiras, I, Mendoza Durán M, Abad Linares J, Climent Forner E, Sala Sánchez G.
- 50 ACCIDENTES CEREBROVASCULARES PRENATALES DIAGNOSTICADOS EN ETAPA DE LACTANTE. REVISIÓN DE DIEZ PACIENTES.
Segura Sánchez S, Pina Jover M, Huertas Sánchez AM, Maestre Terol AC, Gómez Gosálvez F.
- 51 ATAXIAS AGUDAS, DIVERSAS ETIOLOGÍAS.
Carpena Lucas PJ, Pérez García B, Jiménez Candel MI, Rey Simón R, Pedrón Marzal G, Hervás Andrés A.
- 52 SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A PROPÓSITO DE UN CASO.
Canals Candela FJ, Beneyto Lluch M, Abad Linares J, Sala Sánchez AG, Pascual Estruch L, Vercher Grau A, Vargas Torcal F.
- 53 TERAPIA ENZIMÁTICA SUSTITUTIVA EN MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I, ¿MERECE LA PENA? DESCRIPCIÓN DE UN CASO.
Pascua Santamaría A, Sánchez Segura S, Cerdán Reina J.M, Maestre Terol A, Gómez Gosálvez F, Jadraque Rodríguez R.
- 54 PSEUDOCRISIS. APORTACIÓN DE UN CASO
Pascua Santamaría A, Sánchez Segura S, Maestre Terol A, Gómez Gosálvez F, Jadraque Rodríguez R.

- 55 MIOSISTIS ORBITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Núñez Adsuara P, Villalba Pérez MD, Rodríguez Ramos M, Salas García S, Oltra Benavent M, Harto Castaño MA.
- 56 ENFERMEDAD DE POMPE, FORMA INFANTIL. A PROPÓSITO DE UN CASO.
Toledo Morales CM, Solano Galán P, Marco Hernández A, Vitoria Miñana I, Ibiza Palacios E, Moya Bonora A.
- 57 TORTÍCOLIS PAROXÍSTICA BENIGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO.
Angelats Romero CM, Raya Jiménez MA, Kalbouza S, Marabotto Fernández MJ, Cesin González S, Sequí Canet JM.
- 58 DIFICULTAD EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS CEFALÉAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA.
REVISIÓN DE LOS CASOS EN 8 AÑOS DE UN ÁREA DE ATENCIÓN PRIMARIA.
Nos Ferreres A, Morell Úbeda C, Ferrer Vázquez M, Palomares Gimeno MJ, Fabregat Ferrer E.
- 59 EPIDEMIOLOGÍA Y MANEJO DE LOS PRIMEROS EPISODIOS DE CONVULSION FEBRIL EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL EN EL AÑO 2012.
Vázquez Pigueiras I, Mendoza Durán M, Abad Linares J, Climent Forner E, Sala Sánchez G.
- 60 MIASTENIA GRAVIS OCULAR.
Atienza Almarcha T, Gramage Tormo J, Corbalán Díaz A, Andreo Lillo P, Juste Ruiz M.
- 61 TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES CON ACTH ¿NOS ENCONTRAMOS ANTE UN FÁRMACO SEGURO?
Cano López R, Escobar Pirela H, Martínez Barona S, Tomás Vila M, Cabezuelo Huerta G, Téllez de Meneses Lorenzo MA.
- 62 SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Marco Hernández AV, Salas García S, Solano Galán P, Tomás Vila M.
- 63 IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS Y DE LA EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA ANTE UN NIÑO CON CLÍNICA DIGESTIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Pascual Estruch L, Vercher Grau A, Climent Forner E, Beneyto Lluch M, Canals Candela FJ, Vargas Torcal F.
- 64 TRASTORNOS DEL SUEÑO EN LA INFANCIA, UN RETO PARA EL PEDIATRA.
Gil Aparicio R.
- GASTROENTEROLOGÍA**
- 65 RETRASO DIAGNÓSTICO EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA.
Arcos Machancoses JV, Donat Aliaga E, Polo Miquel B, Masip Simó E, Ribes Koninckx C, Pereda Pérez A.
- 66 ESOFAGITIS POR COINFECCIÓN DE VIRUS HERPES SIMPLE TIPO 1 Y VIRUS EPSTEIN BARR.
Calzado Agrasot M, Valverde Viu P, Perona Hernández J.
- 67 ACALASIA: CASO CLÍNICO.
Moreno López N, Rodríguez Martínez C, Ferrández González M, Taibi N, Peñalver Sarmiento A.
- 68 EL ENEMIGO CAMUFLADO - SÍNDROME DE ENTEROCOLITIS INDUCIDA POR PROTEÍNAS ALIMENTARIAS (FPIES).
Fujkova J, Castillo Rukoz C, Quinzá Franqueza L, Muñoz Tormo-Figueres A, Del Castillo Villaescusa C, Pons Morales S.
- 69 ENFERMEDAD CELIACA - EVALUACIÓN DE LA REPERCUSIÓN PSICOSOCIAL.
Fujková J, Simó Jorda R, Castillo Rukoz C, Martí Martí L, Codoñer Franch P.
- 70 DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO COMO CAUSA DE INGRESO, CASUÍSTICA DE 5 AÑOS.
Abad Linares J, Beneyto Lluch M, Canals Candela FJ, Pascual Estruch L, Belenguer Font MJ, Vargas Torcal F.
- 71 COLECISTITIS POR SALMONELLA.
Martínez Arias EM, López-Prats Lucea JL, Núñez Gómez F, Martínez Costa C.
- 72 ACALASIA ESOFÁGICA PRIMARIA EN PACIENTE EN EDAD PEDIÁTRICA.
Gramage Tormo J, Martínez Rovira P, Castaño Iglesias C, Atienza Almarcha T.
- 73 REVISIÓN DE LOS CASOS DE DISFAGIA PRESENTADOS EN UN HOSPITAL COMARCAL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.
Ferrández González M, Rodríguez Martínez C, Peñalver Sarmiento A, Moreno García N, Taibi N, Ferrando Mora M.
- 74 HIPERSENSIBILIDAD DIGESTIVA A LAS PROTEÍNAS DE LA VACA Y DIAGNÓSTICOS ASOCIADOS A ESTA EN EL HOSPITAL GENERAL DE ELCHE EN LOS DOS ÚLTIMOS AÑOS.
Sánchez Vicente L, Pascual Estruch L, Vázquez Pigueiras I, Mendoza Durán MR, Beneyto Lluch M.

- 75 ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Rodríguez Ramos M, Salas García S, Nuñez Adsuara P, Cortell Aznar I.
- 76 FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO: ENFERMEDAD DE CROHN COMO POSIBILIDAD DIAGNÓSTICA.
Beneyto Lluch M, Abad Linares J, Canals Candela FJ, Climent Forner E, Ballbé Blasi M, Vargas Torcal F.
- 77 ADENITIS MESENTÉRICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ECOGRÁFICAS Y EVOLUCIÓN EN NUESTRO MEDIO.
Rico Santacruz I, Manzanera García P, Giménez Grau C, Aleixandre Blanquer F.
- 78 ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. ENTIDAD A TENER EN CUENTA.
Martínez Rovira P, García Avilés B, Garde Garde J, Juste Ruiz M, Gramage Tormo J, Mestre Ricote JL.
- 79 ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA.
Navarro Martínez M, Gilabert Martínez N, García del Cerro G, Magdaleno Fuentes I.
- 80 DOLOR ABDOMINAL EN ADOLESCENTE ¿EN QUÉ TENEMOS QUE PENSAR?
Jiménez Candel MI, Carpena Lucas PJ, Pérez García B, Rey Simón R, García Peris MM, Calvo Rigual F.

URGENCIAS

- 81 SÍNDROME DE MÜNCHHAUSEN POR PODERES.
Bea Serrano C, Ortega Sánchez MC, Núñez Gómez F, López-Prats Lucea JL.
- 82 FÁRMACOS ANTICATARRALES, ¿COMO SON VALORADOS POR LOS PADRES?
Morell Úbeda C, Nos Ferreres A, Ventura Pérez M, Ferrer Vazquez M.
- 83 TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO EN LA PUERTA DE URGENCIAS.
¿ES NECESARIO IRRADIAR?
Huertas Sánchez AM, Pascua Santamaría AE, Arsenal Cano L, Vaquer Herrero R, Del Cañizo Moreira M, Gomez De la Fuente M.
- 84 DIFICULTAD DIAGNOSTICA EN CASO DE APENDICITIS AGUDA.
Gramage Tormo J, Atienza Almarcha T, García Avilés B, Castaño Iglesias C.
- 85 HEMORRAGIAS RETINIANAS EN LACTANTE.
Lozano Pérez R, Rocamora V, Togo A, Amor M.
- 86 VOMITOS CETONÉMICOS: ¿SUERO DE REHIDRATACION, CARGA DE GLUCOSA U ONDANSETRÓN?
Martí Masanet, M, Muñoz Tormo-Figueres A, Quinzá Franqueza L, Bretón Martínez JR, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.
- 87 ACCIDENTES INFANTILES: DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA EN ZONA COSTERA.
Atienza Almarcha T, Carratalá Marco F, Gramaje Tormo J, Pastor Ferrándiz L, Juste Ruiz M.

HEMATO-ONCOLOGÍA

- 88 RETINOBLASTOMA: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ EN ATENCIÓN PRIMARIA.
Parra Llorca A, Escobar Pirela H, García Williams S, Igual Estellés L, Harto M, Balaguer Guill J.
- 89 INMUNOTERAPIA Y COMPLICACIONES INFECCIOSAS: NUEVOS RETOS DIAGNÓSTICOS Y DE MANEJO.
Juan Ribelles A, Marco Hernández AV, Arcos Machancoses JV, Fuentes Socorro C, Navarro Fernández JM, Verdeguer Miralles A.
- 90 SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO TARDÍO A LOS 4 AÑOS DE TRASPLANTE HEPATO-RENAL.
Juan Ribelles A, Parra Llorca A, Arcos Machancoses JV, Martín Benlloch J, Román Ortiz E, Mendizabal Oteiza S, Polo Miquel B.
- 91 FIBROMATOSIS INFANTILES, A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS.
Quinzá Franqueza L, Muñoz Tormo-Figueres A, Martí Masanet M, Pons Morales S, Montaner Alonso D, Bernat García J.
- 92 TUMOR CEREBRAL DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.
Navarro Gallego AB, Amat Bou M, Centelles Sales I, Martín Parra B.
- 93 HEPATOESPLENOMEGALIA Y PANCITOPENIA EN PACIENTE CON LEUCEMIA AGUDA: ¿RECAÍDA O ALGO MÁS?
García Williams S, Rodríguez Vega H, Parra Llorca A, Igual Estellés L, Fuentes Socorro C, Fernández Navarro JM, Andrés Moreno MM.
- 94 LINFADENITIS CERVICAL CON DIAGNÓSTICO DE HISTIOCITOSIS SINUSAL CON PATRÓN TIPO ROSAI-DORFMAN: PRESENTACIÓN DE UN CASO.
Schmitz K, Daza Aguilar S, Montesinos Sanchis E, Montalvo García J.

- 95 ALTERACIONES HEMATOLÓGICAS EN EL SÍNDROME DE NOONAN.
Portolés Morales M, del Río Marina A, García Williams S, Ferrer Lorente B, Fuentes Socorro C, Cabezuelo Huerta G.
- REUMATOLOGÍA-INMUNIDAD**
- 96 PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: EVOLUCIÓN CLÍNICA A LOS 6 MESES DE SEGUIMIENTO.
Castillo Rukoz C, Pons Morales S, Salido Capilla C, Fújkova J, Martí Martí L, Martí Masanet M.
- 97 HEMICOREA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UNA FIEBRE REUMÁTICA AGUDA.
Pantoja Martínez J, Gil Beltrán E, Benito Julve P, Molini Menchón N, Gregori Roig P, Ardid Encinar M, Colomer Pellicer J.
- 98 INFLIXIMAB, UNA OPCIÓN EFICAZ EN UVEÍTIS REFRACTARIAS.
Martínez Rovira P, Gavilán Martín C, Echeverría Caballeros G, Gramage Tormo J.
- 99 ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN LA PATOLOGÍA REUMATOLÓGICA INFANTIL DE UN HOSPITAL SECUNDARIO.
Gramage Tormo J, Atienza Almarcha T, Gavilán Martín C, Bernabeu González P
- 100 SOSPECHA CLÍNICA: SÍNDROME DE HIPER IgE. CUESTIONES DIAGNÓSTICAS.
Maestre Terol AC, Moral Gil L, Huertas Sánchez AM, Arsenal Cano L.
- 101 LA COJERA NO SIEMPRE ES SINOVITIS.
Cesin González SM, Kalbouza S, Pérez Verdú J, Angelats Romero CM, Marabotto Fernández MJ, Miralles Torres A.
- PATOLOGÍA INFECCIOSA**
- 102 ENCEFALITIS HERPÉTICA. LA IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA E INICIO DE TRATAMIENTO PRECOZ.
Rodilla Valenzuela S, Cervera Albenca A, González Cortés MV, Perez Iranzo A, Martín Arenós JM.
- 103 BACTERIEMIA POR SALMONELLA EN PACIENTE POLITRAUMATIZADO CON AUSENCIA DE CLÍNICA GASTROINTESTINAL.
Rodilla Valenzuela S, Cervera Albenca A, Segura Navas L, Nemesio Tordera M, Agut Agut MM, Esparza Sánchez MA.
- 104 VALOR DE LA PROCALCITONINA COMO PREDICTOR DE REFLUJO VESICO-URETERAL DE ALTO GRADO TRAS UN PRIMER EPISODIO DE INFECCIÓN URINARIA FEBRIL EN MENORES DE 4 AÑOS.
Arcos Machancoses JV, Martín Benlloch J, Juan Ribelles A, Escobar Pirela HD, Ferrer Lorente B, Domínguez Hinarejos C.
- 105 SÍNDROME ESTAFILOCÓCICO DE PIEL ESCALDADA (SEPE).
Taibi N, Peñalver Sarmiento A, Ferrandez Gonzáles M, Moreno López N.
- 106 HIDATIDOSIS MUSCULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO PEDIÁTRICO.
Ortega Sánchez MC, Núñez Gómez F, López-Prats Lucea JL, Bea Serrano C, Bordes V.
- 107 PAROTIDITIS CRÓNICA, ALGO MÁS QUE UNA VIRIASIS.
Solano Galán P, Toledo Morales C, Marco Hernandez AV, Salas García S, Arcos Machancoses JV, Oltra Benavent M.
- 108 SÍNDROME DE SHOCK TÓXICO SECUNDARIO A SOBREENFECCIÓN DE LESIONES POR VARICELA.
Morell Úbeda C, Cebrián García I, Nos Ferreres A, Redón Escartí B, Badía Mayor JL.
- 109 ADENITIS CERVICAL POR MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS A PROPOSITO DE UN CASO CLINICO.
Kalbouza S, Angelats Romero CM, Marabotto Fernández MJ, Raya Jiménez MA, Cesin González S, Sequí Canet JM.
- 110 NEUTROPENIA E INFECCIÓN POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA EN NIÑOS INMUNOCOMPETENTES: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.
Quiles Catalá A, Juan Martínez J, Martínez Porcar C, Amat Madramany A, Collado Coso B, Mora Carmona A, García Casa O, Gastaldo Simeón E.
- 111 MENINGITIS NEUMOCÓCICA Y COLECISTITIS AGUDA SECUNDARIA A INFECCIÓN GRAVE.
Delgado Vicente A, Jacobs Morales PD, Jovani Casano C.
- 112 EPIDEMIOLOGÍA DEL STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE Y ESTADO VACUNAL EN EL DEPARTAMENTO DE SALUD DE ELCHE – HOSPITAL GENERAL.
Vercher Grau A, Vizcaino Díaz C, Pascual Estruch L, Arencibia Jiménez M, López García P.
- 113 ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES CON VALOR DE PCR ALTO. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y COMPLICACIONES.

- Vercher Grau A, Pascual Estruch L, Rico Moncho L, Canals Candela F, Vizcaíno Díaz C, Vargas Torcal F.
- 114 LEISHMANIASIS VISCERAL: UNA ENTIDAD QUE NO HAY QUE OLVIDAR.
Collado Coso B, Amat Madramany A, Quiles Catala M, Dolz Gimenez L, Satorre Viejo I, González de la Rosa F, Ferrando Monleón S, Juan Martínez J, Bou Monterde R, Gastaldo Simeón E.
- 115 HEPATITIS COLESTÁSICA, TÓXICA SECUNDARIA A ESCARLATINA: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Jacobs Morales PD, Badía Mayor JL, Delgado Vicente A, Jovaní Casano C.
- 116 INFECCIONES URINARIAS DE VÍAS ALTAS: SENSIBILIDADES ANTIMICROBIANAS Y EVALUACIÓN DEL TRATAMIENTO EMPÍRICO EN NUESTRO DEPARTAMENTO DE SALUD.
Daza Aguilar S, Schmitz K, Aguilar Bacallado FJ, Chanzá Aviñó M, Lurbe Ferrer E, Montesinos Sanchis E.
- 117 ENFERMEDAD DE CHAGAS PERINATAL: SITUACIÓN Y MANEJO EN UN HOSPITAL COMARCAL.
Ruiz Miralles R, Gavilán Martín C, Ortiz de la Tabla Ducasse V, Pastor Ferrándiz L, Juste Ruiz M.
- 118 REALIZACIÓN DE RADIOGRAFÍA DE TÓRAX EN EL DIAGNÓSTICO DE NEUMONÍA COMUNITARIA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS.
Muñoz Tormo-Figueroles A, Quinzá Franqueza L, Martí Masanet M, Ballester Asensio E, Bretón Martínez JR, Codoñer Franch P.
- 119 FIEBRE PROLONGADA Y ADENOPATÍAS ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?
Pérez Sukia L, Aguado Lozano V, Rincón López E, Rodríguez Vega H, Pérez Tamarit MD, Otero Reigada MC.
- 120 DERRAME PLEURAL TUBERCULOSO: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Pastor Ferrándiz L, Atienza Almarcha T, Castaño Iglesias C, Juste Ruiz M.

ENDOCRINOLOGÍA

- 121 SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOINMUNE TIPO 2. UN CAMBIO EN EL COLOR DE LA PIEL, ¿NADA QUE SOSPECHAR?
Valverde Viu P, Montahud Posada C.
- 122 ENFERMEDAD DE GRAVES NEONATAL.
Botella López V, Calzado Agrasot MA, Perona Hernández J, Bayo Pérez A.
- 123 FEBRÍCULA PROLONGADA EN LACTANTE COMO DEBUT DE DIABETES INSÍPIDA.
Calzado Agrasot M, Mas Anton S, Botella López V, Esteban Cantó V, Montahud Posada C, Perona Hernandez J, Valverde Viu P.
- 124 DESMEDRO ASOCIADO A DEFECTO DE LÍNEA MEDIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Guerrero Martínez A, Herrero García A, Segovia Ortí R, De Mingo Alemany C, Pérez Aytés A, Ferrer Lorente B.

BIOÉTICA

- 125 PERSPECTIVA BIOÉTICA DE LA LIMITACIÓN DE INTENCIÓN TERAPÉUTICA EN PEDIATRÍA.
Tasso Cereceda M, Ausina Gómez A, Serna Arias L, Peiró Peiró AM.
- 126 ¿PINCHAMOS MUCHO A LOS NIÑOS?
Pérez García B, Jiménez Candel MI, Carpena Lucas PJ, Rey Simón R, Miralles Dolz F, García Peris M.
- 127 SEGURIDAD DEL PACIENTE ADOLESCENTE EN LAS CONSULTAS DE ATENCIÓN PRIMARIA. UNA APROXIMACIÓN PARA IMPLICAR DE FORMA ACTIVA AL ADOLESCENTE EN LA SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD DE LOS TRATAMIENTOS.
Nebot Marzal C M, Mira Solves J J, Navarro Soler I M.
- 128 ¿PROMUEVE LA ORGANIZACIÓN SANITARIA LA LACTANCIA MATERNA MIENTRAS EL LACTANTE REQUIERE INGRESO EN UN HOSPITAL?
Nebot Marzal C M, Navarro Soler I M, Mira Solves J J.
- 129 ¿ES IMPORTANTE LA BIOÉTICA PARA LA PEDIATRÍA VALENCIANA?
Nebot Marzal C M, Calvo Rigual F, Tasso Cereceda M, Ausina Gómez, Giménez Fernández P, Sanchis Calvo A, Ruipérez Cebrián C, Martín Parra B, Pérez Aytés A, Ibiza Palacios E, Martín Hortigüela E.
- 130 DESHIDRATACIÓN Y LACTANCIA MATERNA. ¿SE PUEDE DISMINUIR EL NÚMERO DE INGRESOS?
Vázquez Pigueiras I, Ferrández Berenguer MJ, Mendoza Durán MR, Vizcaíno Díaz C, Vázquez Gomis C, Quiles Durá JL, Vargas Torcal F.

PEDIATRÍA GENERAL - APARTO LOCOMOTOR

- 131 CALCIFICACIONES INTERVERTEBRALES IDIOPÁTICAS DE LA INFANCIA.
Núñez Adsuara P, López García SC, Salas García S, Rodríguez Ramos M, Oltra Benavent M, Gómez Fernández-Monte J.
- 132 HEMANGIONAS PERIORIFICIALES Y EFECTO DEL USO DE BETABLOQUEANTES TÓPICOS U ORALES PARA RESOLUCIÓN. REVISIÓN DE CASOS.
Cebrián García I, Cubells Sanchez L, Maravall M, García N, Torró M^a Isabel, Lecuona C, Febrer Bosch I.
- 133 HEMANGIOMA INFANTIL SEGMENTARIO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.
Bartoll Alguacil E, Juárez Osorto JM, Fernández Monge L, Évole Buselli M.
- 134 EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE. A PROPÓSITO DE TRES CASOS.
Zanon Ortiz S, Valiente Armero A, Bartoll Alguacil E, Ferrer Lorente MB, Cabezuelo Huerta G.
- 135 ARTROGRIPOSIS DISTAL.
Jurado Portero JC, Juárez Osorto JM, Gimeno Navarro A, Marín Reina P, Pérez Aytés A.
- 136 ESPONDILODISCITIS CLÍNICA DE APARICIÓN EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO EXPOSICIÓN DE UN CASO.
Arsenal Cano L, Segura Sanchez S, Pascua Santamaría AE, Gómez Gosalvez.

ALERGIA - NEUMOLOGÍA

- 137 *NUUESTRA EXPERIENCIA EN EL DESARROLLO DE UNA AUDITORÍA CLÍNICA PARA LA EVALUACIÓN Y MEJORA DE LA ATENCIÓN A LAS CRISIS ASMÁTICAS EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS.*
Solano Galán P, Arcos Machancoses JV, Juan Ribelles A, Marco Hernández AV, Lafuente Santodomingo I, López Andreu JA, Campos Andreu A.
- 138 MANEJO DE LAS CRISIS ASMÁTICAS: CUÁL ES NUESTRA PRÁCTICA HABITUAL.
Quinzá Franqueza L, Martí Masanet M, Muñoz Tormo-Figueres A, Pons Morales S, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.
- 139 DEBUT DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN LA ERA PRE-SCREENING.
Molina Cambra A, Martínez Barona S, Portolés Morales M, Del Río Marina A, Ferrer Lorente MB, Cabezuelo Huerta G.
- 140 MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Cesín González SM, Marabotto Fernández MJ, Fernández Calatayud A, Raya Jiménez MA, Angelats Romero CM, Collar JI.
- 141 MUCOCELE EN CELDAS ETMOIDALES EN NIÑO CON DE FIBROSIS QUÍSTICA.
Marco Hernández AV, Juan Ribelles A, Toledo Morales C, Cortell Aznar I.
- 142 INDUCCIÓN ORAL DE TOLERANCIA (IOT) ¿ HASTA CUÁNTA CLARA?
Martín Serrano, MA, Gracia Antequera M, Marco López de Lerma L, Tortajada Girbés M, Cabra Esteban B, Dah T.
- 143 INDUCCIÓN DE TOLERANCIA ORAL ASOCIADA A OMALIZUMAB EN PACIENTE CON ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA.
Domingo Triadó I, Martorell Aragonés A, Félix Toledo R, Cerdá Mir JC, De las Marinas Álvarez MD.
- 144 GRADO DE CONTROL DEL ASMA ALCANZADO EN NIÑOS ATENDIDOS EN UNA UNIDAD DE ALERGIA INFANTIL.
Ceán-Cabrera L, García-Serra J, Ballbè Blasi M, Mendoza Durán M, Garde Garde JM.

MISCELÁNEA

- 145 ENFERMEDAD DE COATS AVANZADA EN LACTANTE .
Delgado Vicente A, León Ibáñez L, Jovani Casano C, Sorlí Clemente E.
- 146 GLUCOGENOSIS V EN DOS HERMANOS CON MIOGLOBINURIA E INTOLERANCIA AL EJERCICIO.
Peralto Vázquez A, Pantoja Martínez J, Marco Lattur JM, San Millán Tejado B, Navarro Fernández-Balbuena C, Molini Menchón N.
- 147 ALCOHOLEMIA COMO TRATAMIENTO DE LA INTOXICACIÓN POR PINTURAS INDUSTRIALES.
Cano López R, Martínez Barona S, Herrero García A, Escobar Pirela H.
- 148 ANÍS ESTRELLADO, UNA SOLUCIÓN Y UN PROBLEMA.
Clavijo Pendón A, Vilaplana Cantó J, Landa Rivera L, Gea Ros J, Squittieri C, Herranz Y, Gómez A, Pérez P, Pérez J.
- 149 HIPERPLASIA EPITELIAL FOCAL (ENFERMEDAD DE HECK). A PROPÓSITO DE UN CASO.
Fernández Monge L, Bartoll Alguacil E, Juárez Osorto JM, Évole Buselli M.

SUMARIO

Volumen 33
Año 2013

- 150 SÍNDROME DE PALLISTER-KILLIAN.
Atienza Almarcha T, Gramage Tormo J, García Avilés B, Carratalá Marco F.
- 151 SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE.
Marabotto Fernández M.J, Cesín González S.M, Melgar Perez J, Escrig Fernández R, Kalbouza S, Angelats Romero CM.
- 152 ENFERMEDAD DE CASTLEMAN: A PROPÓSITO DE UN CASO.
Arcos Machancoses JV, Marco Hernández AV, Solano Galán P, Oltra Benavent M, Monteagudo Montesinos E.

- 153 ÍNDICE ALFABÉTICO DE AUTORES

La situación económica actual nos compromete a realizar un gran esfuerzo para conseguir la mayor eficiencia en nuestra actividad profesional dedicada al cuidado de la salud de los niños de la Comunidad Valenciana.

En la consecución de este objetivo la Sociedad Valenciana de Pediatría está comprometida en dos tareas importantes: colaborar en la formación continuada de los Pediatras y colaborar con las autoridades sanitarias para conseguir las mejores condiciones con las que puedan desarrollar plena y satisfactoriamente su actividad profesional.

La Secretaria Autonómica de la Agencia Valenciana de Salud ha creado la Comisión de Gestión Sanitaria en Atención Primaria con el objetivo de revisar y actualizar las "Líneas estratégicas de mejora en Atención Primaria" elaboradas en 2006, avanzar en la integración asistencial con Atención Especializada y mejorar la capacidad de resolución de Atención Primaria. Este proyecto en el que va a participar nuestra Sociedad en colaboración estrecha con la Asociación Valenciana de Pediatría de Atención Primaria va a suponer una mejora en la calidad de la atención primaria de la que se van a beneficiar los niños de nuestra Comunidad.

Estamos actualmente ante el gran reto que supone la crisis económica y frente a ella hay que aprovechar con eficiencia los recursos sanitarios. Tenemos unos recursos que son nuestros y que nadie nos puede arrebatar, son nuestros conocimientos y estamos en el derecho y en la obligación de mejorarlos y acrecentarlos para atender con mayor eficiencia a nuestros niños.

Este año se inicia el 4º Curso del Plan de Actualización de Pediatría que organizamos conjuntamente con la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud. Se ha iniciado la cuarta edición, que consta de 17 cursos que constituyen un programa reglado de formación continuada integral para la actualización en los principales aspectos preventivos, diagnósticos y terapéuticos de la patología pediátrica en atención primaria.

Se han desarrollado con un notable éxito de participación. En las tres primeras ediciones, a lo largo de tres años, se han matriculado un total de 3031 alumnos en

los diferentes cursos del Plan de Actualización.

A pesar de los ajustes económicos tenemos el compromiso por parte de la Dirección de la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud de continuar con el Plan de Actualización al menos durante el próximo curso 2014, incorporando nuevos temas y contenidos. Para facilitar el total cumplimiento por la mayoría de los alumnos, los nuevos cursos se programaran en formato exclusivamente "on line", salvo para aquellos que por sus contenidos sea imprescindible completar con una sesión práctica presencial.

Esta oferta docente la hemos completado con la organización del I Curso de Formación Práctica en Pediatría cuyos objetivos son proporcionar información actualizada sobre los principales motivos de consulta en Atención primaria, ofrecer una visión práctica para el abordaje diagnóstico y terapéutico y aportar criterios de derivación hacia la atención especializada. Este primer curso se ha dedicado al trastorno por déficit de atención e hiperactividad, patología digestiva, radiología pediátrica y manejo práctico de la vacunación en el niño.

La vacunación es una de las herramientas terapéuticas más valiosas que disponemos para mejorar la salud de nuestros niños y el pediatra tiene un papel determinante en la administración y el grado de cobertura de las vacunaciones.

Ante los constantes cambios en la epidemiología de las enfermedades infecciosas, la aparición de nuevas vacunas, y modificación de las pautas de vacunación actuales, los pediatras necesitamos estar actualizados y con una información científica de calidad, que nos permita afrontar con seguridad los retos que se nos plantean en nuestro trabajo diario, ofreciendo a nuestros pacientes una información veraz de las vacunas sistemáticas y no sistemáticas, y también, en aquellas situaciones especiales, donde la administración de las vacunas tiene un gran beneficio en la salud de los niños. Para facilitar esta importante tarea la Junta Directiva de la Sociedad Valenciana de Pediatría ha aprobado recientemente la constitución del Grupo de Trabajo de Vacunas nombrando coordinadora a la Dra. Maria Desamparados Garcés Sanchez que se en-

cargará de organizarlo y dirigirlo.

El pasado Congreso realizado en Benicassim, esplendido, resultó un gran éxito científico y de participación y quiero felicitar por ello a la Presidenta del Comité organizador Dra. Irene Centelles y a la Presidenta del Comité Científico Dra. Mónica Cubo

El próximo Congreso que es el XXIX Congreso de nuestra Sociedad se celebra siguiendo el orden marcado por los estatutos en la provincia de Alicante concretamente en la encantadora ciudad de Elche.

La intención de la Junta Directiva es garantizar la sostenibilidad de nuestros Congresos adaptándonos a las actuales circunstancias económicas y para ello se han realizado cambios en su organización que permitan reducir costes y facilitar la asistencia, manteniendo su contenido e interés científico y formativo.

El comité organizador del presente Congreso está presidido por el Dr. Jesús Garde, el comité científico por la Dra. Simona Mas y su gran esfuerzo e ilusión merecen el mayor reconocimiento por parte de nuestros socios

Se celebrará en un solo día, en sábado, para facilitar la asistencia evitando la solicitud de permisos que cada vez serán más restrictivos y la sede será una ins-

titución pública en este año el Hospital del Vinalopó de Elche a cuya Gerencia tenemos que agradecer que nos haya facilitado las magníficas instalaciones de su Hospital para celebrar nuestra reunión anual.

El programa y el Boletín se editaran exclusivamente en formato electrónico, habiéndose obtenido del Centro Nacional Español el ISSN para la versión digital del "Boletín de la Sociedad Valenciana de Pediatría" lo que permite equiparlo a la versión en papel a efectos de curriculum.

En el programa como en otros años queremos dar la mayor importancia a la presentación de los trabajos científicos de nuestros socios a través de las comunicaciones y la Junta Directiva ha decidido dedicar los Congresos a temas monográficos, este XXIX Congreso a la Patología Alérgica Pediátrica.

Tenemos que agradecer a la industria farmacéutica su gran apoyo a las labores de formación y docencia de la Sociedad Valenciana de Pediatría conscientes del gran esfuerzo que significa su colaboración en las circunstancias actuales.

Pero el futuro de nuestro Congreso Anual depende fundamentalmente de la asistencia y participación activa de los socios.

Antonio Martorell Aragonés

Presidente de la Sociedad Valenciana de Pediatría

Con este boletín me despido de vosotros como directora de la revista. Ha sido una aventura que ha durado 4 años y que espero que haya sido tan positivas para todos como lo ha sido para mí. He intentado modernizar y aportar cambios al Boletín, el más importante el de este último número: ya tenemos una revista digital. Esto implica que no existe el Boletín en papel, pero continua siendo una publicación oficial a la que todos podéis acceder a través de nuestra web (<http://www.socvaped.org>). Con esto, la Sociedad Valenciana de Pediatría pone su granito de arena para la conserva-

ción del medio ambiente y, a demás, nos supone un ahorro en los actuales tiempos de crisis.

Por último, quiero resaltar como cada año ha ido aumentando de forma significativa el número de comunicaciones presentadas la congreso y , por tanto, el número de artículos del Boletín. Gracias a todos por vuestro trabajo, sin vuestros artículos no habría revista.

Un abrazo a todos. Nos vemos en el congreso.

Belén Fernández Tudela

Directora del Boletín

MEMORIA DE CURSO ACADÉMICO 2012-2013

La Sesión Inaugural del Curso Académico, se celebró el 16 de octubre de 2012, en el Colegio Oficial de Médicos de Valencia, con el desarrollo de un Simposio sobre Dermatología Pediátrica: "AVANCES EN DERMATOLOGÍA PEDIATRICA: DE LA TEORIA A LA PRACTICA" en el que participaron los Dres. Antonio Torrel Fernández, Jefe de Servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital Niño Jesús de Madrid y Antonio Martorell Calatayud de la Unidad de Dermatología Pediátrica del Hospital de Manises.

En dicha sesión se hizo entrega de las acreditaciones de las Becas de Corta Estancia para Residentes de Pediatría del año 2011 a los Dres. D^a Soledad Caballero Balanza, D^a Ana Isabel Edo Monfort, D^a Silvia Escolano Serrano, D. Alejandro Fernández Calatayud y D^a Gema M^a Pedrón Marzal.

La Sociedad Valenciana de Pediatría y la Escuela Valenciana de Estudios de la Salud (EVES), con el fin de promover y facilitar la Formación Continuada de los Pediatras de la Comunidad Valenciana han organizado el PLAN DE ACTUALIZACIÓN DE PEDIATRIA. Dicho Plan tiene una duración de 4 años, consta de 18 Cursos, de los que cada Pediatra puede elegir 4 cursos por año. Los Cursos tienen un módulo on line y un módulo presencial en formato de taller práctico de 5 horas a cerca de los contenidos del módulo on line. Estos Cursos están acreditados por la Comisión de Formación Continuada y su valoración correspondiente para el desarrollo de la carrera profesional.

Los Cursos realizados en 2012, son:

ACTUALIZACIÓN EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: JOSE IGNACIO CARRASCO)

ACTUALIZACIÓN EN CIRUGÍA Y ORTOPEDIA PEDIATRICA (Coordinadores: Cirugía: ANA LOPEZ y Ortopedia: JOSE RICARDO EBRI)

ACTUALIZACIÓN EN ALERGIA PEDIATRICA. (Coordinador: ANTONIO MARTORELL)

ACTUALIZACIÓN EN DERMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: ISABEL FEBRER)

ACTUALIZACIÓN EN ENDOCRINOLOGIA PE-

DIATRICA. (Coordinadora: FRANCISCA MORENO)

ACTUALIZACIÓN EN HEMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: RAFAEL FERNANDEZ DELGADO)

ACTUALIZACIÓN EN INFECTOLOGIA Y VACUNAS EN PEDIATRIA. (Coordinador: JAVIER DIEZ)

LA IMAGEN EN PEDIATRIA. (Coordinador: JESÚS ESTEBAN)

ACTUALIZACIÓN EN OBESIDAD Y RIESGO CARDIOMETABÓLICO. (Coordinadora: FRANCISCO AGUILAR)

ACTUALIZACIÓN EN NEONATOLOGÍA. (Coordinador: MAXIMO VENTO)

ACTUALIZACIÓN EN NEUMOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: AMPARO ESCRIBANO)

ACTUALIZACIÓN EN NEUROLOGIA PEDIATRICA. (Coordinador: FERNANDO MULAS)

ACTUALIZACIÓN EN GASTROENTEROLOGIA Y NUTRICIÓN PEDIATRICA. (Coordinadores: Nutrición: JAIME DALMAU y Gastroenterología: PILAR CODOÑER)

ACTUALIZACIÓN EN ODONTOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadores: MIGUEL LAIRÓN Y FRANCISCA MARÍN)

ACTUALIZACIÓN EN OFTALMOLOGIA Y PATOLOGIA ORL PEDIATRICA. (Coordinadores: Oftalmología: PEDRO SANZ y ORL: JOSE DALMAU)

ACTUALIZACIÓN DE PROGRAMAS DE SALUD EN PEDIATRIA. (Coordinador: FRANCISCO JAVIER SORIANO)

ACTUALIZACIÓN EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. (Coordinador: JUAN ARAGÓ)

ACTUALIZACIÓN EN REUMATOLOGIA PEDIATRICA. (Coordinadora: INMACULADA CALVO)

Estos Cursos han sido gratuitos para los miembros de la Sociedad Valenciana de Pediatría.

También se han realizado las siguientes actividades:

En ALICANTE: NO TENGO DATOS

En CASTELLÓN: NO TENGO DATOS

En VALENCIA:

En el colegio Oficial de Médicos de Valencia se ha desarrollado el I CURSO DE FORMACIÓN PRÁCTICA EN PEDIATRÍA, en el que se han realizado 5 Talleres teórico-prácticos, los cuales son:

24 de enero de 2013: TALLER DE PATOLOGÍA NEUROLÓGICA EN ATENCIÓN PRIMARIA. TDAH (trastorno por déficit de atención e hiperactividad): enfoque multidisciplinar, a cargo de las Dras. Mercedes Benac Prefaci, Gemma Ochando Perales y Angela Navarro Campoy.

14 de febrero de 2013: TALLER DE RADIOLOGÍA PEDIÁTRICA EN ATENCIÓN PRIMARIA, a cargo del Dr. Héctor Cortina Orts.

7 de marzo de 2013: TALLER DE PATOLOGÍA DIGESTIVA EN ATENCIÓN PRIMARIA, a cargo de los Dres. Pedro Polo Martín y Miguel Calabuig Sánchez.

11 de abril de 2013: TALLER DE RADIOLOGÍA PEDIÁTRICA EN EL SERVICIO DE URGENCIAS, a cargo del Dr. Héctor Cortina Orts.

25 de abril de 2013: TALLER DE MANEJO PRÁCTICO DE LA VACUNACIÓN EN EL NIÑO a cargo de la Dra. Mara Garcés Sánchez.

En este curso se han celebrado en Valencia los siguientes cursos organizados por nuestros socios y avalados por la Sociedad Valenciana de Pediatría:

1.- CURSO DE ACTUALIZACIÓN EN PEDIATRÍA 2012-2013

ORGANIZA: SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL LLUÍS ALCANYÍS. XÀTIVA

DIRECTORES DEL CURSO:

Fernando Calvo Rigual. Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital de Xàtiva

Aurelio Hervás Andrés. Facultativo Especialista de Distrito. Hospital de Xàtiva

Ramón Ródenas Bravo. Pediatra del Centro de Atención Primaria de Xàtiva.

2.- XVIII Curso de Avances en Pediatría, dirigido por el Dr. Ignacio Manrique:

3.- XV Curso internacional de actualización en neuropediatría y neuropsicología infantil. Dirigido por el Dr. Fernando Mulas

Cómo ya es habitual, 25 y 26 de Octubre de 2012, se celebraron en Valencia las XIII Jornadas sobre Vacunas en Atención Primaria, que fueron organizadas por la Sociedad Valenciana de Pediatría y la Sociedad Valenciana de Medicina Familiar y Comunitaria, con la colaboración de la Consellería de Sanitat, las cuales contaron con una gran participación de nuestros asociados.

El día 15 de junio de 2013 se celebra en Elche el XXIX Congreso de la Sociedad Valenciana de Pediatría, cuyo programa científico incluye, en la tarde del día 14, como actividades Precongreso, los Talleres Prácticos sobre “Reanimación Cardiopulmonar Neonatal”, “Manejo práctico de la inmunoterapia en atención primaria” y “Dermopatías más frecuentes en pediatría”. En la jornada del día 15 de junio, por la mañana se desarrolla una MESA REDONDA sobre ENFERMEDADES ALÉRGICAS EN ATENCIÓN PRIMARIA, moderada por el Dr. Jesús M^a Garde Garde, dos Sesiones de Comunicaciones Orales y durante la tarde dos nuevas sesiones de Comunicaciones Orales y la “Reunión con el experto” sobre “Enfermedades alérgicas en pediatría ¿Qué debo saber? ¿Qué debo hacer?” a cargo del Dr. Antonio Martorell Aragón

Como en años anteriores se han concedido Becas a los Residentes que presentan comunicaciones y se otorgarán los Premios de la SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA a las mejores Comunicaciones presentadas al Congreso.

Valencia, Junio 2013

Dr. Rafael Vila Martínez

Secretario de la Sociedad Valenciana de Pediatría

XIX CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE PEDIATRÍA

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente:

Jesús M^a Garde Garde

Vocales:

Simona Más Antón
Belén García Avilés
Jenaro Jover Cerdá
Mercedes Juste Ruiz
Fernando Vargas Torcal
Manuel Claver Durán
Fernando Goberna Burguera
Juan Pérez Pérez
Luis Santos Serrano
Pascual Escribá

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidente:

Simona Más Antón

Vocales:

Belén García Avilés
Jesús M^a Garde Garde
Isabel Rubio Díaz
Pablo Giménez
Cristina Montahud
Miguel Angel Fuentes
Pilar Valverde Vin
Luis Moral Gil
Caridad Tapia Collado

SUMARIO

MESA REDONDA

ENFERMEDADES ALÉRGICAS EN ATENCIÓN PRIMARIA

- Infecciones de repetición en el niño. Orientación clínica para el diagnóstico precoz de una inmunodeficiencia
- Cómo controlar a los 100 niños asmáticos de mi cupo: más allá de las guías clínicas
- Anafilaxia: ¿Sabemos reconocerla? ¿Sabemos manejarla?

REUNIÓN CON EL EXPERTO

- Enfermedades alérgicas en Pediatría: ¿Qué debo saber? ¿Qué debo hacer?

COMUNICACIONES ORALES

ENFERMEDADES ALÉRGICAS EN ATENCIÓN PRIMARIA

Aproximación al niño con infecciones recurrentes.

Mestre Ricote JL.

Hospital Universitario San Juan. Alicante.

INTRODUCCIÓN

Un motivo habitual de consulta pediátrica es el niño con infecciones recurrentes. Éstas pueden ser banales pero frecuentes en número, graves o demasiado duraderas, asociadas a complicaciones inusuales o necesitar de tratamientos agresivos. Las causas para ello podemos clasificarlas en 4 grupos con diferente prevalencia:

- I.- Niño normal.
- II.- Niño atópico.
- III.- Niño con un proceso crónico o de base no inmunológico.
- IV.- Niño con una inmunodeficiencia primaria (IDP) o secundaria (IDS).

La mayoría de niños que presentan infecciones recurrentes, sobre todo si se localizan en un órgano o sistema, tendrán un problema alérgico o anatómico, más que un problema inmunitario. En las figuras 1 y 2 podemos ver la evolución según la edad de los niveles de inmunoglobulinas y linfocitos.

Resumiendo:

1. Las manifestaciones de las enfermedades infecciosas se deben no solo al germen causal sino también a su interacción con el sistema inmunitario del huésped.
2. Estos dos hechos serán los responsables de que se produzca una enfermedad aguda, crónica o nada.
3. La respuesta inmune del niño es “EDAD-DEPENDIENTE”.
4. El estado inmunitario del niño viene modificado por factores maternos transferidos en el periodo intrauterino y luego por la leche materna. Por eso son más propensos a las infecciones, los prematuros y los no alimentados al pecho.
5. No obstante las Inmunodeficiencias Primarias son enfermedades especialmente pediátricas, como refleja la figura 3 en el origen del Servicio que registra el caso de una Inmunodeficiencia Primaria (IDP).

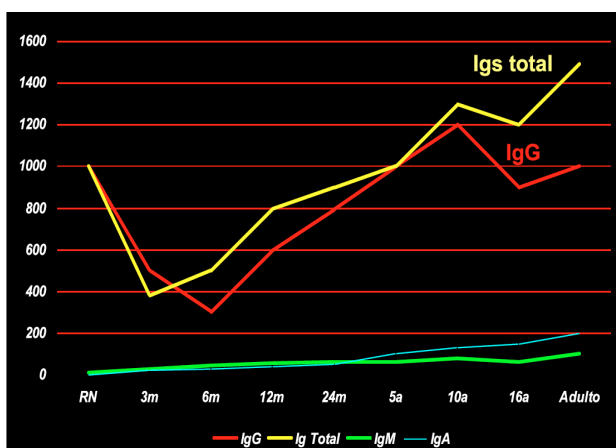


Figura 1: Niveles de Inmunoglobulinas según edad

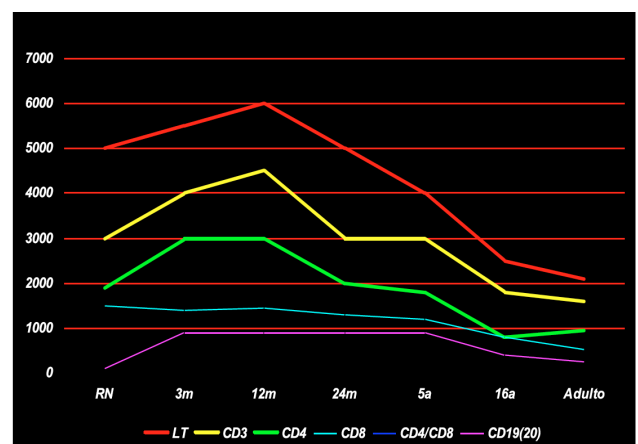


Figura 2: Poblaciones linfocitarias según edad

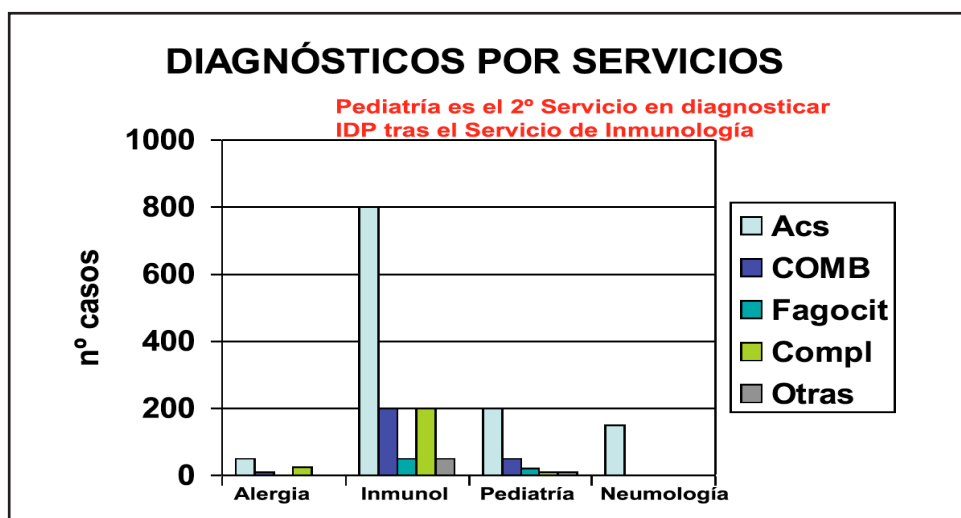


Figura 3: Diagnósticos de IDP por Servicios

CLASIFICACIÓN DEL NIÑO CON INFECCIONES RECURRENTE

I.-EL NIÑO NORMAL (“Niño catarroso”, “niño con mala suerte”)

Representa más de la mitad de los casos de niños con infecciones recurrentes (figura 4). El número de procesos infecciosos varía con cada niño, pero un niño sano normal puede tener según circunstancias una media de 4 a 8 infecciones respiratorias al año con una duración inferior a 8 días. Sin embargo se considera “normal” hasta 15 días de duración, es decir “un niño normal puede estar casi la mitad del año con procesos infecciosos benignos” e incluso hasta 12 episodios, dependiendo de las circunstancias ambientales del niño (número de hermanos, guardería, tabaquismo familiar, etc).

La mayoría de estas infecciones son de origen vírico y de vía respiratoria superior y no más de una neumonía o dos otitis media no complicadas en sus tres primeros años de vida.

Estos niños siguen un desarrollo somatométrico y neurológico normal, responden rápidamente al tratamiento adecuado y están sanos entre los procesos intercurrentes. Siendo su exploración física, fenotipo y tests de laboratorio normales.

II.- EL NIÑO ATÓPICO

Un 20-30% de niños con procesos infecciosos repetidos tienen una enfermedad atópica. La rinitis alérgica

persistente o el asma se confunde frecuentemente con procesos infecciosos. Y muchos de ellos desarrollan tos y sibilantes con las infecciones víricas respiratorias y muchas veces son diagnosticados de bronquitis o neumonías, que además responden más a los antibióticos.

También estos pacientes tienen mayor susceptibilidad a la sinusitis, otitis secretoras, laringitis, y por ello habitualmente tienen una historia de infecciones repetidas en estas localizaciones. Pero al igual que el niño normal, su desarrollo somático y neurológico es correcto y suelen tener estigmas atópicos en la exploración o en sus antecedentes familiares.

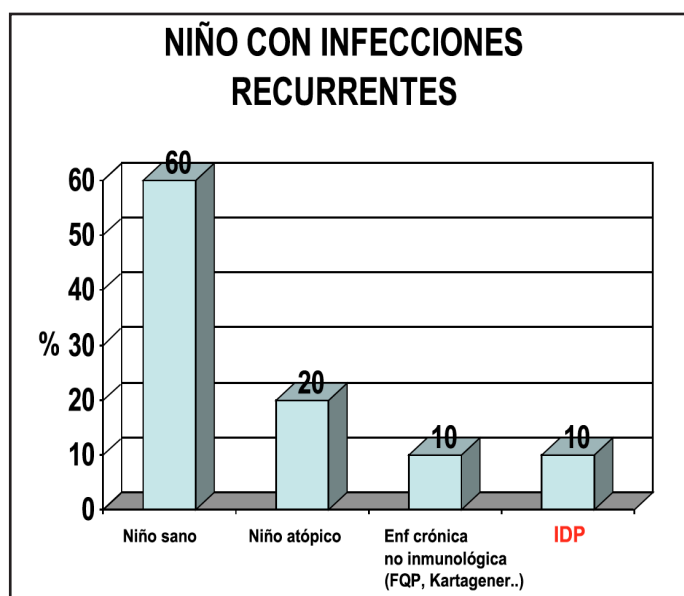


Figura 4: Grupos causales de infecciones recurrentes en niños

III.- EL NIÑO CON UNA ENFERMEDAD CRÓNICA NO INMUNOLÓGICA

Representa aproximadamente el 10% de los casos y suelen ser niños con problemas de crecimiento y desarrollo y datos exploratorios o analíticos de su proceso de base, como puede ser una fibrosis quística, reflujo gastroesofágico, cardiopatía congénita, síndrome de aspiración crónica, entre muchas otras condiciones (tabla 1).

Etiología no inmunológica de infecciones recurrentes en el niño	
INFECCIONES URINARIAS	INFECCIONES DEL SNC
- Estenosis de uretra	- Fístula de LCR
- Litiasis renal	- Malformaciones
- Reflujo vésico-ureteral	- Válvulas de derivación VP
- Compresiones extrínsecas	- Fracturas
- Cuerpos extraños	
INFECCIONES RESPIRATORIAS	INFECCIONES DIVERSAS
- Hipertrofia de adenoides o amígdalas	- Diabetes mellitus
- Estrechez de las vías aéreas	- Galactosemia
- S cilios inmóviles	- Déficit de alfa-1-antitripsina
- Cuerpo extraño	- Drepanocitosis
- Fibrosis quística	- Anesplenía: funcional u orgánica
- Fístula tráqueo-esofágica	- Neoplasias (leucemias...)
	- Malnutrición
	- Quemaduras
	- Dermatitis atópica

Tabla 1: Etiología no inmunológica de las infecciones recurrentes en niños

IV.- EL NIÑO INMUNODEFICIENTE

El 10% de los niños con infecciones recurrentes tendrán un defecto en uno o varios componentes del sistema inmunitario innato (no precisa de exposición al antígeno) y/o adaptativo. Al primero pertenecen las células fagocíticas y el sistema del Complemento y al segundo los linfocitos B (inmunidad humoral o por anticuerpos) y los linfocitos T (inmunidad celular), aunque han sido identificados muchos otros defectos del sistema innato o natural como defectos en receptores Toll-like, problemas en los cilios, etc.

Las **Inmunodeficiencias Primarias (IDP)** son pues:

- Un grupo de enfermedades raras del sistema inmunitario
- Precisan mantener un alto índice de sospecha: “de-

masiadas infecciones” por patógenos normales, infecciones recurrentes o crónicas difíciles de erradicar e infecciones oportunistas o por gérmenes no habituales

- Las medidas preventivas frente a oportunistas son esenciales
- El tipo de infecciones sufridas proporciona una valiosa información sobre la rama del sistema inmune afectado
- A menudo, puede aproximarse bien el diagnóstico con sencillas pruebas de laboratorio: hemograma, bioquímica, Rx. Tórax y/o senos paranasales y la cuantificación de inmunoglobulinas séricas
- Habitualmente son enfermedades hereditarias, congénitas y de origen genético
- Prácticamente el 70% se van a deber a defectos en la Inmunidad Humoral, aunque en realidad la respuesta inmune es un “todo” implicado (figura 5).

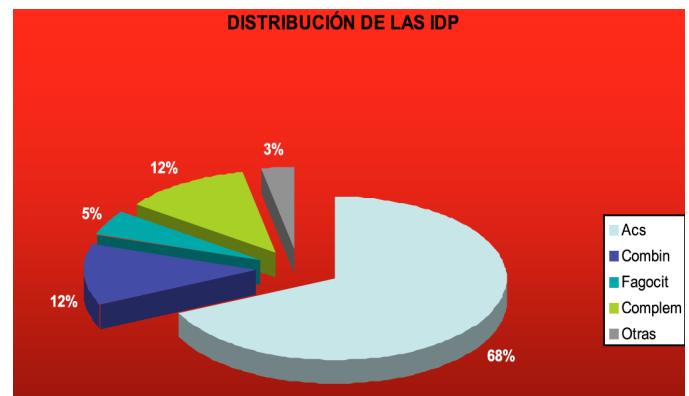


Figura 5: Distribución causal de las IDP

No debemos olvidar la existencia de inmunodeficiencias secundarias (IDS) por enfermedades o tratamientos que predisponen o representan un estado de inmunodeficiencia funcional o cuantitativa del niño (tabla 2).

Inmunodeficiencias secundarias
• Infecciones: HIV, EBV, mycobacterias, CMV, Cryptococcus, Leishmania
• Neoplasias: Leucemias y linfomas
• Yatrogénicas: QT, IS, RT, corticoides, anticomiciales, mielosupresión como reacción adversa a fármacos
• Enfermedad inflamatoria sistémica: LES, AR, Sarcoidosis...
• Pérdida de proteínas: Enteropatía, linfangiectasia, nefrosis..
• Malnutrición (Hipovitaminosis A, déficit de biotina, de B12)
• Otras: Asplenia, fracaso renal, diabetes mellitus, hepatopatía grave, Síndrome alcohólico fetal

Tabla 2: Inmunodeficiencias secundarias (IDS)

TIPOS DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS (IDP)

Aunque reconocidas más de 120 defectos genéticos asociados a IDP cuya prevalencia está en aumento (figura 6), solo un número pequeño de ellas representa la casi totalidad de los casos registrados (figura 7) como refleja el Registro Español de Inmunodeficiencias Primarias (REIDP).

REGISTRO ESPAÑOL DE IDP

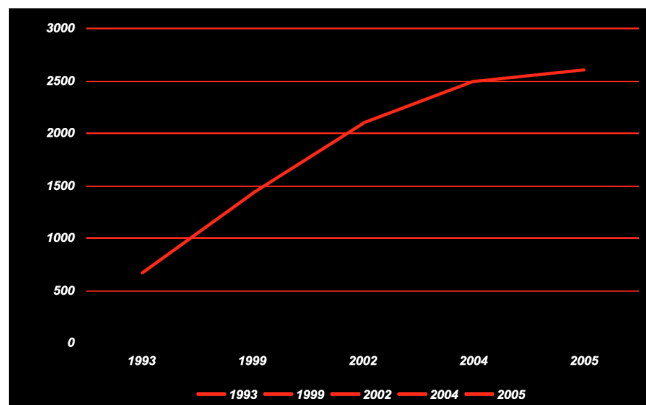


Figura 6: REIDP

Así pues, el déficit selectivo de IgA, y la inmunodeficiencia variable común (IDVC) representan las dos entidades más frecuentes diagnosticadas y cuyas definiciones reflejamos en la tabla 3.

(AG = Agammaglobulinemia ligada al X (LX o autonómico recesiva AR)

(IDVC = Inmunodeficiencia variable común)

DIAGNÓSTICOS DE IDP MÁS REGISTRADOS

12 SÍNDROMES representan el 90% de los casos

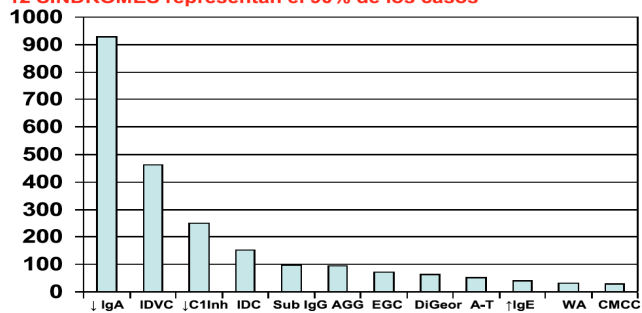


Figura 7: Diagnósticos registrados de IDP

DEFINICIONES

- I. DÉFICIT DE IgA**
 - IgA sérica < 7 mg/dL
 - Normalidad de IgG, IgM e IgE
 - Normal respuesta de IgG a las vacunas
- II. AG-LX (BRUTON)**
 - CD19 < 2% (linfocitos B)
 - Mutación Btk
 - Con /sin mutación Btk en neutrófilos o monocitos
- III. AG-AR**
 - CD19 < 2% (linfocitos B)
 - IgG, IgA e IgM séricas < 2 DS para su edad
 - Negativo para la mutación Btk, Igα, Igβ, cadena pesada μ, Vpreβ y λ5/14.1
- IV. IDVC**
 - IgG, IgM, IgA sérica < 2 DS para su edad
 - Ausencia de isohemaglutininas
 - Pobre respuesta a vacunas

Tabla 3: Definiciones de las principales IDP

COMO RECONOCER A UN NIÑO CON UNA IDP

Son clásicos los 10 signos y síntomas de alarma para sospechar que un niño con infecciones recurrentes pueden tener una IDP (tabla 4), que han sido revisados recientemente, añadiendo síntomas o signos como:

- Diarrea crónica.
- Complicaciones con la administración de vacunas vivas.
- Heridas que no cicatrizan.
- Linfopenia persistente.
- Autoinmunidad no explicada.
- Alteraciones fenotípicas.

Un estudio realizado en 563 niños encuentra que la Hª Familiar de IDP fue el factor predicativo más importante para padecer una IDP. Adicionalmente la necesidad de antibióticos intravenosos para sepsis y el fallo de medro fueron fuertes indicadores de IDP por alteraciones de los neutrófilos o por defecto en los linfocitos T respectivamente. Otros hechos sugestivos de IDP son la hipocalcemia con/sin crisis, las cardiopatías congénitas sobretodo truncales, la ausencia de silueta tímica y el retraso en la caída del cordón umbilical.

Un aumento en el número de IDP ha sido identificado y algunas de ellas como la IDSC (inmunodeficiencia severa combinada) puede ser rápidamente mortal si no se diagnostica precozmente, de ahí que en algunos países como EEUU se aboga por su cribado neona-

tal incluso en prematuros y siempre mantener un alto índice de sospecha, al igual que en las enfermedades metabólicas.

Síntomas y signos de alarma de una IDP: Los 10 signos de sospecha de IDP de la Cruz Roja Americana	
Historia médica	Examen físico
-8 o más otitis al año	-Retraso del crecimiento
-2 o más sinusitis serias en el año	-Ausencia de amígdalas o nódulos linfoides
-2 o más neumonías en el año	-Lesiones cutáneas: Telangiectasias, petequias, eczemas severos, etc
-2 o más infecciones profundas en el año o de localización no habitual	-Ataxia (con telangiectasias)
-Infecciones recurrentes cutáneas profundas o abscesos en órganos	-Candidiasis bucal después del primer año de vida
-Necesidad frecuente de utilizar medicación (antibióticos) intravenosa para curar las infecciones	-Úlceras bucales
-Encefalitis crónica. LES	
-Infecciones por organismos no habituales u oportunistas	
-Historia familiar de ID	
-Infecciones tras vacunas virus vivos	

Tabla 4: Los 10 signos y síntomas de alarma

La más actualizada versión de los 10 signos de alarma (tabla 4), desarrollada por la Jeffrey Model Foundation Medical Advisory Board es la siguiente:

- 1.- ≥ 4 nuevas otitis en un año
- 2.- ≥ 2 sinusitis graves en un año
- 3.- ≥ 2 meses de tratamiento antibiótico oral sin respuesta significativa
- 4.- ≥ 2 neumonías en un año
- 5.- Fallo para crecer o ganar peso normalmente
- 6.- Abscesos profundos de piel u de un órgano de ca-

rácter recurrente

- 7.- Muguet o micosis cutánea persistentes
- 8.- Necesidad de antibioterapia intravenosa para resolver infecciones habituales
- 9.- ≥ 2 infecciones profundas, incluyendo la septicemia
- 10.- Una historia familiar de IDP

Un dato a destacar es la edad al diagnóstico, cuyo retraso nos hace incidir aún más en la necesidad de tener siempre presentes estas enfermedades y que con datos simples como la Hª familiar y los signos de aler- ta podemos anticipar perfectamente (tabla 5).

EDAD AL INICIO Y TIPO DE IDP

Un aspecto importante para la orientación diagnóstica de una IDP es la edad en la que el niño empieza a tener síntomas clínicos (tabla 6).

Edad al diagnóstico de la IDP	
• I. VARIABLE COMÚN:	2- 82 años
• DEFICIENCIA DE IgA:	1- 77 años
• Hiper IgM:	< 1- 35 años
• I. COMBINADA SEVERA:	1- 4 años
• ATAXIA-TELANGIECTASIA:	1- 13 años
• WISKOTT-ALDRICH:	1- 10 años
• SÍNDROME DE Hiper IgE:	1- 48 años
• ENF GRANULOMATOSA CRÓNICA:	1- 40 años
-75% de las IDP son diagnosticadas en < 13 años	
-Mediana de edad al diagnóstico es de 5 años	

Tabla 5: Edad al diagnóstico de las IDP

$\leq 6^{\circ}$ meses	6 meses- 2años	2 – 6 años	≥ 6 años
-Precoz inicio de graves infecciones	-Pueden ser las anteriores	-Cualquiera de las anteriores	-Inusual presentar infecciones recurrentes más allá de los 6 años
-Neutropenia congénita	-Deficiencia congénita de anticuerpos (por la desaparición de los maternos)	-IDS (nefrosis, neoplasias, malabsorción..)	-En adolescentes considerar VIH y otras enfermedades de transmisión sexual
-Defectos de adhesión leucocitaria		-Deficiencia selectiva de anticuerpos	-Defectos del complemento o de la inmunidad innata
-ID Severa Combinada		-Déficit de IgA	-Autoinmunidad
- Síndrome de DiGeorge			
-Defectos en transducción de TLR3			

Tabla 6: Edad al inicio y sospecha del tipo de IDP

Todavía y según datos de la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias, un 70-80% de pacientes aún están sin diagnosticar.

LOCALIZACIONES DE LA INFECCIÓN

- Vía respiratoria superior e inferior
- Mucosas
- SNC
- Abscesos
- Infecciones recurrentes y/o crónicas del tracto digestivo sugieren déficit selectivo de IgA o una IDVC
- Persistencia o cronicidad de una infección usualmente banal (PB19, Mycoplasma...)

En la tabla 7 se exponen las principales presentaciones clínicas de las IDP.

Tipo de IDP	Historia típica de infecciones
DEFECTO INMUNIDAD CELULAR	Infecciones recurrentes por gérmenes oportunistas
DEFECTO INMUNIDAD HUMORAL	Infecciones senopulmonares por gérmenes encapsulados
DEFECTO DE NEUTRÓFILOS	Infecciones recurrentes por bacterias y hongos, afectando piel y órganos
DEFECTO EN LA VÍA DE IL-12 / GAMMA INTERFERÓN	Infecciones recurrentes por mycobacterias, salmonellas..
DEFECTO EN COMPONENTES PRECOCES DEL COMPLEMENTO	Infecciones recurrentes senopulmonares por bacterias encapsuladas
DEFECTO EN COMPONENTES TARDÍOS DEL COMPLEMENTO	Infecciones recurrentes por Neisserias

Tabla 7: Presentación clínica de las IDP

GÉRMENES E IDP

Patógenos	Neutrófilos	Anticuerpos	Inmunidad celular
Bacterias respiratorias	++	++++	+
Bacterias entéricas	+++	++	++++
Enterovirus	+/-	++++	+
Herpesvirus	-	+	++++
Hongos	+++	-	++++
Mycobacterias	-	-	++++

Tabla 8: Microorganismos y tipo de déficit inmunitario

CLASIFICACIÓN DE LAS IDP POR DÉFICIT DE ANTICUERPOS

TIPOS DE IDP DE ANTICUERPOS

Tabla 9: Clasificación de las IDP por déficit de anticuerpos

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA BÁSICA

1. Exploración física completa
2. Hemograma con frotis periférico y VSG o PCR
3. Bioquímica básica (perfil hepatorenal, iónico..)
4. Cuantificación de IgG, IgA, IgM e IgE séricas
5. Urianálisis
6. Rx tórax y/o de sitios sospechosos (senos paranasales..)
7. TAC pulmonar (opcional como primera línea de estudio)
8. Pruebas según sospecha clínica (Cloro en sudor, alfa-1-antitripsina, complemento, tránsito digestivo...)

Con estos datos más una correcta Hª Clínica se puede orientar el diagnóstico en más del 90% de los casos de IDP. Estudios de 2ª línea como poblaciones linfocitarias, subclases de IgG, respuesta a vacunas, etc o de 3º nivel como estudios enzimáticos, genéticos, pruebas de funcionalidad, etc; corresponden ya a laboratorios especializados.

TRATAMIENTO DE LAS IDP

La mayoría como hemos dicho corresponden a déficits de anticuerpos. Un resumen de las medidas tera-

péuticas se esquematiza en la tabla 10.

Tratamiento de las IDP

1.	Dependerá de la enfermedad de base
2.	TRANSPLANTE DE MÉDULA ÓSEA:
	- Inmunodeficiencias celulares
	- Inmunodeficiencias combinadas
3.	TERAPIA ENZIMÁTICA:
	- IDSC por déficit de ADA ("ADA bovina")
4.	TRANSPLANTE DE TIMO:
	- Síndrome de Di George
5.	TERAPIA GÉNICA
6.	INMUNOGLOBULINA (IV, SC):
	- Para mantener IgG entre 500-600 mg/dL (400-600 mg/kg/3-4S)
	- Dosificación individual
	- Evitar las BRONQUIECTASIAS (lo más serio a largo plazo)
	- Efectos adversos del tratamiento con IgGIV
7.	PROFILAXIS ANTIINFECCIOSA (Bacterias, hongos, virus):
	- Vacunas (no vivas)
	- Antibióticos, antifúngicos, antiPneumocystis carinii...
	- INF-Gamma

Tabla 10: Tratamiento de las IDP

SUMARIO

La mayoría de niños con infecciones recurrentes son niños "normales" o atópicos

Debemos pensar en una IDP (10% de casos), cuando hay una Hª Familiar de inmunodeficiencia primaria, presentan infecciones bacterianas graves o recurrentes, oportunistas, o alteración en el desarrollo somático del niño

Una cuidadosa Hª Clínica y exploración física es esencial

Unas pruebas complementarias básicas orientarán muy fidedignamente el diagnóstico

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Richard B Johnston: An overview of the innate immune system. Uptodate 2011.
- 2.- Rebecca H Buckley: Evaluación de una sospecha de inmunodeficiencia. Nelson tratado de Pediatría. Volumen 1. 19ª edición. Elsevier. 2013.
- 3.- A Farhodi: Distribution of primary immunodeficiency disorders diagnosed in the Children's Medical Center in Iran". J Invest Allergol Clin Immunol 2005; 25(3): 177-182.
- 4.- Andrea Martín Nalda: "Master UAB-UB: Inmunodeficiencias". Hospital de la Vall d'Hebron. 2010
- 5.- Robert L Robert: "Immunodeficiency". Enciclopedia of Life Sciences. 2007.
- 6.- Claire E Ward: "Challenges of Newborn Severe Combined Immunodeficiency Screening Among Premature Infants". Pediatrics e1298-11302, 2013
- 7.- E Richard Stiehm: "Approach to the child with recurrent infections". Uptodate 2011.
- 8.- A Subbarayan: "Clinical features that identify children with primary immunodeficiency diseases". Pediatrics 127: 810-816, 2011.
- 9.- LE Leiva AA: "Primary Immunodeficiency Diseases". Allergol Immunopathol 39 (2): 106-110, 2011
- 10.- Sociedad Europea de Inmunodeficiencias: "Report". Jan 2005.
- 11.- Grupo de Trabajo de Inmunología Clínica de la SEAIC. 28 de Junio 2011.
- 12.- Sarah T Adams, et all: « Common Variable Immunodeficiency Presenting With Persistent Parvovirus B19 Infection". Pediatrics 130: e1711-1715, 2012.

¿Cómo controlar a los 100 niños asmáticos de mi cupo?: más allá de las guías clínicas.

Moral Gil L.

Unidad de Alergología y Neumología Pediátrica. Hospital General de Alicante.

INTRODUCCIÓN

El asma es, sin duda, una de las enfermedades más prevalentes en la infancia. Todos los pediatras y residentes de pediatría se enfrentan a este problema. El asma es especialmente reconocible por sus manifestaciones agudas, los empeoramientos transitorios que oscilan, de manera más o menos recortada, entre una crisis y una bronquitis asmática aguda. El tratamiento de estas agudizaciones es rápidamente aprendido durante los primeros meses de formación del residente y nos acompañan toda nuestra vida profesional. El tratamiento de esos episodios descansa en el empleo de fármacos estimulantes de los receptores beta-2 del músculo liso bronquial, que pueden complementarse con otros fármacos y medidas en función de su intensidad, hasta la remisión. La decisión de este tratamiento es relativamente sencilla y no plantea demasiadas dudas.

Sin embargo, el asma se caracteriza por la presencia recurrente o crónica de síntomas de la enfermedad, ya sea de las agudizaciones que hemos mencionado, o de los síntomas más o menos persistentes que se observan entre aquellas. Estos síntomas pueden ocurrir de manera más o menos sutil, por el día o por la noche, de aparición espontánea o desencadenados por diversos factores entre los que destaca el ejercicio físico. Se manifiestan en forma de tos, respiración dificultosa y ruidosa, fatiga con esfuerzos leves y sensación de opresión torácica. El resultado de ello es una pérdida apreciable de la calidad de vida que se ha demostrado en numerosos estudios y que es evidente en el paciente particular, haciéndose patente por la necesidad de solicitar atención sanitaria frecuente, el empleo de medicamentos y su coste económico, la pérdida de días de escolarización del niño y de días laborales en los padres, la sensación de vulnerabilidad por parte del niño y su familia, y la limitación para actividades físicas importantes para el desarrollo físico, psíquico y social.

Dado que no existen soluciones curativas para el asma, el tratamiento va dirigido, idealmente, a obtener un control total de la enfermedad (eliminar toda morbilidad asociada al asma) aunque en la práctica se busca reducir la pérdida de calidad de vida al míni-

mo posible aplicando los mínimos medios necesarios para su consecución. Ello requiere una ponderación entre los dos factores que intervienen en la ecuación del control del asma:

1. Los perjuicios causados por la enfermedad y que han sido desglosados anteriormente.
2. El esfuerzo terapéutico a realizar: sumisión a un tratamiento continuado con sus costes económicos y sus efectos adversos.

Indudablemente, es el paciente (o su familia) el que debe comprender la naturaleza del problema y la importancia de su control, ya que es quien ha de cumplir el tratamiento y quien se encuentra en el fiel de la balanza entre el peso de la enfermedad y el peso del tratamiento. Es labor fundamental del médico hacerle percibir lo que gana o pierde en la medida en que el tratamiento resulta ajustado a su problema. Esto es especialmente importante en el caso del asma donde el paciente (o su familia) se acostumbra a las limitaciones impuestas por la enfermedad y las infravalora, hasta el punto de no percibir las, mientras que le resulta difícil someterse a un tratamiento continuado, especialmente cuando se encuentra aparentemente libre de síntomas, debido principalmente al miedo a los efectos adversos de los fármacos y al rechazo psicológico a someterse a un tratamiento crónico.

EL ASMA EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Frente a las agudizaciones del asma, que son atendidas por médicos en servicios de urgencias (hospitalarios o no), la responsabilidad del tratamiento de fondo del asma recae, de manera principal, en el pediatra de atención primaria. Es el pediatra de atención primaria el que detecta los síntomas de la enfermedad, el que asigna el diagnóstico, el que informa a la familia sobre lo que significa el asma y sobre su tratamiento, el que decide la administración de algún tratamiento de mantenimiento para el control del asma, el que observa la respuesta al mismo y la evolución en el tiempo, y el que decide si se han de realizar pruebas complementarias o si debe remitirse a un servicio especializado para obtener una valoración más experta. Como hemos dicho, el asma es una enfermedad muy

frecuente. Como refleja el título de esta ponencia, es posible considerar que, en cada cupo de pediatría de atención primaria, puede haber alrededor de una centena de niños asmáticos. ¿Tantos? Posiblemente sí, si entendemos el asma desde un punto de vista amplio. Hoy en día se acepta que el asma es un síndrome que posiblemente engloba diversas enfermedades (o diversos mecanismos etiopatogénicos) que tienen en común la obstrucción no fija del árbol bronquial y que produce un conjunto de manifestaciones clínicas que ya han sido comentadas. Desde este punto de vista, el centenar de pacientes asmáticos que atiende un pediatra de atención primaria no son un conjunto homogéneo de enfermos, sino una mezcla de sujetos cuyas necesidades y cuya evolución diferirá dependiendo de varios factores, algunos de ellos identificables (edad actual y de inicio de los síntomas, presencia de atopia o de otras enfermedades alérgicas, antecedentes familiares de asma o enfermedades alérgicas, antecedentes perinatales y postnatales de riesgo pulmonar, intensidad y frecuencia de los síntomas...) y otros desconocidos. Sin embargo, algunos aspectos de la enfermedad son comunes a todos ellos: ausencia de remedios preventivos o curativos, disponibilidad de un arsenal terapéutico limitado para la mayoría de los casos e imposibilidad de realizar un pronóstico suficientemente fiable de la evolución futura.

Existen varias guías clínicas, consensuadas por expertos nacionales o internacionales, que recopilan el conocimiento disponible sobre la enfermedad y dirigen el tratamiento en función de diversos parámetros, principalmente la intensidad de los síntomas y el grado de control alcanzado. No es el objetivo de esta ponencia replicar esas guías, disponibles fácilmente en publicaciones impresas o en internet. Más bien se trata de dar una visión personal, práctica, que sea de utilidad para el pediatra que pueda albergar dudas sobre algunos aspectos concretos sobre el cuidado de estos pacientes.

EL DIAGNÓSTICO DEL ASMA

Existen defensores del diagnóstico del asma en función de la presencia de síntomas compatibles y de la demostración de una obstrucción bronquial reversible o inducible al flujo aéreo, lo que imposibilita la asignación de este diagnóstico a niños pequeños que no pueden realizar pruebas de función pulmonar. Frente a ellos, es la visión de otros y de este autor que el asma puede ser diagnosticada en la mayoría de los casos mediante una combinación de los siguientes ha-

llazgos:

- Síndrome asmático, más o menos completo.
- Exclusión razonable de otros diagnósticos.
- Respuesta adecuada al tratamiento para el asma.

O dicho de manera más simple, si lo tratamos como asma y responde al tratamiento, lo diagnosticamos como asma. A tiempo estaremos de cambiar el diagnóstico si, en la evolución posterior, el comportamiento se vuelve atípico, la respuesta al tratamiento no es la esperada y aparecen datos que sugieren otro diagnóstico.

Cuando asignamos al paciente el diagnóstico de asma es preciso acompañar esta "etiqueta" de información adecuada para el paciente y su familia, de manera que entiendan la implicación de asignar ese diagnóstico en cuanto al tratamiento y al pronóstico. Esa información y los tratamientos que se emplearán dependerán del tipo de paciente asmático que tengamos delante. Por ello, y de manera algo general, clasificaremos al paciente en función de dos variables que nos permiten abordar de manera diferenciada sus cuidados: una fácil de conocer, la edad, y otra algo más compleja pero fundamental, el grado de afectación de la calidad de vida.

EL ASMA LEVE DEL NIÑO PEQUEÑO

Este es un grupo relativamente amplio pero que pasa muchas veces inadvertido e incluso no diagnosticado, dada la levedad de la enfermedad y su buen pronóstico. Formular el diagnóstico de asma en niños pequeños (menores de 4 años) con apenas unas pocas bronquitis no muy intensas durante el otoño-invierno puede ser controvertido, dado que muchos expertos no llamarían asmáticos a estos pacientes y los padres pueden verse alarmados por un diagnóstico que conlleva la idea de una enfermedad crónica. Se formule o no abiertamente el diagnóstico, la idea fundamental con estos pacientes es que el pronóstico es excelente con una elevada tendencia a la remisión de los síntomas a lo largo de la infancia, especialmente si no hay familiares de primer grado asmáticos ni signos de otras enfermedades alérgicas en el paciente. En estas circunstancias, normalmente no es preciso administrar un tratamiento de mantenimiento (o emplearlo por periodos cortos en las épocas con alta morbilidad por infecciones respiratorias víricas) y suele ser suficiente con tratar los episodios de manera aislada. Estos pacientes, como todos los casos de niños con asma, ofrecen una oportunidad para aconsejar a los padres fumadores frente a este hábito, lo que puede

ayudar en la reducción del tabaquismo en esa familia en particular y en la sociedad en general. Una dificultad significativa a estas edades es la administración adecuada de fármacos por vía inhalatoria, dada la escasa o nula colaboración, por lo que es preciso emplear cámaras espaciadoras con mascarilla facial, cuyo adiestramiento requiere muchas veces una supervisión directa para comprobar la idoneidad de la técnica empleada.

EL ASMA MODERADA O GRAVE EN EL NIÑO PEQUEÑO

Este es otro grupo relativamente común de pacientes que provoca una elevada frecuentación de las consultas de pediatría y de los servicios de urgencias. Se trata de niños pequeños que, generalmente durante todo el año, pero especialmente en otoño-invierno-primavera, coincidiendo, como hemos dicho, con las épocas de mayor circulación de virus respiratorios, presentan síntomas de asma, generalmente en forma de bronquitis prolongadas, muy frecuentes o incluso graves, que pueden comportar la hospitalización. En no pocas ocasiones se aprecian antecedentes de asma o enfermedades alérgicas en los familiares o hay antecedentes de enfermedades neonatales o alérgicas en el propio niño. Muchos de estos pacientes mejorarán con la edad de manera que algunos de ellos remitirán por completo, pero otros mantendrán su asma, con mayor o menor intensidad en edades posteriores, sin que sea fácil establecer un pronóstico preciso. El correcto empleo de las cámaras espaciadoras y el consejo antitabáquico adquieren aquí mayor importancia. En cualquier caso, la calidad de vida durante esos primeros años de vida suele verse muy mermada lo que justifica el intento de administrar fármacos controladores de la inflamación bronquial que subyace en el asma. Montelukast es un fármaco seguro y fácil de administrar que puede ser una buena primera elección. No es fácil predecir qué pacientes responderán a su administración, disminuyendo la morbilidad por asma hasta parecerse al grupo de asma leve. Un plazo de 2-3 meses puede ser suficiente para comprobar la respuesta. Si el número y la intensidad de los episodios disminuye apreciablemente puede mantenerse su administración de manera continuada, todo el año o hasta que se prevea la mejoría de sus síntomas, en ocasiones en verano o en años posteriores, pero siempre en función de la evolución del paciente y de la respuesta al tratamiento. Si montelukast no produce un beneficio apreciable en el control del asma y la

morbilidad sigue siendo inaceptable, debería intentarse el tratamiento con corticoides inhalados, budesonida o fluticasona, comprobando igualmente la respuesta al tratamiento y actuando en consecuencia. Si ningún tratamiento consigue un control suficiente, existen indicios de enfermedad alérgica o hay dudas sobre el diagnóstico, es recomendable la derivación a un servicio especializado.

El asma leve o episódica en el niño en edad escolar Conforme el niño crece, algunas características de la enfermedad y de su tratamiento cambian, lo que justifica su tratamiento diferenciado del grupo anterior. Los escolares con asma episódica, es decir, que presentan síntomas infrecuentes a lo largo del año, generalmente no precisan un tratamiento de mantenimiento, salvo en los periodos en que su enfermedad parece estar más activa. El tratamiento inhalado es más fácil de administrar, dado que se obtiene una mayor colaboración, por lo que se debe retirar la mascarilla de las cámaras de inhalación y utilizar dispositivos de inhalación de fármacos en forma de polvo seco, que son los más cómodos y eficaces, a partir de los 6-7 años de edad. En estas edades la enfermedad alérgica adquiere una mayor relevancia en el asma de algunos de estos pacientes. La presencia de indicios de enfermedad alérgica sugiere un mayor riesgo de cronicidad de la enfermedad y puede justificar la remisión a un servicio especializado que determine su importancia y sus implicaciones terapéuticas.

EL ASMA PERSISTENTE, MODERADA O GRAVE EN EL NIÑO EN EDAD ESCOLAR

Este es un grupo menor pero no infrecuente de niños que padecen un asma que deteriora la calidad de vida del paciente y su familia de manera notoria. Como en los casos anteriores, debe explicarse al paciente y su familia en qué consiste la enfermedad, las limitaciones que tenemos para comprender sus causas últimas y la ausencia de tratamientos curativos o resolutivos, aunque sí de buenos tratamientos que permiten tener la enfermedad bajo control. Debe evitarse el tabaco y otros agentes contaminantes o alérgenos reconocidos que empeoren sus síntomas. En estos casos es necesario administrar fármacos antiinflamatorios para obtener el control de la enfermedad que permita al paciente una vida libre de síntomas y sin limitaciones para el ejercicio físico. La mayoría de estos pacientes responden adecuadamente al empleo de corticoides inhalados que han de mantenerse de manera conti-

nuada durante meses o años, según sea preciso para mantener el control de la enfermedad. Montelukast suele ser menos eficaz que los corticoides inhalados en estos pacientes mayores, aunque algunos de ellos pueden responder adecuadamente y permitir la retirada de los corticoides inhalados o evitar el empleo de dosis altas para conseguir el efecto deseado. La asociación de corticoides inhalados con fármacos estimulantes de los receptores beta-2 de larga duración puede ser razonable por periodos limitados de tiempo, pero no debería mantenerse dicha asociación de manera indefinida en niños debido a la falta de estudios adecuados y a las dudas existentes sobre su seguridad. La mayoría de estos pacientes se benefician de una valoración especializada que permitirá afianzar la seguridad del diagnóstico, apoyará las medidas terapéuticas adecuadas, comprobará la implicación de la alergia o de otras comorbilidades y añadirá las medidas terapéuticas que se deriven de los hallazgos obtenidos, colaborando en el control del paciente a largo plazo.

CONCLUSIONES

El asma es una enfermedad frecuente que afecta a muchos de los pacientes que cada pediatra de atención primaria atiende en su cupo. La calidad de vida de estos pacientes depende en gran medida de la implicación del pediatra en su cuidado. En esta ponencia hemos clasificado a los pacientes asmáticos en cuatro grupos fácilmente reconocibles, que pueden requerir un tratamiento discretamente diferenciado. Al hacerlo así, sintetizamos el contenido de muchas guías cuya lectura detallada resulta difícil para la mayoría de los pediatras que no pueden ser expertos en todas las enfermedades de los pacientes a los que atienden. La derivación a las unidades especializadas debe contribuir al mejor cuidado de estos pacientes, pero estas unidades no pueden sustituir la cercanía, la flexibilidad y la confianza con que el pediatra de atención primaria puede adaptarse a las necesidades cambiantes y a las circunstancias particulares de cada paciente y su familia.

Anafilaxia: ¿Sabemos reconocerla? ¿Sabemos manejarla?

Toral Pérez T.
Hospital General de Alicante

INTRODUCCIÓN

Una reacción anafiláctica se define como una reacción alérgica sistémica de instauración rápida y potencialmente mortal. En general, cuanto más rápidamente se manifiesta, más probable es que se trate de una reacción grave. Por ello, es fundamental un diagnóstico y tratamiento inmediatos. Sin embargo, con frecuencia se producen deficiencias en su reconocimiento, tratamiento y prevención, tanto a nivel de atención primaria como en el ámbito hospitalario. En los últimos años se han publicado diversas guías internacionales sobre el diagnóstico y el tratamiento de la anafilaxia. En España, la Sociedad Española de Alergia e Inmunología Clínica, la Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergología Pediátrica, la Sociedad Española de Medicina de Emergencias y la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas publicaron conjuntamente en el año 2009 la guía Galaxia (Guía de Actuación en Anafilaxia), disponible en www.aeped.es, con el fin de mejorar su reconocimiento y su tratamiento.

La verdadera incidencia de la anafilaxia no se conoce. Hay acuerdo general en que está infradiagnosticada y en que su incidencia ha aumentado considerablemente en los últimos años, sobre todo en niños. Se calcula una incidencia aproximada de 3,2 a 30 episodios por 100.000 personas/año. De un 0.65% a un 2% de las reacciones anafilácticas son mortales, causando anualmente 1-3 muertes por millón de personas.

En niños la causa más frecuente de anafilaxia es la alergia a alimentos, seguido a distancia de la alergia a medicamentos, a látex y a picaduras de himenópteros. La alergia alimentaria es cada vez más frecuente y con mayor número de alimentos implicados. Los alimentos que con más frecuencia producen reacciones anafilácticas en niños varían según los hábitos alimentarios de los diferentes países pero en general se mencionan la leche, huevo, frutos secos y marisco. La presencia de asma es un factor de riesgo para padecer anafilaxia, sobre todo el asma grave.

La anafilaxia está causada por la liberación súbita a la circulación sanguínea de mediadores que se encuentran en mastocitos y basófilos. La mayor parte de las veces está producida por un mecanismo inmunológico mediado por Ig E pero también puede producirse

por mecanismos inmunológicos no mediados por Ig E o incluso no tener un mecanismo inmunológico. Cualquier sustancia capaz de producir la liberación de estos mediadores puede originarla. Como consecuencia, se produce espasmo del músculo liso (fundamentalmente de bronquios, arterias coronarias y del tracto gastrointestinal), aumento de la permeabilidad vascular, vasodilatación, estimulación de las terminaciones nerviosas sensitivas y depresión miocárdica, que son los responsables de las manifestaciones clínicas que se producen en la reacción anafiláctica. Estos mediadores, además son capaces de activar otras vías inflamatorias, que pueden amplificar la reacción.

¿SABEMOS RECONOCERLA?

Diferentes estudios en diversos países han puesto de manifiesto deficiencias en el reconocimiento de reacciones anafilácticas atendidas en Servicios de Urgencias hospitalarias o en Consultas de Atención Primaria. Esto puede ser debido a que la anafilaxia tiene un gran espectro de manifestaciones clínicas, muchas de ellas inespecíficas, que afectan a más de un órgano. Los síntomas más frecuentes en niños son cutáneos (80-90%), presentando urticaria generalizada, hipermia y prurito cutáneo o edema de labios, párpados, úvula o lengua. Los síntomas respiratorios como disnea, sibilantes, estridor o rinoconjuntivitis aparecen aproximadamente en el 40-50% de los casos, siendo la afectación cardiovascular (sensación de mareo, hipotensión o síncope) y gastrointestinal (dolor abdominal intenso, náuseas o vómitos) menos frecuente en niños. Estos síntomas suelen presentarse de forma rápida y en general cuanto más rápido evolucionan, más grave suele ser la reacción, por lo que es particularmente importante su reconocimiento para la instauración inmediata del tratamiento.

Todavía puede ser más difícil de reconocer en niños pequeños porque a la inespecificidad de los síntomas se añade el que los pacientes no pueden expresar los síntomas subjetivos y el que la reacción anafiláctica suele ser el primer síntoma de una alergia que no se había manifestado hasta ese momento.

No hay parámetros de laboratorio que ayuden al diagnóstico en el momento en que se presenta el niño con una reacción anafiláctica, aunque pueden ser de utili-

dad a posteriori cuando hay dudas sobre el diagnóstico. Se han utilizado la determinación de los niveles séricos de triptasa y los niveles de histamina en plasma y en orina de 24 horas. La triptasa es una enzima que se encuentra en los mastocitos y sus niveles séricos aumentan desde 15 minutos hasta 3 horas tras el inicio de los síntomas, siendo más útil la medición seriada que una determinación aislada. Pero hay que tener en cuenta que con frecuencia los niveles de triptasa no aumentan en caso de anafilaxia provocada por alimentos, que es la causa más frecuente en niños. Los niveles de histamina comienzan a aumentar a los 5-10 minutos del inicio de la reacción y permanecen elevados durante 30-60 minutos, por lo que son poco útiles; los niveles urinarios de histamina permanecen elevados hasta 5 horas tras el inicio de los síntomas y pueden tener alguna utilidad.

En el año 2005, el segundo Simposio sobre Definición y Tratamiento de Anafilaxia estableció unos criterios diagnósticos de anafilaxia que se muestran en la Tabla 1.

¿SABEMOS TRATARLA?

La anafilaxia es una emergencia médica y todos los

pediatras deberían estar preparados para tratarla. Sin embargo, numerosas revisiones en distintos ámbitos sanitarios sobre la anafilaxia encuentran notables déficits en su tratamiento, sobre todo en la administración de adrenalina, con porcentajes tan bajos de utilización como del 25-30% de las reacciones y en la vía de su administración. Otros medicamentos, con efectos más controvertidos, como corticoides y anti-histamínicos, se utilizan con más frecuencia.

Sin embargo, todas las guías están de acuerdo en que la adrenalina es el tratamiento de elección en la anafilaxia y en que no existen en los niños contraindicaciones absolutas para su utilización. El retraso en su administración es un factor de mal pronóstico.

La adrenalina posee efectos alfa y beta adrenérgicos que revierten los efectos de los mediadores liberados en la reacción anafiláctica. La dosis recomendada en niños es 0.01mg/kg de una solución de adrenalina al 1/1000, con una dosis máxima de 0.3 mg. Esta dosis se puede repetir, si es necesario, a intervalos de 5 a 15 minutos. La vía de elección es la intramuscular en la cara externa del muslo (músculo vasto lateral), alcanzándose picos de concentración a los diez minutos de su administración. Cuando se administra por vía subcutánea se obtienen concentraciones inferiores y más tardías que con la vía intramuscular. Si no se obtiene

La anafilaxia es altamente probable cuando se cumplen cualquiera de los 3 criterios siguientes tras la exposición a un alérgeno:

1.- Inicio agudo (minutos a varias horas) de un síndrome que afecta a la piel, mucosas o ambos (urticaria generalizada, prurito cutáneo, edema de labios, úvula o lengua) Y AL MENOS UNO de los siguientes.
 a.- Síntomas respiratorios (disnea, sibilantes, estridor, disminución PEF, hipoxemia)
 b.- Hipotensión o síntomas asociados de disfunción orgánica (hipotonía, colapso, síncope, incontinencia)

2.- Dos o más de los siguientes que ocurren rápidamente tras la exposición a un alérgeno probable para ese paciente (minutos a varias horas):
 a.- Afectación de piel o mucosas (urticaria generalizada, angioedema, prurito cutáneo)
 b.- Síntomas respiratorios (disnea, sibilantes, estridor, disminución PEF, hipoxemia)
 c.- Hipotensión o síntomas asociados de disfunción orgánica (hipotonía, colapso, síncope, incontinencia)
 d.- Síntomas gastrointestinales persistentes (dolor abdominal cólico, vómitos)

3.- Disminución de la TA tras exposición de un alérgeno conocido para el paciente (minutos a varias horas)
 a.- Lactantes y niños: TA baja* o descenso mayor del 30% en la TA sistólica
 b.- Adultos: TA sistólica inferior a 90 mm Hg o descenso mayor del 30% sobre la basal

PEF: Pico flujo espiratorio

*TA baja en niños se define como inferior a 70 mm Hg de un mes a un año; menos de (70 mmHg + [2 x edad]) de 1 a 10 años y menos de 90 mm Hg de 11 a 17 años

Tabla 1: Criterios clínicos para el diagnóstico de anafilaxia.

respuesta con la administración IM de adrenalina y persiste hipotensión grave o colapso circulatorio, se puede administrar por vía intravenosa a una dilución 1/10.000.

Puede estar indicada la administración de broncodilatadores si persiste dificultad respiratoria tras la administración de adrenalina. Los antihistamínicos son útiles para el alivio del prurito cutáneo y la urticaria, aunque no son medicamentos de primera línea. En cuanto a los corticoides, no se ha establecido su papel exacto en el tratamiento de la anafilaxia, aunque parece que podrían disminuir la incidencia de reacciones tardías, pero tampoco están considerados como tratamiento de primera línea ya que tienen un inicio lento de acción. Debe mantenerse al paciente en decúbito supino con las piernas elevadas para mantener el flujo sanguíneo ya que se han descrito casos de reacciones fatales al incorporar al paciente.

Si la reacción se ha producido fuera del hospital, siempre debe remitirse al paciente a un servicio de urgencias hospitalario para mantenerse en observación al menos durante 4 horas o durante un tiempo superior si la reacción ha sido grave.

¿PODEMOS PREVENIRLA?

Una parte importante del tratamiento incluye la determinación de los factores desencadenantes de la reacción para evitar que se repitan en el futuro. También en este aspecto se producen deficiencias.

Hay consenso general en que en el momento de dar de alta a un paciente tras una reacción anafiláctica debe remitirse de forma urgente para su valoración a una consulta de Alergología para determinar el desencadenante de la reacción. La mayoría de las reacciones anafilácticas en los niños son mediadas por Ig E. El estudio incluye una historia clínica completa y la realización de pruebas cutáneas y/o Ig E específica de los alérgenos sospechosos.

Una vez identificado el desencadenante, deben darse por escrito las normas de evitación para prevenir nuevas reacciones. Ocasionalmente, tras un estudio exhaustivo no se logra identificar el desencadenante, y entonces se denomina anafilaxia idiopática. Es importante instruir al paciente sobre la identificación de los síntomas para poder reconocer precozmente la aparición de una nueva reacción y administrar el tratamiento.

Tras un episodio de anafilaxia se debe prescribir un

autoinyector de adrenalina. En España están comercializados dos dispositivos de autoinyección (Altellus y Jext), con dos presentaciones: 0.15 y 0.30 mg. La presentación de 0.15 mg se recomienda para niños de hasta 20 -25 kg y la de 0.30 mg para niños de peso superior a 25 Kg. Se recomienda prescribir dos inyectables para cada paciente por la posibilidad de una reacción grave que no responda adecuadamente a una dosis de adrenalina. Hay que recalcar que siempre deben llevarla consigo.

Son indicaciones absolutas para la prescripción de un autoinyector de adrenalina el antecedente de reacción con síntomas respiratorios o cardiovasculares a un alimento, látex o picadura de himenóptero, la anafilaxia inducida por ejercicio, la anafilaxia idiopática y la alergia alimentaria que coexiste con asma persistente (recomendación basada en opinión de expertos).

CONCLUSIONES

Todavía quedan aspectos que mejorar tanto en el diagnóstico como en el tratamiento inicial y a largo plazo de la anafilaxia en niños. Algunos aspectos clave que deberíamos recordar son los siguientes:

- La anafilaxia se define como una reacción alérgica grave de inicio rápido y que puede ser mortal.
- Es muy importante el diagnóstico y tratamiento inmediatos.
- El diagnóstico se basa fundamentalmente en síntomas y signos clínicos.
- Los síntomas más frecuentes son cutáneos, en forma de urticaria generalizada y angioedema, asociados a síntomas respiratorios.
- La adrenalina IM en la cara externa del muslo es el tratamiento de elección y debe administrarse inmediatamente.
- No hay contraindicaciones para el uso de adrenalina en niños.
- Todo paciente que ha sufrido una reacción alérgica debe ser remitido de forma urgente al alergólogo.
- El tratamiento a largo plazo incluye medidas de evitación, plan de actuación ante nuevos episodios y prescripción de autoinyectores de adrenalina.

BIBLIOGRAFÍA

Simons FE, Arduzzo LRF, Bilo MB, et al. World Allergy Organization Guidelines for the Assessment

and Management of Anaphylaxis. *J Allergy Clin Immunol* 2011; 127:587-593.e1-22 .

Sampson HA, Munoz-Furlong A, Campbell RL, et al. Second Symposium on the Definition and Management of Anaphylaxis: Summary Report – Second National Institute of Allergy and Infectious Disease/Food Allergy and Anaphylaxis Network Symposium. *J Allergy Clin Immunol* 2006; 117:391-397.

Campbell RL, Hagan JB, Manivannan V, et al. Evaluation of National Institute of Allergy and Infectious Diseases/Food Allergy and Anaphylaxis Network criteria for the diagnosis of anaphylaxis in emergency department patients. *J Allergy Clin Immunol* 2012; 129:748-752.

Arroabarren E, Lasa EM, Olaciregui I, et al. Improving anaphylaxis management in a pediatric emergency department. *Pediatr Allergy Immunol* 2011; 22:708-714.

Muraro A, Roberts G, Clark A, Eigenmann PA, et al. EAACI Task Force on Anaphylaxis in Children: The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *Allergy* 2007; 62:857-71.

Waserman S, Chad Z, Francoeur MJ, et al. Management of anaphylaxis in primary care: Canadian expert consensus recommendations. *Allergy* 2010; 65:1082-1092.

Cardona Dahl V; Grupo de trabajo de la Guía Galaxia de actuación en anafilaxia. *Guía de Actuación en Anafilaxia. Med Clin (Barc)*. 2011;136:349-355.

Simons KJ and Simons FE. Epinephrine and its use in anaphylaxis: current issues. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2010; 10:354-361.

Lee JK and Vadas P. Anaphylaxis: mechanisms and management. *Clin Exp Allergy* 2011; 41:923-938.

ENFERMEDADES ALÉRGICAS EN PEDIATRÍA. ¿QUÉ DEBO SABER? ¿QUÉ DEBO HACER?

Martorell Aragonés A.

Unidad de Alergología del Hospital General Universitario de Valencia.

Una reacción alérgica es una reacción adversa de mecanismo inmunológico dirigida contra una sustancia extraña que ocurre en una parte de los individuos expuestos.

Cuando de la actuación del sistema inmunológico se deriva un daño para el organismo estamos ante una reacción alérgica.

Reacción que está dirigida contra sustancias extrañas que en principio son inocuas, no son nocivas para la salud: pólenes, alimentos, epidérmicos de animales,...

No ocurre en todas las personas sino solo en una parte de la población, en individuos susceptibles.

Las reacciones que con mas frecuencia están implicadas en las enfermedades alérgicas de la infancia son las de Tipo I, mediadas por IgE, y a ellas nos vamos a referir de forma exclusiva en esta ponencia.

Las enfermedades alérgicas mediadas por IgE son muy frecuentes en la edad pediátrica y en la actualidad se estima que:

- 3% de los niños son alérgicos a alimentos
- 8 % presentan dermatitis atópica
- entre un 8 % y un 10% padecen asma bronquial
- casi un 20 % sufren de rinitis o rinoconjuntivitis.

Estudios genéticos han demostrado que la susceptibilidad a la reacción alérgica es heredada, parte de una predisposición genética denominada constitución atópica. Las enfermedades alérgicas resultan de la interacción de múltiples genes y factores del entorno.

Para la aparición de la enfermedad alérgica, junto a la **predisposición genética** es necesaria la actuación de factores etiológicos externos, que son los **alergenos**. La exposición a los alergenos (**factor etiológico extrínseco**), es una condición necesaria para el desarrollo y expresión de la enfermedad alérgica.

La reacción alérgica mediada por IgE va a tener lugar de forma característica a nivel de la piel y las mucos

as (bronquial, nasal, ocular y digestiva) por lo que las manifestaciones clínicas serán expresión de los trastornos fisiopatológicos que los mediadores de la reacción alérgica producen en estos órganos y darán lugar a los siguientes cuadros clínicos característicos:

CUTÁNEOS: urticaria, angioedema, dermatitis atópica.

DIGESTIVOS: edema de labios, lengua, prurito oral, del paladar, vómitos, diarrea, dolor abdominal, síndrome alérgico oral,

RESPIRATORIAS: rinitis, tos, asma, edema laríngeo

OCULARES: conjuntivitis

GENERALIZADAS: reacción anafiláctica, shock anafiláctico

Estos cuadros clínicos no hay que verlos de forma aislada o separada, sino como un conjunto, como la expresión de la existencia de una susceptibilidad o constitución alérgica, que pueden presentarse simultáneamente o añadirse a lo largo de la vida del paciente alérgico.

ALERGIA A ALIMENTOS MEDIADA POR IGE

La prevalencia de alergia alimentaria estimada en la población pediátrica general se sitúa en torno al 3 %. Esta prevalencia es mayor en los niños pequeños, en los que puede llegar hasta un 6%, y disminuye con la edad.

Los alimentos más frecuentemente implicados dependen de tres factores:

- grupo de edad .
- localización geográfica .
- hábitos de consumo.

En nuestro medio son fundamentalmente y por orden de importancia:

1. huevo
2. leche de vaca
3. pescado
4. frutas
5. frutos secos
6. leguminosas
7. marisco

La sensibilización alérgica a alimentos es la primera expresión de atopia en el niño.

La alergia a la leche de vaca se inicia en el primer año de vida, muchas veces tras la primera toma de fórmula adaptada de leche de vaca y generalmente dentro de la primera semana de su introducción en la dieta.

La alergia a huevo se manifiesta principalmente entre los 6 y los 12 meses de vida y son muy pocos los casos que se inician después de los dos años de edad.

La alergia al pescado como corresponde a la cronología de su introducción en la dieta se inicia un poco más tarde, aunque en la mayor parte de los casos aparece en los dos primeros años de edad.

¿ Cuando se debe sospechar una reacción alérgica a alimentos?

1º Ante la aparición de síntomas clínicos compatibles con una reacción alérgica de tipo inmediato mediada por IgE

- Urticaria –angioedema
- Rechazo
- Síndrome alérgico oral, caracterizado por síntomas localizados en la mucosa oral, sobre todo prurito bucal u orofaríngeo que se puede acompañar de papulas-vesículas en la mucosa oral y de edema labial.
- Náuseas –vómitos agudos

- Edema laríngeo
- Broncoespasmo
- Shock anafiláctico

2º Que ocurren en menos de una hora (a veces hasta dos horas) de la exposición a un alimento

En ocasiones, el paciente tolera el alimento pero se produce la reacción, con clínica de urticaria o de anafilaxia, cuando después de su ingestión realiza un ejercicio. Es el cuadro denominado **urticaria o anafilaxia por ejercicio asociado a alimento.**

¿ Que debe hacer el Pediatra ante la sospecha de alergia a un alimento?

- Indicar una dieta de eliminación estricta del alimento responsable (Tablas 1, 2) y de otros alimentos con reacción cruzada (Tabla 3).
- Indicar el tratamiento de los síntomas ante su exposición accidental (Tabla 4).
- Remitir al paciente para estudio alergológico, con la finalidad de:

A.- Confirmar el diagnóstico. Es muy importante partir de un diagnóstico correcto para evitar restricciones dietéticas innecesarias que puedan comprometer la calidad de vida y nutrición del niño.

B.- Estudio de reacciones cruzadas

C.- Seguimiento de la sensibilización inmunológica que oriente la indicación de realizar periódicamente una prueba de exposición controlada con el fin de valorar la instauración de tolerancia y poder reintroducirlo en la alimentación

Con el tiempo muchos pacientes alcanzan la tolerancia, lo que no ocurre en todos los casos. En la evolución natural de la alergia alimentaria, al periodo de sensibilización clínica le sigue otro de sensibilización asintomática, hasta conseguir la tolerancia total con la

Tabla 1

Dieta de eliminación de leche de vaca y derivados

- Deben eliminarse de la dieta la leche de vaca y todos los derivados lácteos: yogur, queso, flan, natillas, cuajada, mantequilla, nata, crema de leche, arroz con leche, etc.
- NO puede tomar queso ni leche de cabra, de oveja o de búfala (mozzarella).
- Leer atentamente las etiquetas de los alimentos. Dentro de una misma categoría, unos pueden llevar proteínas de leche de vaca y otros no.
- Las proteínas de la leche de vaca pueden aparecer bajo diversas denominaciones: caseinato de sodio, caseinato de calcio, caseinato potásico, caseinato magnésico, hidrolizado proteico, caseína, suero láctico, H4511 (caseinato cálcico), H4512 (caseinato sódico), lactalbúmina, lactoglobulina.
- En la elaboración de pan de panadería, pan de molde o de "Viena" se emplean este tipo de substancias. Hay que tener especial atención con dichos productos, informándose debidamente en la panadería de consumo habitual.
- Productos etiquetados como "no lácteos" contienen con frecuencia caseinato sódico

Tabla 2	
Dieta de eliminacion de huevo	
<ul style="list-style-type: none"> • Deben eliminarse de la dieta el huevo crudo o cocinado y los alimentos que lo contengan • Alimentos que pueden contener proteínas de huevo: <ul style="list-style-type: none"> ○ Dulces, merengues, helados, batidos, turrone, flanes, cremas, caramelos, golosinas... ○ Productos de pastelería y bollería: bizcochos, magdalenas, galletas, pasteles ○ Hojaldres, empanadas, empanadillas con cubierta brillante ... ○ Consomé, sopas, , salsas(mayonesa,...), algunas margarinas, gelatinas ○ Algunos cereales de desayuno ○ Pasta al huevo, rebozados ... ○ Fiambres, embutidos, salchichas, patés ○ Cafés con crema sobrenadante (capuccino,...) • Algunos pacientes muy sensibles pueden reaccionar con pequeñas cantidades de proteínas de huevo presentes en alimentos elaborados y que pueden figurar en las etiquetas de los alimentos como: albúmina, coagulante, emulsificante, globulina, lecitina (salvo que se indique que es de soja), livetina, lisozima, ovoalbúmina, ovomucina, ovomucoide, ovovitulina, vitelina, luteína (pigmento amarillo), E-161b (luteína), E-322 (lecitina), E-1105 (lisozima) • Se deben también evitar los huevos de otras aves: pavo, pato, gaviota, codorniz, ... 	
Medicamentos que pueden contener proteínas de huevo	
<ul style="list-style-type: none"> • Vacunas que pueden contener proteínas de huevo en su composición: <ul style="list-style-type: none"> ○ Rubeola. Sarampión. Parotiditis. Triple vírica (Rubeola+Sarampión+ Parotiditis). ○ Gripe. ○ Fiebre amarilla. • Debe evitarse la administración de medicamentos que contengan lisozima. 	

Tabla 3
**Recomendaciones para la evitación de los alimentos
 con reacciones cruzadas hasta completar el estudio diagnóstico**

<p>Leche de vaca: Deberá evitar también la leche de cabra, oveja y búfala (con la que se prepara el queso mozzarella).</p>
<p>Huevo de gallina: Deberá evitar también los huevos de otras aves.</p>
<p>Frutos secos: Las reacciones a frutos secos pueden ser muy graves, incluso fatales y pueden ocurrir tras la primera exposición a un fruto seco en pacientes alérgicos a otros frutos secos. Por lo que inicialmente lo más prudente es eliminarlos todos de la dieta.</p>
<p>Pescado: Evitar todas las especies de pescado, excepto aquellos que han sido bien toleradas después de la última reacción. Puede tomar marisco, salvo que haya presentado reacción previa.</p>
<p>Marisco: Evitar todas las especies de marisco (crustáceos, moluscos bivalvos y cefalópodos). Puede tomar pescado, salvo que haya presentado reacción previa.</p>
<p>Leguminosa: Evitar todas las legumbres incluida cacahuete, excepto aquellas que han sido bien toleradas después de la última reacción.</p>
<p>Fruta rosácea: Evitar todas las frutas de la familia de las rosáceas (melocotón, albaricoque, cereza, ciruela, fresa, mora, manzana, pera, almendra) excepto aquellas que han sido bien toleradas después de la última reacción.</p>

Tabla 4
Instrucciones para el tratamiento sintomático de la reacción alérgica a los alimentos para realizar por el paciente o familiares y en el colegio

Si presenta reacción por alimento:

1. Administración inicial de antihistamínico y corticosteroide oral

Administración de Antihistamínico:

- Hidroxicina oral: 0,7 o 1 mg/Kg

Que se puede completar con:

- Corticosteroide: Prednisona o Metilprednisolona oral :
1 mg/kg

En niños a partir de los 7 años resulta mas practico indicar una asociación de corticoide -antihistamínico:

- Celesemine® jarabe (dexclorfeniramina +betametasona):
dosis de 5 cc

2. Si la reacción es intensa con dificultad para tragar o respirar, añadir:

Administración de Adrenalina IM con el autoinyectable

JEXT 150®, ALTELLUS® 0,15 mg : peso de 10 a 25 Kg

JEXT 300®, ALTELLUS® 0,30 mg : peso a partir de 26 Kg

3. Consultar al Servicio de urgencia para su valoración y completar el tratamiento si fuera necesario

- **Esta medicación debe estar disponible en el domicilio, colegio y llevarla consigo en los desplazamientos fuera del domicilio.**
- **El paciente o sus familiares y el personal del colegio deben estar instruidos en la forma de administración de la medicación indicada.**

desaparición de los anticuerpos IgE específicos. Este es un proceso en el tiempo que entre otros factores depende del alimento implicado. A los 4 años pueden alcanzar la tolerancia hasta el 83 % de alérgicos a leche de vaca y el 57 % de los alérgicos a huevo, pero la alergia a pescado, leguminosas y frutos secos tiende a persistir durante muchos años.

Periódicamente, cada uno o más años, según el alimento implicado, los datos de la historia clínica y la evolución de la sensibilización alérgica valorada por el estudio inmunoalérgico, hay que comprobar la instauración de tolerancia mediante la prueba de exposición controlada con el alimento.

La reactividad clínica puede persistir durante muchos años con el consiguiente riesgo de reacción por exposición accidental y en algunos pacientes se pueden producir reacciones graves anafilácticas con riesgo

vital por pequeñas dosis inadvertidas como alérgeno oculto en los alimentos. Por otra parte, la restricción dietética sobre todo de alimentos como leche de vaca y huevo que están presentes en gran cantidad de alimentos elaborados, repercute en la calidad de vida del paciente y sus familiares por su repercusión social (asistencia del niño al comedor del colegio, fiestas infantiles,..), la posibilidad de trastornos nutricionales en los alérgicos a varios alimentos y el miedo a una nueva reacción produce angustia y ansiedad en el paciente y sus familiares que conduce a la sobreprotección del niño.

En la actualidad se esta desarrollando una nueva posibilidad terapéutica, la **Inducción de Tolerancia Oral Específica**, que como su nombre indica consiste en inducir tolerancia mediante la administración oral del alimento, empezando por dosis muy bajas que se

incrementan progresivamente hasta la cantidad equivalente a una toma habitual seguida de su administración diaria de mantenimiento. Esta técnica terapéutica, que podría considerarse una inmunoterapia oral, se esta utilizando sobre todo con leche de vaca y huevo.

DERMATITIS ATOPICA

La dermatitis atópica es una enfermedad cutánea inflamatoria crónica característica, que ocurre en individuos atópicos y por lo tanto predispuestas a sensibilizarse a alérgenos del entorno, en los primeros años de vida sobre todo a alimentos y posteriormente a aeroalérgenos.

Aunque la alergia alimentaria **SE ASOCIA** con frecuencia a la dermatitis atópica, en pocos casos puede demostrarse la implicación etiológica de los alimentos en las exacerbaciones agudas de las lesiones cutáneas.

Aspectos prácticos en el manejo de la dermatitis atópica desde el punto de vista alergológico:

A.- Nunca se deben realizar dietas de eliminación empíricas.

B.- No esta indicada una fórmula extensivamente hidrolizada de proteínas de leche de vaca si no se ha producido una reacción clínica objetiva en relación con la ingesta de leche de vaca.

C.- **No se debe excluir de la dieta un alimento bien tolerado por el paciente aunque se observe sensibilización alérgica (por ejemplo en una determinación de IgE sérica). Su exclusión de la dieta podría ser perjudicial para el niño y conducir a una pérdida de la tolerancia conseguida con su administración regular.**

D.- Solo en los casos en los que se observe reacción clínica objetiva en relación con la ingesta de un alimento, deberá indicarse su eliminación de la dieta y remitirlo para estudio alergológico.

E.- El niño con dermatitis atópica debe recibir la alimentación normal adecuada a su edad. No se debe retrasar la introducción de ningún alimento, se debe seguir la pauta habitual del lactante y niño normal.

F.- Solo hay que tener precaución en relación con la introducción del huevo. En nuestro medio es frecuente la sensibilización a las proteínas del huevo en lactantes con dermatitis atópica, que puede producir síntomas al introducirlo en la dieta. Por lo que se debe tener precaución al introducir el huevo en la alimentación indicando a los padres que si el lactante lo rechaza o presenta náuseas, vómitos o erupción

cutánea en relación con su ingesta que suspendan su administración y consulten al Pediatra. Otra opción es estudiar la posible sensibilización alérgica al huevo antes de introducirlo en la dieta en los lactantes con dermatitis atópica.

ALERGIA A MEDICAMENTOS

La alergia a medicamentos es muy poco frecuente en la edad pediátrica. Pero resulta frecuente la aparición de exantemas cutáneos en el curso de los procesos infecciosos que plantean la sospecha de reacción adversa frente al antibiótico que se está administrando.

Lo más importante ante la sospecha de alergia a un medicamento es **remitirlo para estudio, sea cual sea la edad del niño**, con el fin de descartar en la mayoría de los casos la existencia de alergia.

Siempre que se tome la decisión de evitar la administración de un medicamento por sospecha de alergia hay que remitirlo para estudio, **no como urgencia (salvo que sea urgente la administración del medicamento) pero si de forma inmediata.**

Las pruebas cutáneas son útiles a cualquier edad pero pierden su eficacia cuando se realizan pasado más de un año de la reacción. Si se ha producido una reacción alérgica, con el paso del tiempo, como no se produce una nueva exposición al medicamento, deja de producirse IgE y el estudio alergológico (pruebas cutáneas y prueba de provocación) pueden ser negativas pero la alergia permanece en la memoria inmunológica y con esta nueva exposición vuelve a activarse, vuelve a producirse IgE y aparecerá la reacción en las siguientes administraciones del medicamento.

RINITIS Y CONJUNTIVITIS ALERGICA

La rinitis es el síndrome producido por la inflamación de la mucosa de las fosas nasales que se caracteriza por uno o más de los siguientes síntomas: estornudos, prurito, rinorrea y congestión nasal. Con frecuencia se acompaña de síntomas que resultan de la afectación de las mucosas conjuntival, ótica o faríngea.

La rinitis alérgica (RA) es la inducida por la inflamación de la mucosa de las fosas nasales de mecanismo inmunológico mediado por IgE en respuesta a la exposición a aeroalérgenos del ambiente.

Es la enfermedad alérgica más frecuente. La RA es realmente excepcional por debajo de los 2 años de vida. Por el contrario, comienza a aumentar su prevalencia de forma gradual a partir de los 3-4 años y casi un 20 % de los niños pueden presentar rinitis o rinoconjuntivitis alérgica a lo largo de la edad pe-

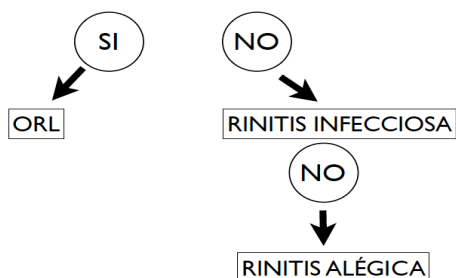
diátrica.

A pesar de su elevada prevalencia, muchas veces se considera un problema banal sin tener en cuenta que afecta de un modo notable a la calidad de vida del paciente.

Niño con rinitis ¿Qué hacer?

Inicialmente seguiremos el siguiente algoritmo diagnóstico:

Defecto anatómico o enfermedad orgánica ocupante de espacio:
Hª adenoidea, desviación de tabique, atresia de coana, pólipos, cuerpo extraño, tumoración?



Si se sospecha un defecto anatómico o enfermedad ocupante de espacio habrá que remitir al paciente al Especialista ORL

La inflamación de la mucosa nasal puede producir congestión y obstrucción nasal que es común a los diferentes tipos de rinitis. La mucosidad espesa clara o mucopurulenta es propia de la rinitis infecciosa, pero la rinoreya fluida y transparente aunque es característica de la rinitis alérgica es también la fase inicial de la infecciosa por virus que posteriormente se espesa. La rinitis infecciosa viral tiene carácter autolimitado en el tiempo y cuando se prolonga la secreción mucopurulenta hay que pensar en infección bacteriana.

Los signos y síntomas que nos deben hacer pensar en rinitis alérgica son :

- Prurito nasal
- “Saludo alérgico”. Frotamiento nasal elevando la punta de la nariz
- Pliegue nasal
- Salvas de estornudos
- Ojeras oscuras
- Epistaxis repetidas
- Conjuntivitis con picor
- Síntomas estacionales
- Relación con exposición a alérgenos

Es muy sugestivo de rinitis alérgica por alérgenos del ambiente doméstico, la presencia de prurito nasal, estornudos, congestión nasal, sobre todo al levantarse

por las mañanas y también al acostarse, que se presentan de forma cotidiana fuera de los catarros habituales de las vías respiratorias superiores.

La conjuntivitis alérgica se caracteriza por:

- Prurito ocular
- Hiperemia conjuntival
- Lagrimeo

La conjuntivitis alérgica se asocia a rinitis. Ante síntomas aislados de conjuntivitis hay que pensar en otra patología no alérgica.

Es importante tener en cuenta y valorar las posibles comorbilidades que pueden asociarse a la rinitis alérgica:

- Otitis secretoria, hipoacusia, otalgia por disfunción de la trompa de Eustaquio.
- Sinusitis
- Tos por descarga de moco postnasal e irritación faríngea.

En el niño con clínica compatible para confirmar la etiología alérgica en Atención Primaria se dispone del Phadiatop® que es una técnica de screening de sensibilización a aeroalérgenos. Es una técnica in vitro, cualitativa, que confirma o excluye la presencia de sensibilización mediada por IgE ante determinados alérgenos tras la extracción de una muestra de sangre. Contiene una mezcla de los aeroalérgenos más prevalentes (ácaros, pólenes, epitelios de perro y gato, hongos) responsables de más del 90% de sensibilizaciones en niños

El resultado de Phadiatop es cualitativo, de tal modo que nos dice si está o no sensibilizado a alguno de los alérgenos que contiene.

Niño con sospecha de rinitis alérgica

¿Cuándo remitir al alergólogo?
SI PRESENTA:
síntomas molestos o
que afectan el sueño o
que interfieren con las actividades diarias, deporte, trabajo escolar
y/o PHADIATOP positivo

Para valorar la intensidad de los síntomas en los niños mayorcitos resulta muy útil el cuestionario de calidad de vida que se presenta en las tablas 5 y 6 y que puede cumplimentar tranquilamente en la sala de espera. No supone un consumo de tiempo por parte del pediatra,

le informa acerca de los síntomas que mas afectan al niño y le permite orientar el tratamiento

Los niños con rinitis moderada-grave que precisan tratamiento diario o frecuente con corticosteroides tópicos y/o antihistamínicos pueden beneficiarse de la inmunoterapia (vacunas alérgico-específicas) para reducir los síntomas, la necesidad de tratamiento farmacológico y prevenir el desarrollo de asma bronquial.

ASMA BRONQUIAL ALÉRGICA o INDUCIDA POR ALERGENOS

El asma bronquial alérgica es la expresión clínica de la hiperreactividad bronquial que tiene como base patogénica una inflamación crónica eosinofílica producida por la sensibilización alérgica a aeroalergenos.

La sensibilización a aeroalergenos es un proceso en el tiempo sobre una predisposición genética atópica. Tiempo y predisposición genética son dos factores a considerar en su identificación.

La sensibilización a aeroalergenos suele iniciarse a partir de los 2 años y sobre todo a partir de los 4-5 años por lo que habrá que pensar en asma alérgica en el paciente que presenta episodios de bronquitis obstructiva a partir de estas edades.

La patología bronquial con sibilancias que se inicia en los 2 primeros años de vida corresponde a los patrones evolutivos descritos por Fernando Martínez como sibilancias precoces transitorias y persistentes no atópicas. Esta patología es desencadenada por virus, se resuelve con la edad y no parece presentar una inflamación crónica eosinofílica por lo que es dudoso el beneficio clínico del tratamiento preventivo con corticoides inhalados.

Existen patrones evolutivos mixtos que empiezan por un cuadro de sibilancias transitorias y posteriormente se sensibilizan a aeroalergenos. En estos casos los alérgenos toman el relevo a los virus y la patología bronquial tiende a persistir por tiempo indefinido.

Debemos pensar en la posibilidad de asma alérgico ante la presencia de patología bronquial:

<p>Que se inicia a partir de los 2 años sin haber presentado sibilancias antes de esta edad</p> <p>o</p> <p>Que se inicia en los 2 primeros años, pero persiste a los 5 años</p> <p>o</p> <p>Si el niño presenta una predisposición atópica expresada en los antecedentes personales y familiares (alergia alimentaria, dermatitis atópica, asma bronquial o rinoconjuntivitis alérgica)</p>
--

¿Cuándo remitir al niño con patología bronquial para estudio alérgico?

A modo de orientación estaría indicado el estudio alérgico si se cumple alguno de los siguientes criterios:

1. Se inicia a partir de los 24 meses de edad
2. Si se inicia antes de los 24 meses, se asocian antecedentes atópicos personales o familiares y persisten a los 3 años
3. Si se inicia antes de los 24 meses y persisten a los 5 años
4. Y/o PHADIATOP positivo

Según la guía internacional GINA (Global Initiative for Asthma) el asma bronquial infantil abandonada a su evolución natural persiste en dos tercios de los casos durante la adolescencia y edad adulta.

Una de las grandes responsabilidades del pediatra es cuidar al niño para que llegue a la etapa adulta en las mejores condiciones de salud. Nuestra labor, nuestro empeño debe ser utilizar todos los medios disponibles para que el niño llegue sano y salvo a la edad adulta.

La inmunoterapia es nuestra principal arma terapéutica para prevenir el desarrollo y progresión de la enfermedad alérgica y siguiendo la guía GEMA (Guía Española para el Manejo del Asma) estaría indicada en el asma episódico frecuente y en la persistente moderada.

El tratamiento farmacológico y la inmunoterapia no son excluyentes sino complementarios. Otro beneficio importante de la inmunoterapia en el asma bronquial alérgica infantil es permitir reducir y en la mayoría de los casos suprimir la necesidad del tratamiento con corticoides inhalados, que no están totalmente libres de efectos adversos en la edad pediátrica.

En el asma persistente grave hay que estabilizar la enfermedad antes de indicar la inmunoterapia. Para el control del asma alérgica grave disponemos en la actualidad del Omalizumab. El Omalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado que actúa formando inmunocomplejos con la IgE circulante, lo que inhibe la unión de la IgE al receptor de alta afinidad de mastocitos y basófilos evitando la reacción alérgica con el alérgeno. El Omalizumab se ha demostrado eficaz en el control del asma inducido por alérgenos pero por su elevado precio su uso está restringido al tratamiento del asma grave que no se controla con dosis medias de corticoides inhalados asociados a un beta-2 de acción prolongada.

En un estudio multicéntrico recientemente publicado que se ha realizado en los hospitales pediátricos

de mayor prestigio de Estados Unidos se demuestra la eficacia del omalizumab en el control del asma en niños y su capacidad de suprimir las exacerbaciones

estacionales desencadenadas por virus, demostrando la importancia del componente alérgico en esta patología.

Tabla 5
CUESTIONARIO PARA VALORACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA
EN RINOCONJUNTIVITIS (1/2)

etiqueta de identificación del paciente

FECHA: __/__/__

Nos gustaría valorar en que medida tus síntomas de nariz y ojos suponen un trastorno en tu vida diaria.

A continuación tienes una lista de actividades que algunas personas con tus mismas molestias, no pueden realizar a pleno rendimiento. Subraya las tres actividades mas importantes que se ven limitadas y no puedes realizar bien por culpa de las molestias de la nariz o de los ojos.

1.- Correr en bicicleta	16.- Hablar
2.- Leer	17.- Cantar
3.- Ir de compras	18.- Pasear
4.- Hacer trabajos domésticos	19.- Pasear al perro
5.- Trabajar en el jardín	20.- Hacer trabajos manuales
6.- Ver la televisión	21.- Practicar deportes
7.- Ejercicio al aire libre	22.- Jugar al fútbol
8.- Utilizar el ordenador	23.- Correr
9.- Actividad de relación con los amigos	24.- Natación
10.- Segar el césped	25.- Tenis
11.- Jugar con animales	26.- Baloncesto
12.- Visitar o dormir en casa de los amigos	27.- Clase de gimnasia del colegio
13.- Visitar o dormir en casa de familiares	28.- Conducir motocicleta
14.- Estudiar	29.- Ir de excursión
15.- Comer	30.- Ir a discoteca

Escribe a continuación las tres actividades que has subrayado y coméntanos en que medida te han afectado en su realización las molestias de nariz o de ojos en la última semana:

Tacha con una cruz el número que corresponda en cada caso

	Nada	Casi nada	Poco	Regular	Bastante	Mucho	Muchísimo
Actividad							
A.-	1	2	3	4	5	6	7
B.-	1	2	3	4	5	6	7
C.-	1	2	3	4	5	6	7

Con que intensidad te han afectado las siguientes molestias en la última semana:

	Nada	Casi nada	Poco	Regular	Bastante	Mucho	Muchísimo
a. Congestion, nariz tapada	1	2	3	4	5	6	7
b. "Moqueo", moco por nariz	1	2	3	4	5	6	7
c. Estornudos	1	2	3	4	5	6	7
d. Picor de la nariz	1	2	3	4	5	6	7

Tabla 6
CUESTIONARIO PARA VALORACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA
EN RINOCONJUNTIVITIS (2/2)

Cómo de apurado te has visto por tus molestias de nariz y ojos en la última semana:

	Nada	Casi nada	Poco	Regular	Bastante	Mucho	Muchísimo
a. Siempre con kleenex, pañuelos	1	2	3	4	5	6	7
b. Frotando la nariz, los ojos	1	2	3	4	5	6	7
c. Sonandote repetidamente	1	2	3	4	5	6	7
d. Con dificultad para dormir bien coger el sueño	1	2	3	4	5	6	7
e. Impidiendote realizar con normalidad tu tarea escolar	1	2	3	4	5	6	7

Debido a tus molestias de nariz o de ojos, durante la última semana, has sentido:

	Nada	Casi nada	Poco	Regular	Bastante	Mucho	Muchísimo
a. Cansancio, agotamiento	1	2	3	4	5	6	7
b. Sed	1	2	3	4	5	6	7
c. Dificultad para prestar atención	1	2	3	4	5	6	7
d. Malestar	1	2	3	4	5	6	7
e. Dolor de cabeza	1	2	3	4	5	6	7

Con que intensidad te han afectado las siguientes molestias en la última semana:

	Nada	Casi nada	Poco	Regular	Bastante	Mucho	Muchísimo
a. Picor o escozor de los ojos	1	2	3	4	5	6	7
b. Ojos llorosos	1	2	3	4	5	6	7
c. Ojos rojos	1	2	3	4	5	6	7
d. Hinchazon de ojos	1	2	3	4	5	6	7

Con qué frecuencia en la última semana tus molestias de nariz o de ojos han hecho sentirte:

	Nunca	Casi nunca	Muy pocas veces	De vez en cuando	Gran parte del tiempo	La mayor parte del tiempo	Constantemente
a. Irritable, mal caracter	1	2	3	4	5	6	7
b. Inquieto, intranquilo	1	2	3	4	5	6	7
c. Fracasado, fastidiado	1	2	3	4	5	6	7
d. Molesto porque los demas se fijan en tu enfermedad	1	2	3	4	5	6	7

Ictericia neonatal prolongada y atresia de vías biliares, a propósito de un caso.

Vázquez Pigueiras I*, Mendoza Durán M*, Ferrández Berenguer MJ, *Fuentes Castelló MA*.
* Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

La ictericia prolongada en los recién nacidos es un motivo frecuente de consulta al pediatra tanto de atención primaria como de urgencias hospitalarias. Pese a ser en la mayoría de los casos de naturaleza benigna, normalmente ictericia por leche materna, debemos tener en mente numerosas patologías, algunas de ellas de gran gravedad. Se presenta el caso de una lactante de 38 días de vida diagnosticada de atresia de vías biliares extrahepática (ABVEH) al acudir a urgencias por ictericia persistente.

CASO CLÍNICO

Niña de 38 días de vida que acude a urgencias por ictericia generalizada persistente, que inició a los 4 días de vida haciéndose más intensa en los últimos 10 días. Refiere deposiciones de coloración clara y orina de color intenso. Alimentación con leche artificial desde el nacimiento. No rechazo de la alimentación, no fiebre ni otra sintomatología. Había consultado previamente a su médico de atención primaria, teniendo programada una analítica 3 días después. Como antecedentes personales, embarazo normoevolutivo, con controles clínicos, serológicos y ecográficos normales. Parto eutócico a término, sin incidencias perinatales. Adecuada ganancia ponderoestatural y desarrollo psicomotor normal. Sin antecedentes familiares de enfermedades gastrointestinales o metabólicas. A la exploración presenta buen estado general, está activa y reactiva, bien hidratada. No irritable. Presenta coloración ictérica-verdínica generalizada de piel y mucosas. Impresiona de hemiabdomen derecho de mayor tamaño que el izquierdo, palpándose hepatomegalia de 5 cm bajo reborde costal derecho, sin esplenomegalia. Abdomen blando y depresible sin masas, no doloroso a la palpación. Resto de exploración por aparatos anodina. Realiza deposición y micción objetivándose acolia y coluria. Se realiza analítica sanguínea con hemograma normal, y bioquímica en la que presenta un patrón de colestasis: Bilirrubina total 9.00 mg/dl. Bilirrubina directa 6.50 mg/dl. GOT: 181 U/l. GPT: 116 U/l. GGT: 780 U/l. Con el diagnóstico de sospecha de atresia de vías biliares se realiza ecografía abdominal urgente donde se visualiza una hepatomegalia homogénea asociada a vesícula de pequeño tamaño sin cambios pre-postprandiales. No se objetiva colédoco existiendo tan sólo una banda hipoecoica en su teórica localización. Se traslada a la paciente al hospital de referencia donde es

intervenida 6 días después por Portoenterostomía de Kasai tras realizar colangiografía intraoperatoria y biopsia, que confirman el diagnóstico.

COMENTARIOS

La ictericia prolongada en neonatos previamente sanos se debe en su mayoría a hiperbilirrubinemia por leche materna, con una incidencia del 2-4% en los recién nacidos a término. Sin embargo, ante todo neonato con ictericia tras los 15 días de vida, debe realizarse una determinación de bilirrubina directa con el fin de descartar un patrón colestásico. Debe prestarse especial atención también a signos de alarma como hepatomegalia o heces hipocólicas, y otros signos que se presentan según la etiología de la colestasis como prurito, xantomas, fenotipo anómalo, estancamiento ponderal, etc. La colestasis en el neonato y en el pequeño lactante es un síndrome de disfunción hepática con alteraciones en el flujo biliar, definido analíticamente por elevación de ácidos biliares séricos y de bilirrubina directa (>1.5- 2 mg/dl o >15-20% de la bilirrubina total). Tiene una incidencia de 1/2500 nacidos vivos, y puede ser debido a múltiples causas, aunque debe ser considerado desde el inicio como un proceso no benigno. Según diferentes series, del 30-35% de las colestasis diagnosticadas en este rango de edad se deben a atresia de vías biliares. La ABVEH es un proceso inflamatorio obstructivo idiopático, que provoca fibrosis y obliteración del tracto biliar, con obstrucción del flujo, y desarrollo de hipertensión portal y cirrosis biliar. Su incidencia aproximada es de 1/12000 recién nacidos vivos, y su evolución natural es mortal antes de los 3 años de vida. Para su tratamiento generalmente se realiza la portoenterostomía de Kasai con el objetivo de restablecer el flujo biliar. El principal factor pronóstico es la edad del paciente en la intervención, siendo favorable antes de los 30 días de vida, y prácticamente desaconsejado después de los 100 días. En los últimos años se ha adelantado notablemente la edad al diagnóstico en esta patología. Sin embargo, continúa siendo la principal indicación de trasplante hepático pediátrico, requiriéndolo aproximadamente el 80% de los niños afectados.

Por tanto, pese a que la mayoría de las ictericias prolongadas neonatales son benignas, queremos remarcar la importancia de un adecuado y precoz diagnóstico diferencial dadas las consecuencias de un diagnóstico tardío.

Estenosis congénita de la abertura del seno piriforme nasal.

Villalba Pérez M.D*, Núñez Adsuara P*, Jordá Sirera N*, Martínez Barona S*,
Fernández Gilino C**, Sáenz González M.P**, Gómez López F***

* Médico Residente de Pediatría. ** Servicio Neonatología. *** Servicio Cirugía Maxilofacial.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La estenosis congénita del seno piriforme es una patología infrecuente que se presenta con distrés respiratorio en el neonato o lactante. En la mayoría de paciente se confunde con la atresia de coanas con la cual debe hacerse el diagnóstico diferencial.

CASOS CLÍNICOS

. Neonato a término, adecuado a la edad gestacional. Ingresó en UCIN por distrés respiratorio comprobándose la falta de paso de sonda por coanas. El TAC muestra hipoplasia del paladar duro que presenta una morfología triangular. Existe una estenosis ósea nasal de la apertura piriforme con coanas permeable. Se completa el estudio de posibles malformaciones con ecografía que resultan normales salvo CIA tipo fosa oval sin repercusión hemodinámica. Valorado por el servicio de ORL se decide retirar tubo nasal a las 4 semanas. En fase inicial de retirada requiere tubo de Mayo por tendencia a glosoptosis. Evolución posterior favorable.

. Neonato a término, adecuado a la edad gestacional. Ingresó en neonatos al nacimiento por distrés respiratorio con radiografía de tórax normal. Impresiona de abundantes secreciones nasales precisando aspiración repetida en reanimador. Por persistencia de secreciones se realiza lavado nasal sin mejoría y se aspira en repetidas ocasiones siendo imposible el paso de sonda mayor de 6Fr de diámetro. Por apneas con desaturación y glosoptosis, se decide colocación de guedel con el que permanece estable, pero al retirar el mismo presenta desaturación sin mejoría en decúbito prono o supino, por lo que se decide paso a UCIN. Al ingreso en intensivos es valorado por Cirugía Maxilofacial por sospecha clínica de estenosis de coanas. Se coloca tubo nasofaríngeo nº2 en fosa nasal derecha con resolución de la clínica. Dada la sospecha de estenosis de coanas se realiza TAC facial al 2º ddv que objetiva una estenosis bilateral de la abertura del seno piriforme sin atresia de coanas. Con seguimiento conjunto

con Cirugía Maxilofacial, a los 9 ddv se colocan en quirófano bajo anestesia general TET de 3.5 mm en narina derecha y de 3mm en narina izquierda. Posteriormente permanece estable sin necesidades de O2 suplementario. Se decide mantener TET nasales unas 6 semanas con seguimiento en consultas externas.

COMENTARIOS

El seno piriforme es la región más estrecha de la vía aérea, sus dimensiones varían según el esqueleto facial. La estenosis congénita (ECAP), siempre bilateral del mismo aparece aislada o en relación a otras malformaciones por lo que su diagnóstico obliga a realizar screening de afectación a nivel cerebral y cardíaco. Hasta en un 60% de las series se ha descrito la existencia de un megaincisivo fruto de la fusión de los incisivos centrales. El defecto aparece en la mayoría de los casos secundariamente a un sobrecrecimiento de los procesos nasales del hueso maxilar.

La presentación clínica es en forma de dificultad respiratoria exacerbada con la alimentación o desencadenada cuando el paciente presenta una infección de vías altas, asociando dificultad en el paso de una sonda nasogástrica.

El diagnóstico se realiza por TAC. Se considera diagnóstico una amplitud de la abertura piriforme menor de 11mm de manera global. En la mayoría de los casos se solicita estudio de imagen con sospecha inicial de atresia de coanas, es el caso de los 2 pacientes con esta entidad registrados en nuestro hospital desde el 2001.

El pronóstico es excelente siendo el tratamiento en la mayoría de los casos conservador con colocación de tubo nasofaríngeo que mantenga la luz permeable hasta que el crecimiento del paciente permita su retirada. Un pequeño porcentaje de pacientes requiere cirugía abierta, no exenta de riesgos presentando como complicaciones más habituales la lesión del germen dentario o del conducto nasolacrimal.

Conjuntivitis neonatal nosocomial: incidencia en un hospital terciario.

Herrero García A, Guerrero Martínez A, Arcos Machancoses JV, Parra Llorca A, Aguar Carrascosa M, Sáenz González P.

**Servicio de Neonatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia*

INTRODUCCIÓN

La conjuntivitis neonatal es la inflamación conjuntival que aparece durante el primer mes de vida, también conocida como oftalmia del recién nacido. Es una de las infecciones más comunes en neonatos. Los diversos agentes causales se caracterizan tanto por su virulencia como por su transmisión. Para proporcionar un tratamiento y resolución óptimos, es necesario un rápido reconocimiento de las características de la conjuntivitis neonatal en asociación con la confirmación de laboratorio. Los signos clínicos característicos son el enrojecimiento de la conjuntiva, edema palpebral y secreción ocular.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo sobre la incidencia de conjuntivitis neonatal nosocomial (CNN) en la sección de Cuidados Intermedios del Servicio de Neonatología del Hospital La Fe. Esta sección se divide en 3 boxes: boxes 1 y 2 (donde se concentran los pacientes con mayor necesidad de cuidados) que constan de 10 camas atendidas por 3 DUES y 2 auxiliares de enfermería cada uno y box 3, de 16 camas, atendido por 2 DUES y 2 auxiliares. El estudio se realizó durante los meses de Noviembre-Diciembre 2012 y Enero 2013. Definimos los casos de conjuntivitis como aquellos pacientes ingresados en cuyas órdenes médicas se pautó un tratamiento ocular (bien con suero fisiológico o con colirio antibiótico) en base al previo reconocimiento clínico de infección ocular (secreción purulenta).

Se recogieron los datos de forma secuencial y transversal: 2 días por semana durante 3 meses seguidos. Se recogieron los siguientes ítems: fecha de ingreso, fecha de recogida de datos, box, incubadora/cuna, antibiótico ocular, frotis ocular si/no, resultado del cultivo, microorganismo, resistencias, portador de acceso venoso, profilaxis ocular, estancia previa en UCI, antibioterapia en 72 horas previas. Fue criterio de exclusión el haber ingresado ya con conjuntivitis en la unidad (bien procedente de Urgencias o de otro Hospital).

RESULTADOS

La incidencia de conjuntivitis neonatal en la Unidad de Cuidados Intermedios de Neonatología de nuestro hospital fue de un 11,5% en los 3 meses del estudio. El 50% de los niños presentaron conjuntivitis entre el día 4 y 24 de ingreso (etapa inicial), siendo la estancia media de los niños hasta el desarrollo de conjuntivitis de 15,82 días. Todos ellos llevaron profilaxis antibiótica ocular postparto. En 94% de los casos se tomó frotis previo al tratamiento y en todos ellos menos uno, creció germen en cultivo. El agente etiológico más frecuente aislado en los cultivos fue *Staphylococcus* en un 43%, seguido de la infección polibacteriana en un 26%. Todos menos un caso llevaron colirio antibiótico como tratamiento. El mayor número de casos se detectaron en boxes 1 y 3. No hubo aumento significativo de CNN en relación a: vía periférica, incubadora/cuna, estancia previa en UCI o antibioterapia 72 horas previas.

DISCUSIÓN

La infección nosocomial neonatal supone una gran morbilidad en las unidades neonatales y una mortalidad de hasta el 20-30%, estando muy relacionadas con la edad gestacional, peso al nacer, accesos venosos, nutrición parenteral... Dentro de las infecciones nosocomiales existen pocos datos de la conjuntivitis neonatal en la literatura. Aunque es muy frecuente parece tratarse de un problema banalizado ya que no encontramos otros estudios para comparar nuestros datos. Los factores de riesgo de la CNN están por determinar puesto que no parecen relacionarse con los típicos. Pensamos que la elevada incidencia de conjuntivitis en los boxes 1 y 3 podría relacionarse con el mayor número de manipulaciones (box 1) o con el mayor número de niños a cargo de enfermería (box 3).

CONCLUSIONES

El acierto diagnóstico clínico de la conjuntivitis neonatal en nuestro servicio es del 97%. Dado el diagnóstico clínico certero y la ausencia de resistencias al tratamiento antibiótico pautado, cabe preguntarse la necesidad del frotis rutinario, para lo que se necesitarían más estudios.

Drenaje pericárdico urgente ante extravasación de nutrición parenteral, en un recién nacido de muy bajo peso al nacer.

Mendoza Durán MR*, Vázquez Pigueiras I*, García Serra J*, Fos Izquierdo I*, Hortelano Platero V*, Vázquez Gomis RM*, Quiles Durá JL*.
*Servicio de Neonatología. Hospital General Universitario de Elche. Elche

INTRODUCCIÓN

La nutrición parenteral total (NPT) en el recién nacido tiene por objetivo proporcionar todos los nutrientes necesarios para cubrir los requerimientos metabólicos y del crecimiento, mientras se establece una nutrición enteral suficiente. La NPT es una herramienta necesaria en el recién nacido crítico, pero no está exenta de riesgos ante la necesidad de canalizar una vía central. Se han descrito complicaciones hasta del 40%. En los neonatos las más frecuentes son de tipo metabólica, infecciosa y las asociadas al catéter. Entre las complicaciones asociadas al uso de catéteres venosos centrales, las más comunes son las tromboembólicas; menos frecuentes son las relacionadas con la inserción del catéter (neumotórax, laceración de un vaso, arritmias, perforación cardíaca con taponamiento, embolismo aéreo, lesión de un plexo nervioso o localización anómala del catéter).

CASO CLÍNICO

Recién nacido de 28 semanas, pequeño para la edad gestacional (750 gr), primer gemelo, que ingresa en nuestra UCI neonatal por prematuridad y retraso del crecimiento intrauterino grave. Madre primigestante, embarazo de alto riesgo, gemelar monocorial-biamniótico. Screening de estreptococo b negativo. Apgar 4/9/10 (intubado en paritorio a los 3 minutos de vida). A su ingreso en UCI se conecta a ventilación mecánica convencional, se administra una dosis de surfactante y se canaliza catéter venoso umbilical.

Al cuarto día de vida se canaliza un catéter epicutáneo y se retira el umbilical. Tras 24 horas presenta empeoramiento clínico, se realiza ecocardiografía que evidencia mala función sistólica y diastólica, ductus derecha-izquierda continuo, además de derrame pericárdico (no presente en controles anteriores), con desplazamiento de la aurícula derecha y espesor del derrame de 8 mm por delante del ventrículo derecho en diástole. Se realiza punción pericárdica guiada por ecografía, obteniéndose 4,5 cc de líquido lechoso compatible con extravasación de nutrición parenteral (que se confirma con el análisis citoquímico del líquido); tras la punción mejora la función diastólica, pero persisten acusados signos de hipertensión pulmonar e insuficiencia respiratoria hipoxémica grave secundaria.

COMENTARIOS

La nutrición parenteral no está exenta de complicaciones, por este motivo es necesario contar con un equipo multidisciplinar y protocolos que permitan una estrecha vigilancia de los recién nacidos que reciben nutrición parenteral total. Entre los parámetros a vigilar se encuentran los accesos venosos que, como en nuestro paciente, fue la causa de una complicación poco frecuente, pero con alta mortalidad.

Encefalitis herpética neonatal.

Sastre Morote AM, Verdezoto Intriago M, Amor Llorente M,
Martínez Rodríguez L, Molina Merino A.

UCI Neonatal. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El virus Herpes simple, tipo 1 (15%) y tipo 2 (85%) es causante de herpes genital, pudiendo infectar al recién nacido (RN) desde el tracto genital de la madre, por vía ascendente o a través del canal del parto, y con menos frecuencia por contacto postparto con cuidadores con herpes. La mayoría de las infecciones tienen lugar por primoinfección subclínica de la madre en el tercer trimestre de gestación, en las que no ha dado tiempo a una respuesta inmunológica adecuada y paso 2º de anticuerpos específicos al RN. Se presenta bajo tres formas clínicas: localizada en piel y mucosas, localizada en el Sistema Nervioso Central (SNC), y diseminada, conllevando estas dos últimas una importante morbimortalidad.

CASO CLÍNICO

Recién nacido de 10 días de vida traído a urgencias por apnea. Novena gestación de una madre de 31 años (-G9A3P6), 3 abortos espontáneos y 3 gestaciones pretérmino previos. Padre de 28 años, en prisión. Gestación mal controlada. Serologías (VIH, VHB, VHC y sífilis, rubéola y toxoplasma) negativas. Cribado de SGB no realizado. Bolsa rota de 52 h, líquido amniótico claro. Parto vaginal eutócico a las 34 semanas + 2 días de edad gestacional por FUR (35 semanas + 5 días por Ballard). Apgar: 10/10. PN: 2340 g. Permanece en C. neonatal 4 días asintomático, solicitan alta, y no acuden a citas posteriores.

A los 10 días de vida comienza de forma súbita con apneas en domicilio, que se recuperan tras estímulo, sin relación con la toma del biberón, sin clínica catarral ni digestiva, afebril, y sin ambiente epidémico familiar. Regular-mal aspecto general. Apnea con cianosis facial que se recupera con aproximación de oxígeno. Tª 34,6 °C axilar, F.C.142 lpm, F.R. 63 rpm, PA 78/50 mmHg. No tiraje. Pulsos normales. Buen relleno capilar. Latido sin soplo. Buena entrada de aire en ambos hemitórax. Abdomen normal. Se realiza hemograma y bioquímica que son normales, tóxicos en orina y hemocultivo que son negativos y la ecografía transfontanelar es anodina. Ante persisten-

cia de las apneas se coloca CPAP nasal sin mejoría. Gasometría: pH 7,17, pCO₂ 83,8 mmHg, bicarbonato 30,4 mmol/L, por lo que se intuba e inicia antibiótico-terapia empírica, trasladándose a la UCI Neonatal. En la UCI permanece hipoactivo y con mioclonías a la manipulación, presentando a las 48 h convulsión focal, y a las 72 h exantema vesiculoso en CAE y pabellón auricular izquierdo. Se realiza punción lumbar obteniendo un líquido cefalorraquídeo xantocrómico, glucosa 46 mg/dL, proteínas 474 mg/dL, 10 hematíes/mcL, 75 leucocitos/mcL (99% MN), escasos leucocitos y ausencia de flora microbiana, cultivo negativo a las 48 h, PCR VHS tipo 2 positivo. Se inicia tratamiento con aciclovir a altas dosis 60 mg/kg/día. En el EEG se aprecia una depresión bioeléctrica difusa con actividad comicial en áreas temporo-occipitales izquierdas, y en la RNM craneal alteración de señal de la sustancia blanca de ambos lóbulos temporales. No se halló afectación de otros órganos. A pesar de tratamiento con aciclovir i.v. durante más de 3 semanas, y posteriormente v.o., la evolución fue hacia una encefalomalacia multiquística, y un estado de coma vigil, produciéndose exitus a los 4 meses de vida.

La exploración ginecológica de la madre fue normal, con serología tras el parto positiva para VHS tipo 1 (IgG positiva, IgM indeterminada), VHS tipo 2 negativo, PCR para VHS en muestra genital negativa. Una tía con retraso mental, conviviente en el domicilio familiar, presentaba herpes labial por VHS tipo 2.

COMENTARIOS

Ante un RN en el que aparecen lesiones vesiculosas hay que pensar en la infección por Herpes simple, debiendo realizar el diagnóstico diferencial con otras infecciones por herpes como la varicela, e iniciar tratamiento con aciclovir i.v. de forma precoz, dada la alta morbimortalidad de esta infección, y su tropismo por el SNC. El cribado gestacional de Herpes simple no ha mostrado una disminución en la incidencia de la infección neonatal. La única medida que se ha mostrado eficaz es la cesárea electiva ante lesiones activas de herpes genital en la madre.

Colelitiasis neonatal. A propósito de un caso.

Juárez Osorto JM*, Bartoll Alguacil E*, Alberola Pérez A**, Jurado Portero JC*.

*Servicio de Pediatría. **Servicio de Neonatología.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La colelitiasis es un trastorno raro en el periodo neonatal. Suele ser asintomática y diagnosticarse de manera incidental en ecografías rutinarias en los servicios de neonatología. Los principales factores de riesgo descritos son los trastornos hematológicos, la prematuridad, el ayuno prolongado, la nutrición parenteral, resección ileal, deshidratación, fototerapia, anomalías congénitas de la vía biliar, sepsis por *E. coli*, uso de furosemida o ceftriaxona, pseudohipoadosteronismo, entre otros. Existe controversia sobre el manejo terapéutico, algunos autores recomiendan mantener actitud expectante, mientras otros sugieren administrar ácido ursodesoxicólico. La cirugía se reserva para algunos casos sintomáticos seleccionados.

CASO CLÍNICO

Recién nacido pretérmino (34+1 semanas de edad gestacional) nace por cesárea por sospecha de corioamnionitis materna (más de 7 días de bolsa rota, fiebre materna, leucocitosis, taquicardia fetal. Streptococo grupo B no realizado parto. Tratamiento antibiótico materno Cultivos posteriores perianal y endometrio: Streptococo B). Peso al nacimiento 1590 g (pequeño para la edad gestacional). Antecedentes obstétricos: en ecografía prenatal de la semana 32+2 se evidencia retraso del crecimiento intrauterino con oligohidramnios. Entre los antecedentes maternos destaca diabetes gestacional controlada con dieta e Hipotiroidismo en tratamiento con Levotiroxina. Ingresa en la unidad por prematuridad. Se mantiene a dieta durante 12 horas. Ante riesgo infeccioso se inicia tratamiento antibiótico (ampicilina y cefotaxima) previa extracción de cultivos (hemocultivo y cultivo de LCR: negativos; Frotis axilar y ótico: streptoco-

co grupo B). PCR e IL6 a su ingreso negativas. PCR máxima: 60 mg/L a las 12 horas de vida con normalización progresiva. Resto de analítica de riesgo infeccioso normal. Clínicamente asintomático en todo momento. En ecografía abdominal rutinaria a los 5 días de vida se observa colelitiasis con vía biliar de calibre normal. Se realiza analítica con bilirrubina total y fraccionada, GOT, GPT, GGT, y fosfatasas alcalinas normales. Se decide iniciar tratamiento con ácido ursodesoxicólico (20mg/kg/día). Control ecográfico a los 13 días de vida en el que persiste el cálculo biliar. Tras el alta se realiza control ecográfico a los 2 meses de edad con resolución de la colelitiasis. Se decide mantener tratamiento hasta próximo control.

COMENTARIOS

En la mayoría de los casos, no hay una causa específica identificable de la litiasis biliar neonatal, siendo sobretodo de origen multifactorial. En nuestro caso, a parte de la prematuridad destaca el riesgo infeccioso y el tratamiento antibiótico.

El uso de ecografías abdominales rutinarias en los servicios de neonatología ha permitido el diagnóstico, en su mayoría de forma incidental, de casos de colelitiasis.

Es muy frecuente que las litiasis biliares en el periodo neonatal se resuelvan espontáneamente antes de los 6 meses de vida. Nuestro paciente, se encontraba asintomático y las pruebas complementarias mostraban normalidad anatómica de la vía biliar, por lo que se instauró tratamiento con ácido ursodesoxicólico y control evolutivo. Ante el hallazgo de colelitiasis en el neonato, es importante confirmar la existencia o no de malformaciones de la vía biliar antes de decidir una determinada conducta terapéutica.

Manejo de los neonatos procedentes de gestantes toxicómanas.

Pascual Estruch L*, Vercher Grau A*, Ferrández Berenguer M^a J*, Abad Linares J*,
Quiles Durá JL*, Vargas Torcal F*.

*Sección de Neonatología. *Hospital General Universitario de Elche.*

INTRODUCCIÓN

El consumo de drogas durante el embarazo es casi ignorado en Europa. La mayoría de información respecto a este tema nos llega de Latinoamérica y EEUU. Hay dos estudios sobre prevalencia en la UE (Londres) que utilizan pruebas en orina para documentar la exposición aguda de drogas ilegales, donde del 10-15'6% de las gestantes tenían resultado positivo. Por primera vez en Europa, el Hospital del Mar (Barcelona) tiene como objetivo estimar la prevalencia del consumo de drogas en las mujeres embarazadas y los efectos de la exposición crónica a sustancias ilegales en el feto y en el recién nacido (RN) y para ello utilizan el análisis del meconio.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se incluyeron RN ingresados en nuestro servicio, hijos de madre consumidoras de drogas ilegales, con resultado positivo para tóxicos en orina. El objetivo del estudio fue contrastar la evolución de los RN, antes y después de la aplicación de nuestro protocolo. El primer periodo de estudio, previo a la instauración del protocolo fue entre 2007-2011 y los datos se obtuvieron mediante revisión de las historias clínicas. En el 2012 se aplicó el protocolo a los niños que ingresaban por este motivo. Analizamos datos como el inicio de los síntomas del síndrome de abstinencia, las puntuaciones de la escala de Finnegan, el fármaco elegido para su tratamiento y los días de ingreso.

RESULTADOS

Del 2007 al 2012 nacieron 14.551 RN vivos en nuestro hospital. Durante este periodo ingresaron 70 neonatos por indicación de los servicios sociales y/o tóxicos maternos (5/1000 RN), lo que supone un 2'5% de los ingresos en nuestra sección. La mayoría de las

madres eran politoxicómanas, destacando el consumo de heroína/metadona, cocaína y marihuana. Las puntuaciones Finnegan en los niños ingresados entre el 2007-2011 fueron más elevadas durante un mayor periodo de tiempo, prolongándose el tratamiento farmacológico. El fármaco predominante fue el fenobarbital en el primer periodo (2007-2011), independientemente del síndrome de abstinencia. Sin embargo en el 2012 observamos una elección del fármaco acorde a la sustancia consumida por la madre, siendo la morfina la droga más utilizada. La estancia media de ingreso fue de 44 días en el primer periodo y de 38 en el 2012.

DISCUSIÓN

En los datos obtenidos, comparando el manejo neonatal antes y después de la instauración del protocolo, observamos diferencias respecto a la elección del fármaco, ya que durante el primer periodo el manejo se realizaba con fenobarbital, independientemente de los resultados de los tóxicos en orina. Sin embargo en el 2012 (con la aplicación del protocolo) los pacientes fueron tratados con morfina, excepto en los casos donde la sustancia consumida era no opiácea. También encontramos diferencias en las puntuaciones de Finnegan y en los días de ingreso a favor del segundo periodo.

CONCLUSIONES

Consideramos necesario el buen manejo de estos niños, tanto a nivel farmacológico como higiénico-nutricional, pero observamos que en la literatura hay poca información al respecto. La importancia de unificar los criterios en los servicios de neonatología mejoraría la duración del síndrome de abstinencia y la estancia media de ingreso.

Trombopenia neonatal aloinmune.

Portolés Morales M*, del Río Marina A*, Guerrero Martínez A*,
Martínez Barona S*, Molina Cambra A*, Miranda Segovia F*.

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La trombopenia fetal/neonatal aloinmune (TFNA) es producida por la destrucción de las plaquetas del feto a causa de anticuerpos producidos por la madre contra antígenos plaquetarios de origen paterno (antígeno HPA-1a en más del 75% de los casos). Se presenta con una incidencia de 1 de cada 1000 nacimientos, y es la causa más frecuente de trombopenia grave en fetos y neonatos. En las gestantes inmunizadas y con antecedente de TFNA en gestación anterior, el grado de trombopenia es variable, pero debemos tener en cuenta que la TFNA puede ser potencialmente muy grave (<20.000 plaquetas/ μ L), comportando riesgo de hemorragia intracranial (HIC) en el 10-30% de casos.

CASO CLÍNICO

Recién nacida a término con peso adecuado para la edad gestacional afecta por TFNA. Antecedentes familiares de HIC en hermano mayor de la paciente por la misma afección, a raíz de la cual se realiza el diagnóstico prenatal en nuestro caso.

Gestación controlada estrechamente por parte de los servicios de Hematología y Ginecología desde el inicio de la misma. La madre presenta anticuerpos antiplaquetarios de especificidad HPA-1a y dado que el genotipo plaquetar del padre es homocigoto al antígeno implicado (1a) todos los hijos de la pareja se verán afectados por esta entidad. Por el antecedente de HIC en hijo previo, la madre de la paciente estaba en el grupo de gestantes de más alto riesgo, motivo por el cual se controló su título de anticuerpos anti-HPA cada 4 semanas y desde la semana 20 de gestación se inició tratamiento con Inmunoglobulinas endovenosas (Igs EV) 1g/kg/semana y Prednisona 0.5mg/kg/día. Los controles ecográficos se realizaron mensualmente desde la semana 20, programándose finalizar la gestación por cesárea en la semana 37.

La paciente nació con llanto espontáneo, sin precisar reanimación, con APGAR de 10/10, y exploración física al nacimiento normal, sin evidenciarse hematomas, petequias u otros signos de sangrado. Se ingresó en planta de Maternidad con su madre y se pautaron controles de plaquetas cada 24 horas, siendo el primer valor de 55.000/ μ L. Las cifras de plaquetas se mantu-

vieron por encima de 50.000/ μ L hasta el quinto día de vida, momento en el que se ingresó en Neonatología al disminuir el recuento a 31.000/ μ L. Clínicamente, la niña permaneció asintomática, con buen estado general, sólo se apreciaron pequeños hematomas coincidentes con los puntos de extracción y un hematoma en paladar provocado por la succión desde el primer día de vida. En Neonatología se inició tratamiento con Igs EV a 1g/kg/día, durante 2 días y se transfundió un concentrado de plaquetas HPA 1a negativas a 15 ml/kg. En los controles analíticos posteriores se observó ascenso progresivo de plaquetas hasta alcanzar cifras 271.000/ μ L en la analítica previa al alta. Las ecografías cerebrales fueron normales, por lo que tras la normalización de las cifras de plaquetas se decidió alta el octavo día de vida y control en consultas externas por parte de los servicios de Neonatología y Hematología infantil.

COMENTARIOS

Las gestantes portadoras de anticuerpos anti-HPA, con antecedentes de TFNA en una gestación anterior, presentan un muy alto riesgo de recidiva en gestaciones posteriores (más del 95% en los casos más graves). En las sucesivas gestaciones la gravedad de la trombopenia fetal/neonatal tiende a aumentar.

Es necesario realizar un control muy estrecho del embarazo y plantear un tratamiento preventivo en las gestantes con antecedentes de TFNA, muy especialmente en aquellas en las que se produjo una HIC en el feto/recién nacido.

Para valorar el grupo de riesgo en el que se encuentra la gestante el factor más importante a tener en cuenta es la gravedad de la trombopenia en la gestación anterior y el desarrollo de una HIC en feto/neonato previo.

En la mayoría de los casos, cuando se consigue una buena respuesta al tratamiento antenatal de la madre, el niño no presentará una trombopenia grave al nacer. Pero, en cualquier caso, debemos vigilar estrechamente al neonato y se aconseja monitorizar la cifra de plaquetas hasta el quinto o sexto día de vida, ya que la trombopenia puede agravarse durante los primeros días de vida.

Bebé arlequín: forma grave de ictiosis congénita.

Fornies Arnau MJ*, García Mancebo ML**, Cava Almohalla E**,
Taibi N***, Agüera Arenas JJ**, González Oliva E*.

**Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario Virgen de la Salud. Elda.*

***Sección de Neonatología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.*

*** *Hospital de La Vega Baja. Orihuela.*

INTRODUCCIÓN

La ictiosis arlequín (IA) es una enfermedad rara de pronóstico generalmente fatal. Constituye una de las formas no sindrómicas de ictiosis, cuyo defecto genético se manifiesta sólo en piel por trastorno en la queratinización. La naturaleza y localización de las mutaciones del gen ABCA12 y el nivel de pérdida de funcionamiento del transportador pueden tener relevancia en el pronóstico final.

CASO CLÍNICO

RNPT (36+2s), AEG (3080gr) mujer. Padres árabes, consanguíneos. Madre sana. No abortos. Dos hijos previos sanos. Embarazo parcialmente controlado. Ecografías normales hasta la semana 33: se detecta hueso nasal hipotrófico y sospecha de trisomía 18 (amniocentesis para cariotipo pendiente). Parto vaginal eutócico. Llanto inmediato.

Al nacimiento se observa fenotipo compatible con ictiosis arlequín destacando: hiperqueratosis generalizada parcheada con fisuración, quemosis conjuntival, ectropión y eclabium, raíz nasal aplanada, pabellones auriculares retraídos, aspecto céreo e hipoplasia

de pies y manos. Se inicia tratamiento con vaselina líquida en apósitos estériles en superficie corporal, pomada epitelizante ocular, máxima humedad en incubadora, sueroterapia (elevados aportes hídricos), antibioterapia y analgesia (cloruro mórfico).

Para el diagnóstico histológico, citogenético y molecular solicitamos reserva de ADN y biopsia de piel (pendientes de resultado).

A las 26h de vida fue éxitus, no aplicando medidas de RCP avanzada. No concedida necropsia.

COMENTARIOS

En España, la prevalencia estimada de las ictiosis congénitas AR es de 1:138000. El diagnóstico prenatal es posible con biopsia cutánea (fetoscopia) o en células del líquido amniótico. Ante la sospecha clínica es necesario la prevención de infecciones y deshidratación, y un tratamiento urgente con medidas tópicas (queratolíticos, emolientes) y sistémico (retinoides), si bien en neonatos el peligro de efectos adversos limita su uso. La confirmación diagnóstica con biopsia y el estudio de mutaciones en el gen ABCA12 es obligatoria al ser un cuadro genéticamente homogéneo.

Anemia hemolítica grave por isoimmunización anti-C.

Álvarez Chamorro L*, Amat Bou M*, Martín Parra B*, Centelles Sales I*.

* Servicio de Pediatría del Hospital General de Castellón. Castellón.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad hemolítica del recién nacido se relaciona principalmente con el antígeno D del sistema Rh y con los antígenos A y B del sistema ABO, siendo la incompatibilidad ABO la causa más frecuente de enfermedad hemolítica en el recién nacido, pero provocando una clínica leve. Debido a la prevención de la isoimmunización Rh (D), se ha incrementado la proporción de casos de incompatibilidad frente a otros antígenos del grupo Rh (C, c, E y e). La prevalencia global de las isoimmunizaciones no-Rh-D parece estar entre 0,15% y 1,1%. Concretamente, la aloimmunización Anti-Rh (c) ocurre en un 0,07% de los embarazos y muestra una presentación clínica amplia, pudiendo ser una causa de anemia hemolítica grave en feto y el recién nacido.

CASOS CLÍNICOS

Embarazo gemelar bicorial, biamniótico por FIV con donación de ovocitos. Madre de 37 años, con grupo sanguíneo 0 Rh +, primigesta y diagnosticada de esclerosis múltiple sin tratamiento en la actualidad. Como antecedentes personales fue politransfundida por accidente de tráfico diez años antes. Presenta esterilidad primaria. Padre grupo sanguíneo 0 -. Cesárea urgente a las 29 semanas por inicio de dinámica con posición transversa del segundo gemelo.

CASO N°1 (2º gemelo): RNPT de muy bajo peso al nacimiento (1280 gr) que al nacimiento presenta coloración pálido icterica sin hepatoesplenomegalia y tendencia a la hipotonía. Se objetiva anemia severa (Hb 6,1 y Hto 18%) que precisa transfusión, hiperbilirrubinemia de 13 mg/dl y Grupo sanguíneo 0 Rh -, CD +, genotipo sistema Rh cDe/cde. Se confirma posteriormente que la causa de la anemia es hemolítica debida a isoimmunización Rh (Ig G anti-c en la madre). Al nacimiento se instaura fototerapia doble y por incremento de bilirrubina a 17,1 mg/dl a las 7 horas de vida se realiza exanguinotransfusión, obteniendo descenso hasta 9,4 mg/dl. A las 20 horas presenta de nuevo incremento de bilirrubina a 22 mg/dl por lo que se administra seroalbúmina i.v. y se realiza 2º exanguinotransfusión. Precisa transfusiones de concentrado de hematíes hasta en 4 ocasiones, la última el 28º día de vida.

CASO N°2 (1er gemelo): RNPT de muy bajo peso al nacimiento (1410 gr). Grupo 0 Rh +, CD +, genotipo sistema Rh CDe/cde. Debido a isoimmunización precoz anti-c en hermano gemelo se solicita estudio de inmunohematología, resultando en Coombs directo positivo para IgG anti c. Se observa bilirrubina de 8,2 mg/dl al ingreso, iniciando fototerapia doble. La bilirrubina asciende a 16,3 mg/dl a las 12 h de vida, sin entrar en rango de exanguinotransfusión, con posterior descenso progresivo pudiendo suspender fototerapia el 7º día. Precisa 4 transfusiones de concentrado de hematíes, con cifras mínimas de Hto de 25% y Hb de 9,3 mg/dl, siendo la última el 33º día de vida.

COMENTARIOS

La enfermedad hemolítica neonatal es provocada por la producción y paso transplacentario de anticuerpos IgG maternos específicos dirigidos contra antígenos de los hematíes fetales, produciendo hemólisis y consecuentemente hiperbilirrubinemia, que suele ser precoz y puede llegar a ser grave. Sospecharemos isoimmunizaciones por otros antígenos del sistema Rh diferente al D, en neonatos con anemia hemolítica y un Coombs directo positivo, cuya madre sea Rh (+), tras descartar la incompatibilidad Rh-D y la ABO. El aumento relativo de la incidencia de isoimmunizaciones no Rh-D, justifica la importancia de la detección prenatal de anticuerpos (Coombs indirecto) de forma rutinaria en madres Rh positivas, ya que puede haber un retraso grave en el diagnóstico de posibles isoimmunizaciones. La enfermedad hemolítica por Anti-Rh (c) ocurre en el 74% de los recién nacidos con incompatibilidad anti-c y la clínica puede ser muy variable: hasta el 13% de los casos se presenta como hidrops fetal, el 32% como anemia grave, y el 29% como anemia leve. Al igual que en el caso del Rh D, el riesgo de isoimmunización se produce debido a hemorragia feto-materna, desprendimiento de placenta, amnio o cordocentesis, parto, aborto terapéutico, toxemia, así como después de un parto por cesárea y el embarazo ectópico, pero se ha informado de que el 50%-70% de las mujeres embarazadas con anti-c se han inmunizado por transfusiones de sangre, estando la severidad de la anemia muy relacionada con la historia positiva de transfusión.

Meningitis neonatal por *Streptococcus Pyogenes*, un raro agente etiológico de meningitis.

Álvarez Chamorro L*, López Sanchez C*.

*Servicio de Pediatría del Hospital General de Castellón. Castellón.

INTRODUCCIÓN

El *Streptococcus pyogenes* o *Streptococo B-hemolítico* del grupo A es un raro agente productor de infecciones en el periodo neonatal y una causa infrecuente de meningitis en todos los grupos de edad, a pesar del aumento de incidencia de infecciones invasivas por éste microorganismo en niños de mayor edad o adultos. En neonatos produce principalmente infecciones leves cutáneas o de partes blandas.

CASO CLÍNICO

Neonata de 13 días de vida que consulta por fiebre de 38,5°C, rechazo alimentario y aspecto quejumbroso. Embarazo poco controlado, madre portadora de Hb-SAg y *Streptococcus agalactiae* desconocido en frotis vagino-rectal. Perinatal sin incidencias, administrada gammaglobulina anti-VHB y vacuna VHB. El riesgo infeccioso neonatal resultó negativo. Ambiente epidemiológico: padre OMA supurada la semana previa tratada con antibiótico. Hacinamiento. Exploración física: normal. Se realizó hemograma, bioquímica y sedimento de orina que resultaron normales. Se decidió ingreso por la corta edad de la paciente para control, con sospecha de viriasis. Ante mal descenso de la fiebre con antitérmicos y aspecto quejumbroso se decide analítica a las 8 horas, y se realiza punción lumbar. Se obtiene un hemograma, PCR y PCT normales y un LCR con bioquímica de 19771 leucocitos (78% PMN), hematíes 100 cel/microlitro, glucosa 1 mg/dl y proteínas 362 mg/dl. Ante los hallazgos se inicia antibioterapia con Ampicilina y Cefotaxima a dosis de meningitis, y se remite al hospital de referencia con diagnóstico de meningitis bacteriana. En el cultivo de LCR se objetiva *Streptococcus pyogenes* sensible a la antibioterapia administrada. La paciente una vez en el hospital de referencia presentó clínica de irritabilidad y fontanela anterior ambombada, pero evolucionó favorablemente. Quedó asintomática al cuarto día de tratamiento antibiótico. La PCR máxima fue de 61.64 mg/l a las 72 horas. La PCT únicamente se mostró elevada (2,06 mg/l) a las 28 horas, y el hemograma fue siempre normal. Los hemocultivos, urocultivos,

exudado nasal, umbilical y frotis faríngeo resultaron también negativos. Se realizó estudio de portador de *Streptococcus pyogenes* en familiares con frotis faríngeo que resultó negativo. El tratamiento antibiótico a partir del undécimo día fue únicamente con Cefotaxima y se prolongó 20 días. Las ecografías cerebrales resultaron normales y no presentó complicaciones.

COMENTARIOS

Se ha de realizar una valoración inicial con una anamnesis y exploración completas en neonatos con fiebre sin foco, dada la inmunodeficiencia relativa y la alta incidencia de enfermedad bacteriana potencialmente grave, la actitud recomendada incluye la realización de pruebas complementarias y el ingreso. Debemos recordar que la hiperemia faríngea y ótica aisladas, así como la rinorrea escasa no excluyen el criterio de fiebre sin foco. Las pruebas complementarias incluyen: Hemograma, PCR, PCT, hemocultivo, sedimento de orina y urocultivo en todos los casos, así como punción lumbar. El *Streptococcus pyogenes* no aparece habitualmente en la bibliografía como causa de meningitis neonatal, pero hay que tener en cuenta que el 10% de meningitis por éste germen se dan en el este periodo. La mayor parte de infecciones graves por *Streptococcus pyogenes* en neonatos se originan a partir de un foco de infección, habitualmente infecciones leves cutáneas o de partes blandas (onfalitis, celulitis...) pero también se pueden contagiar a partir de las gotas expectoradas por un enfermo o, más raramente, por un portador sano, por lo que es pertinente hacer un estudio de posible foco familiar. Las meningitis neonatales se tratan en general con Ampicilina a 50 mg/kg y Cefotaxima a 50 mg/kg/d aunque la pauta varía en función del peso y los días de vida, por lo que con la Cefotaxima cubrimos el *S. pyogenes*. El tratamiento antibiótico de elección es clásicamente la Penicilina, ya que no existen resistencias, pero para el tratamiento de una meningitis harían falta dosis muy elevadas para asegurar el paso a través de la barrera hematoencefálica.

Displasias óseas torácicas congénitas con comprismiso respiratorio. A propósito de dos casos clínicos.

Escobar Pirela H*, Arcos Manchacoses JV *, Marin Reina P*,
Pérez Aytes A *, Cano López R*, Llorens Salvador R**.
*Servicio de Neonatología, ** Servicio de Radiología Pediátrica.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las displasias óseas congénitas torácicas son un conjunto de patologías, con un espectro clínico variado, que abarca desde lesiones leves y sólo con repercusión estética, a lesiones severas, que puede causar la muerte en etapas tempranas de la vida. La presentación de mayor gravedad, se caracterizan por la presencia de un tórax estrecho y acampanado, que genera hipoplasia pulmonar secundaria e insuficiencia respiratoria restrictiva, que pueden conducir a la muerte. Además la mayoría asocia rasgos dismórficos y anomalías orgánicas característicos, que nos pueden servir como herramientas para el diagnóstico.

CASO 1

Recién nacido varón de 39 semanas, sin antecedentes familiares de interés. Embarazo sin incidencias hasta semana 35 más 2 días, cuando se evidencian huesos largos por debajo de percentiles de la normalidad. Al nacimiento presenta depresión neonatal leve, con marcado distrés respiratorio, que precisa ventilación mecánica durante 13 horas. Destaca a la exploración miembros cortos, tórax estrecho, abdomen globuloso y marcado tiraje subcostal e intercostal bajo. Se realiza estudio radiográfico con el que se descarta Síndrome de Jeune y se evidencian hallazgos que no son compatibles con ninguna displasia ósea conocida. En prueba de función pulmonar presenta patrón obstructivo variable.

Durante el primer año de vida, presenta múltiples ingresos por infecciones respiratorias bajas y crisis de broncoespasmos. Actualmente 5 años de vida, Talla: 72,5 cm ($p < 3$), Peso: 9,590 kg ($p < 3$). Clínicamente estable, con capacidad intelectual normal, deambulación y bipedestación con apoyo, tórax, abdomen y miembros de características similares al nacimiento.

CASO 2

Recién nacido mujer de 40 semanas. Hija de madre

con displasia ósea torácica sin filiar. Sospecha de Síndrome de Jeune, sin estudio genético realizado. Embarazo sin incidencias. Ecografías donde se observa desproporción toraco- abdominal y signos de displasia ósea. Al nacimiento, depresión neonatal moderada con marcado distrés que precisa de ventilación mecánica durante 48 horas. En exploración física destaca hipoplasia de caja torácica y abdomen distendido, con miembros de características normales. Se realizan estudios complementarios con el que se descartan anomalías asociadas. En la serie ósea destacan ausencia de pubis y costillas discretamente acortadas. Prueba de función pulmonar donde se evidencia una alteración mixta leve- moderada del patrón respiratorio. Actualmente 7 meses de vida, no ha presentado ninguna complicación infecciosa o respiratoria, presenta leve tiraje subcostal y desarrollo psicomotor adecuado a su edad.

DISCUSIÓN

Dentro de las displasias óseas torácicas graves las más conocida el Síndrome de Jeune, caracterizado por la presencia de la malformación torácica, polidactilia y hueso iliacos cortos. En algunos casos además asocia malformaciones hepáticas, renales, pancreáticas y retinianas. Sin embargo existen otras entidades clínicas similares, que también comprometen la función pulmonar pero presenta un carácter benigno compatible con la vida que hay que considerar en el diagnóstico diferencial.

Por lo que ante un cuadro de estas características, la mayor importancia, recae en el manejo clínico durante las primeras horas de vida, así como los estudios complementarios, que permitan si es posible filiar la enfermedad y poder para brindar, la atención clínica más adecuada y consejo genético para futuras gestaciones. Siempre siendo cautelosos al establecer el pronóstico de la enfermedad.

Cornaje nasal, más allá de un síntoma.

Castillo Gómez B, Esteban Cantó V, Frontela Losa J.
Servicio de Pediatría. Hospital Vinalopó. Elche.

INTRODUCCIÓN

La estenosis de la apertura piriforme nasal es una forma poco común de obstrucción respiratoria superior en el neonato. Su incidencia es desconocida, siendo menos frecuente que la atresia o estenosis de coanas. Debido a la respiración nasal obligada en el periodo neonatal, dependiendo del grado de obstrucción, puede dar lugar a casos de insuficiencia respiratoria grave. La sospecha diagnóstica se basa en la clínica de obstrucción respiratoria superior, frecuentemente bilateral, confirmándose mediante TAC de senos nasales, con un ancho de la apertura piriforme descrito menor a 11 mm. Puede presentarse de forma aislada o asociarse a otras malformaciones, sobre todo a nivel de sistema nervioso central.

CASO CLÍNICO

Recién nacido que ingresa a las 5 horas de vida desde maternidad por dificultad respiratoria, tras presentar episodio de cianosis durante la alimentación al pecho. Antecedentes perinatales: Gestación normoevolutiva. Ecografías prenatales normales. Riesgo infeccioso por fiebre materna intraparto, amniorraxis de 12 horas y EGB negativo. Líquido teñido +. Parto eutócico, 40 +3 sg. APGAR: 9-10. Peso 3.715 g. Antecedentes familiares: sin interés. Exploración física: destaca cornaje nasal llamativo, leve micro y retrognatia, sin otras malformaciones aparentes. Resto normal. Evolución y exámenes complementarios: Realiza una toma, presentando desaturación y cianosis, con aumento del trabajo respiratorio, que se repite con el cierre de la boca y se resuelve con el llanto. Ambas coanas son permeables con sonda nasogástrica del nº 4, realizando stop con sonda nº 6 en la derecha, lo que descarta la sospecha inicial de atresia de coanas. Presenta acidosis respiratoria transitoria y precisa oxigenoterapia en gafas nasales las primeras horas de vida. Radiografía de tórax y analíticas sanguíneas normales. Se inicia antibioterapia empírica con Ampicilina y gentamicina i.v. por el distrés y el riesgo infeccioso. Con la sospecha clínica de obstrucción respiratoria de vías superiores (estenosis de coanas o estenosis de

la apertura piriforme nasal) se realiza TAC de senos nasales: Hipertrofia de las apófisis nasales del hueso maxilar con estrechamiento del componente óseo de la apertura piriforme nasal, diámetro transversal entre los márgenes óseos menor de 8 mm en ambos lados. Hallazgos compatibles con estenosis congénita de la apertura piriforme nasal. Asocia paladar duro de morfología triangular. Coanas normales. Se realiza nasofibrolaringoscopia: Imposible acceder a fosas por ensanchamiento de la cresta maxilar-premaxilar, quedando una pequeña área para respiración nasal. Se decide actitud conservadora con lavados nasales y tratamiento descongestivo nasal. Se mantiene a dieta absoluta y se consigue vía aérea permeable mediante un chupete de Mc Govern. El 2º día de vida se inicia alimentación enteral por sonda orogástrica, ante la persistencia del distrés respiratorio al cerrar la boca. El 4º día de vida se inicia alimentación enteral por succión, sin incidencias, manteniendo saturaciones de O₂ normales. Se mantiene antibioterapia 5 días, hemocultivo negativo. Se realiza estudio para descartar malformaciones asociadas con RMN encefálica y ecografía abdominal normales y estudio cardiológico sin presencia de cardiopatía estructural.

COMENTARIOS

Es necesaria la sospecha diagnóstica de alteraciones congénitas nasales ante un neonato con dificultad respiratoria sugestiva de origen superior (clínica de dificultad respiratoria y cianosis cíclicas, que se resuelven con el llanto).

Dentro del diagnóstico diferencial debemos pensar en esta entidad, junto a las causas más frecuentes, como alteraciones de las coanas, encefalocele o tumores nasales.

El pronóstico es favorable en la mayoría de casos, mejorando la clínica con el tratamiento descongestivo tópico y, posteriormente, con el crecimiento del niño. Precisarán cirugía aquellos casos en los que exista dificultad respiratoria grave con necesidad de intubación endotraqueal y/o dificultades de alimentación.

Infección congénita por citomegalovirus. A propósito de un caso.

Botella López V, Calzado Agrasot MA, Perona Hernández J.
Servicio de Pediatría Hospital del Vinalopó. Elche.

INTRODUCCIÓN

La infección por citomegalovirus es la causa más frecuente de infección congénita en países desarrollados. Aproximadamente el 1% de los recién nacidos nacen con infección congénita por CMV, la mayoría asintomáticos, pero entre un 5-15% de estos tendrán sintomatología asociada.

La infección en el recién nacido puede ocurrir tanto en primoinfecciones como en reactivaciones del virus, siendo hasta 40 veces más frecuente la afectación del neonato en el primer caso. Además los niños nacidos de madres con primoinfección tienen más riesgo de desarrollar sintomatología y secuelas.

Presentamos un caso clínico de un recién nacido que ingresa con sospecha de infección congénita.

CASO CLÍNICO

AP: Gestación controlada y normoevolutiva. ITRS en el último mes. EG: 38+5. PN. 2920 gr. APGAR: 9-10. EGB: negativo. Serología inmune a Rubéola, Toxoplasma, VHB, RPR: negativo.

EF: p: 2920 gr (p25), L: 50 cm (75-90); PC: 75-90). Petequias generalizadas. Tinte pálido-ictérico. Hepatoesplenomegalia 2 cm br.

AS (ingreso): Hemograma: destaca Hb: 12.9; PLT: 96.000; Bioquímica: Bili total: 6.6; GPT: 117; RPR: Negativo. PL sin alteraciones.

Ante la sospecha clínica de infección congénita por CMV, se solicita PCR a CMV en orina y PCR y se inicia tratamiento con Ganciclovir iv así como con Ampicilina y gentamicina iv tras extracción de cultivos.

Se confirma la infección por CMV, siendo la PCR en orina positiva en orina y negativa en LCR. A los 16

días de vida, se pasa a Valganciclovir oral.

Presenta como clínica asociada colestasis neonatal que precisa tratamiento con AC. Ursodesoxicólico, fórmula hidrolizada y suplementos de vitaminas liposolubles. Trombopenia mínima de 64.000 sin signos de sangrado que no precisa transfusión.

Eco transfontanelar: ventriculomegalia, quistes milimétricos en ambos tálamos. RM: Dilatación ventricular con pérdida de volumen de la sustancia blanca. Sin otros hallazgos significativos.

EEG: enlentecimiento difuso.

Evoluciona favorablemente siendo dada de alta a los 21 días. Completa 6 meses de tratamiento.

CONCLUSIONES

La infección congénita por citomegalovirus es una infección frecuente con alto riesgo de transmisión al feto en la primoinfección materna y con riesgo de secuelas neurosensoriales en el recién nacido.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son restricción del crecimiento intrauterino, hepatoesplenomegalia, petequias, púrpura e ictericia al nacimiento. De los recién nacidos que presentan clínica al menos 2/3 presentarán secuelas neurológicas.

En la evaluación del recién nacido con infección congénita por CMV se incluirá: hemograma, bioquímica, serología a CMV, PCR a CMV en sangre o en orina, punción lumbar, fondo de ojo, PEAT, Eco cerebral, Resonancia magnética cerebral y EEG.

Es importante la sospecha clínica ante un niño con sospecha de infección TORCH, así como su tratamiento con ganciclovir iv o como alternativa valganciclovir vía oral para prevenir la sordera neurosensorial tardía y afectación del sistema nervioso central.

Prevalencia del Estreptococo del grupo B en relación con factores maternos y neonatales.

Beneyto Lluch M*, Canals Candela FJ*, Abad Linares J*, Ferrández Berenguer MJ*, Pascual Estruch L*, Vargas Torcal F*.
*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

El Estreptococo del grupo B (SGB) forma parte de la flora habitual que coloniza secreciones vaginales o anorrectales de la mujer, siendo a su vez uno de los principales factores etiológicos de la sepsis neonatal precoz. La infección del neonato se produce al atravesar el canal del parto o por vía ascendente tras la rotura de membranas. En este sentido es interesante definir la prevalencia del SGB en la flora de la mujer gestante en el momento del parto y su posible relación con factores maternos o neonatales.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo entre el 1 de febrero y el 31 de marzo del 2013. Se incluyeron de forma aleatoria, 94 partos de nuestro hospital, excluyendo los recién nacidos (RN) que ingresaban al nacer en el servicio de neonatología. La recogida de datos se realizó de la historia clínica materna y neonatal en la maternidad siguiendo un protocolo previamente establecido. La detección del SGB en la mujer gestante se realiza entre la 35-37SG.

RESULTADOS

La población estudiada incluyó a 94 mujeres. Obtuvimos 20 casos de SGB positivos, 73 negativos y 1 caso desconocido. La prevalencia del SGB en la mujer gestante en nuestra población fue del 21,2%. El 90,4% de las mujeres eran españolas mientras que el 9,6% fueron extranjeras. La prevalencia de la colonización fue del 33,3% en las mujeres extranjeras y de un 20% en las mujeres españolas. Entre las mujeres de nacionalidad no española, la más frecuente resultó la marroquí (33,3%), seguida de Ecuador, Paraguay, Argentina y Perú. Del total de mujeres de Marruecos resultaron SGB positivo el 67% y entre las de Ecuador el 50%, representando las mujeres marroquíes un 67% del total de colonizadas de las mujeres extran-

geras y las ecuatorianas un 33%. Analizando la edad materna el SGB se aisló en el 22% de mujeres <30 años y en el 50% entre 41-45 años, siendo negativo en las >46 años. Hallamos la colonización en el 40% de las gestantes que finalizaban su embarazo en la semana 37; en el 19,7% de las que paren entre 38-40 SG y en el 41,6% en la 41 SG.

Respecto a factores neonatales, las madres con RN entre 2501-3000 gr estaban colonizadas en el 25% de los casos, en el 28,2% de las madres con RN entre 3001-3500 gr y un 16% entre 3501-4000 gr, no hallando ningún caso en los <2500 o >4000 gr. Por último encontramos entre los embarazos de sexo masculino un 24,5% de SGB positivo respecto a un 15% en los de sexo femenino.

DISCUSIÓN

La prevalencia del SGB en las mujeres gestantes de nuestra población es similar a las publicadas en otros estudios. Los resultados obtenidos demuestran que hay mayor colonización en las extranjeras, especialmente en las de nacionalidad marroquí. Fue más frecuente en las madres entre 41-45 años y en aquellas en los que los embarazos finalizaban en la semana 37 o en la 41. También resultó más común en los embarazos de sexo masculino y en los RN entre 2500-3500g.

CONCLUSIÓN

Según los protocolos actuales, en los RN de madres con SGB desconocido sin otros factores de riesgo asociados, se recomienda actuar de forma similar a los hijos de mujeres no colonizadas. Dado los resultados obtenidos en nuestro estudio, en los RN de madre con nacionalidad marroquí, edad materna entre 40-45 años, o que finalizan la gestación en la semana 37 o 41, deberíamos realizar un control más estrecho en estos RN, por la mayor frecuencia de colonización del SGB en estos grupos.

Parálisis diafragmática neonatal: una causa infrecuente de dificultad respiratoria.

Salas García S, Rodríguez Ramos M, Marco Hernández AV, Núñez Adsuara P, Aguar Carrascosa M, Cortell Aznar I.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Poltènic La Fe. València.

INTRODUCCIÓN

La parálisis diafragmática suele estar causada por el daño del nervio frénico. En la mayoría de casos esta lesión se produce durante el nacimiento o durante una cirugía cardiotorácica, menos frecuente es la parálisis secundaria a enfermedades neuromusculares. La parálisis diafragmática producida durante el nacimiento suele ser unilateral y de forma más frecuente en el lado derecho, ésta se produce durante la tracción de los hombros, debido a un excesivo estiramiento de las raíces cervicales (C3-C5). La parálisis braquial se asocia en un 80-90% de los casos. Los factores de riesgo incluyen los fetos macrosómicos, la distocia de hombros, los partos instrumentados o con extracción dificultosa. El inicio de los síntomas es variable y suele presentarse con diferentes grados de dificultad respiratoria, taquipnea, cianosis, apneas, llanto débil, fatiga con las tomas, infecciones pulmonares o fallo de medro. Presentamos el caso de un recién nacido diagnosticado de parálisis diafragmática por una clínica de pausas respiratorias y movimientos anormales.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término, adecuado a la edad gestacional (Peso al nacimiento 3560 gr) de 11 días de vida que consulta por pausas respiratorias de menos de 10 segundos de duración, sin cambio de coloración, que cesan con un suspiro. Asocia movimientos en sacudidas de los miembros superiores, sin otra clínica asociada. Como antecedentes es fruto de un embarazo controlado sin incidencias, nacido mediante un parto vaginal instrumentado con espátulas. Apgar 10/10. No precisa ingreso al nacimiento.

A su ingreso en la sala de neonatología se objetivan hasta 6-7 pausas respiratorias por hora, sin asociar desaturación, bradicardia ni cianosis, más frecuentes durante el sueño. Se realiza radiografía de tórax, elec-

troencefalograma y ecografía cerebral que son normales. Tras descartar causa pulmonar y central, ante el antecedente obstétrico y la clínica que presenta el paciente se decide solicitar una ecografía para descartar parálisis diafragmática. La ecografía en modo M muestra curvas anómalas con escaso movimiento del diafragma derecho, observándose movimientos normales en el lado izquierdo, por lo que se confirma el diagnóstico de parálisis diafragmática derecha. Durante el ingreso mejora la sintomatología por lo que se da de alta a domicilio con monitor de apneas. A los 3 meses de vida el paciente se encuentra asintomático, se realiza una electromiografía (EMG) que muestra conducción motora de ambos nervios frénicos dentro de la normalidad.

COMENTARIOS

El diagnóstico de parálisis diafragmática requiere una alta sospecha, ya que es una causa rara de dificultad respiratoria en recién nacidos, se debe tener en cuenta en un recién nacido con clínica respiratoria tras un parto traumático, especialmente en niños grandes y con presentación de nalgas. En el caso de nuestro paciente existe el antecedente de parto instrumentado, aunque la presentación de la clínica es tardía y poco específica. El diagnóstico debe realizarse mediante ecografía o EMG del diafragma, la elevación de un hemidiafragma en la radiografía de tórax es altamente sugestiva. La mayoría de recién nacidos con parálisis asociada a daño del nervio frénico durante el parto presentan una recuperación espontánea en un plazo de 6-12 meses tras el nacimiento, por ello el tratamiento inicial es el de soporte. En los casos en los que persiste la dificultad respiratoria severa o la necesidad de ventilación mecánica prolongada está indicado el tratamiento quirúrgico consistente en la plicatura diafragmática.

Tortícolis paroxística benigna de la infancia.

A propósito de un caso.

Vázquez Pigueiras I*, Mendoza Durán M*, Abad Linares J*, Climent Forner E*, Sala Sánchez G*.
* Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso de una niña diagnosticada de tortícolis paroxística benigna de la infancia tras consultar en dos ocasiones por episodios similares de lateralización de la cabeza acompañada de hipotonía cervical. Esta entidad es un trastorno motor paroxístico, incluido en la clasificación de los trastornos paroxísticos no epilépticos. Estas entidades, por sus características, pueden ser confundidos con crisis convulsivas. El adecuado conocimiento de estos trastornos ayudará a un correcto diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 19 meses que acude a urgencias por presentar, en el contexto de un catarro de vías altas y de forma espontánea, lateralización de la cabeza hacia la izquierda acompañada de hipotonía cervical con dificultad para mantener el sostén cefálico. A la exploración presenta buen estado general, buen estado de nutrición e hidratación y normocoloración mucocutánea. Orofaringe eritematosa con mucosidad clara en cavum y rinorrea clara. Neurológicamente está activa y reactiva a estímulos. Fontanela anterior a punta de dedo. Hipotonía cervical con sostén cefálico escaso y con tendencia a la desviación cervical hacia la izquierda. No hipotonía ni alteraciones de otros grupos musculares. Deambulación normal sin ataxias ni lateralizaciones, sedestación normal. No movimientos oculares anómalos ni nistagmo, pupilas isocóricas normorreactivas. Resto de pares craneales normales. Cognitivo normal. Resto de exploración neurológica normal. Como antecedente a destacar, había acudido a este mismo servicio hacía 6 meses con episodio similar de hipotonía cervical, dificultad para mantener el sostén cefálico con desviación cervical hacia la izquierda, y ataxia en la sedestación hacia el mismo lado. Se mantuvo en observación, desapareciendo por completo la clínica a las 12 horas del inicio del cuadro. Se dio el alta. Presenta un desarrollo psicomotor normal hasta la fecha actual, siendo una niña previamente sana. No otros antecedentes personales o familiares de interés. En esta ocasión se decide ingreso para control evolutivo y estudio de episodios recurrentes de lateralización cervical con hipotonía. Al ingreso se realiza radiografía pósterior y lateral de región cervical, sin alteraciones. Se objetiva desaparición de la clínica a las 12 horas de ingreso

aproximadamente, 24 horas tras su inicio. Se realiza electroencefalograma que es normal, y resonancia magnética nuclear con resultado normal. Es diagnosticada de tortícolis paroxística benigna de la infancia, y se da de alta con seguimiento por consultas externas de neuropediatría.

COMENTARIOS

La tortícolis paroxística benigna de la infancia se caracteriza clínicamente por episodios recurrentes de inclinación de la cabeza con o sin incurvación del tronco, que se inician y desaparecen de forma espontánea, y con una duración que oscila desde minutos hasta algunas semanas. La cadencia de los episodios es variable y el paciente tiene una exploración completamente normal en los periodos intercríticos. Suele iniciarse por la mañana y la lateralización de la cabeza puede variar de lado entre los diferentes episodios. . Ocurre en lactantes o niños pequeños y es más frecuente en pacientes de sexo femenino entre los 2-3 años, desapareciendo antes de los 5 años. La inclinación cefálica puede ser la única manifestación clínica del síndrome, o puede acompañarse de afectación general con irritabilidad, palidez, ataxia, nistagmo, vómitos, etc. Lo alarmante que pueden resultar algunos de los síntomas que caracterizan a esta entidad, suele llevarnos a realizar numerosas pruebas complementarias, en ocasiones innecesarias. Sin embargo y sobre todo en las primeras crisis, es fundamental realizar un correcto diagnóstico diferencial con entidades causantes de tortícolis adquirida como tumores de fosa posterior, infecciones y tumores cervicales, epilepsias, luxación cervical, fenómenos distónicos secundarios a intoxicaciones, etc. En nuestro caso, la presencia de una llamativa hipotonía cervical, nos obligó a la realización de las ya citadas. No existen tratamientos capaces de prevenir o acortar las crisis, por lo que debe intentar evitarse la administración de fármacos potencialmente lesivos o tóxicos. La etiología de esta entidad es desconocida, aunque se postulan dos teorías, una es que se trate de una disfunción vestibular periférica y otra que tenga un origen vascular. Antes de los 5 años suele resolverse de forma completa y sin secuelas, aunque también puede evolucionar hacia un cuadro de migraña o de vértigo paroxístico benigno, relacionándose también con un posible origen etiopatogénico común.

Accidentes cerebrovasculares prenatales diagnosticados en etapa de lactante. Revisión de diez pacientes.

Segura Sánchez S *, Pina Jover M *, Huertas Sánchez AM *,
Maestre Terol AC *, Gómez Gosálvez F *.

* *Servicio de Pediatría, Unidad de Neuropediatría.
Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.*

INTRODUCCIÓN

El accidente cerebrovascular (ACV) fetal o prenatal se define como un suceso isquémico, trombótico o hemorrágico de origen arterial o venoso que acontece entre las 14 semanas de gestación y el inicio del parto. A su vez supone una importante causa de parálisis cerebral, déficit intelectual y epilepsia en la infancia. El objetivo de nuestro trabajo es la revisión de diez pacientes diagnosticados de ictus fetal, que pasaron desapercibidos durante la gestación y fueron detectados en periodo de lactante. Se hace hincapié en los síntomas al debut y la edad al diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de diez pacientes diagnosticados de ACV fetal en etapa de lactante que se controlan en la Unidad de Neuropediatría de nuestro Hospital. Se recogen las siguientes variables: antecedentes personales y gestacionales de las madres, sexo y edad de los pacientes y sintomatología al diagnóstico, tiempo de evolución de los síntomas, exploración neurológica, datos relevantes de las exploraciones complementarias, tratamiento y evolución del cuadro.

RESULTADOS

De los diez pacientes estudiados (4 mujeres y 6 hombres) ninguno presentaba antecedentes maternos relevantes, pero se detectaron 4 amenazas de parto pretérmino que se resolvieron con las medidas habituales y sin hallazgos de alteración fetal posterior en las ecografías. El diagnóstico de ACV fetal se estableció entre el 2º y 3º trimestre de vida con una edad media de tres meses y medio y el motivo de consulta en la mayoría de casos fue la percepción por parte de los familiares de una menor movilidad de un hemicuerpo respecto al contralateral.

Con una media de seguimiento de 6 años, todos los pacientes asocian una PCI, la tercera parte una epilepsia y el 75% tienen dificultades de aprendizaje y/o discapacidad intelectual. En todos los pacientes el estudio cardiológico fue normal y en 2 de ellos se detectó alteración hematológica causante de hipercoagulabilidad. El 40% presentó alteración neurofisiológica y en todos ellos se halló pencefalia, de distinta magnitud según el caso, en la resonancia magnética (RM) como secuela del ictus prenatal, siendo el hemisferio izquierdo el afectado en el 70% de los casos.

Como abordaje multidisciplinar se han aplicado tratamientos de estimulación precoz, rehabilitación, fisioterapia, toxina botulínica y tenotomía aquilea en 2 de los casos.

DISCUSIÓN

Los ACV fetales suelen pasar desapercibidos en periodo prenatal, por lo que es importante que los pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria detecten los signos de alarma del desarrollo psicomotor del lactante de forma precoz, especialmente en el campo de la psicomotricidad fina. Esta entidad supone una gran morbilidad para los niños afectados y la instauración temprana de terapias de rehabilitación ayuda a mejorar su neurodesarrollo.

Es importante que todas las gestantes, especialmente aquellas con factores de riesgo para el desarrollo de ictus prenatal, se sometan a controles ecográficos realizados por personal experto que valore el sistema nervioso central del feto de forma sistematizada. Con esta contribución por parte de los obstetras se podría conocer mejor la historia natural de la enfermedad y así ayudar a la prevención de las repercusiones neurológicas que asocia.

Ataxias agudas, diversas etiologías.

Carpena Lucas PJ*, Pérez García B*, Jiménez Candel MI*,
Rey Simón R, Pedrón Marzal G*, Hervás Andrés A*.
* Servicio Pediatría Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva.

INTRODUCCIÓN

La ataxia en la edad pediátrica puede ser debida a múltiples causas y, con frecuencia, es un signo de disfunción neurológica transitoria. Su origen puede ser cerebeloso, sensitiva, frontal o vestibular. De todas ellas, la etiología más frecuente es infecciosa o post-infecciosa, pero debemos valorar todas las posibilidades para alcanzar el mejor enfoque clínico-terapéutico posible.

A continuación presentamos 4 casos clínicos de ataxias agudas, de inicio similar, pero con diferente diagnóstico final.

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1: paciente 23 meses que consultó por cuadro de inicio brusco de inestabilidad en la marcha, sensación de caída y rectificación de la postura, que en ocasiones le provocaba la caída al suelo. A la exploración, presentaba la marcha inestable referida, siendo el resto de exploración normal. Tras descartar intoxicación, y con TAC craneal y EEG normales, se mantuvo unos días en observación. Durante el seguimiento en consultas externas, los siguientes meses presentó de forma intermitente cuadros similares. Tras empeoramiento y al objetivar episodio de ausencia y mioclonías palpebrales, se realizó nuevo EEG que resulta normal; tras insistir los padres en la persistencia de dichos episodios, se realiza EEG de sueño, informado como presencia de punta-onda algo degradada y atípica, pero claramente sugestiva de origen comicial. Tras varios intentos terapéuticos, actualmente bien controlado con Ácido Valproico y Lamotrigina.

Caso clínico 2: paciente 3 años que consultó por cuadro de ataxia y decaimiento de una semana de evolución, asociando IRS previa y cefalea ocasional. En la exploración, presentaba tendencia a la desviación derecha, sin caída, pero con búsqueda de apoyo, y desviación comisura bucal a la izquierda, más marcada con el llanto (que la madre refiere como normal); resto exploración neurológica y por sistemas normal. Se realizó analítica, tóxicos en orina y radiografía tórax. Tras 48 horas de observación, se controló de

forma ambulatoria, solicitando RMN cerebral en la que se objetivó una masa en fosa posterior, condicionando efecto compresivo sobre bulbo raquídeo. Se remitió a hospital de referencia donde es diagnosticada de meduloblastoma demoplástico, siendo intervenida quirúrgicamente e iniciando posteriormente quimioterapia que mantiene en la actualidad.

Caso clínico 3: paciente de 4 años que acudió a urgencias por marcha inestable de 3 horas de evolución, acompañada de disartria y comportamiento extraño. Antecedentes personales sin interés; madre en tratamiento con Alprazolam y Diazepam por depresión. Ingresó para observación, realizando analítica que resultó anodina, y tóxicos en orina donde se obtiene positivo para benzodiacepinas. En las siguientes horas, exploración neurológica dentro de la normalidad.

Caso clínico 4: paciente 5 años que consulta por inestabilidad y sensación de mareo de 24 horas de evolución junto con cefalea; no otra sintomatología. Los días previos, cuadro respiratorio febril, resuelto hacía 48 horas. A la exploración, presenta ligero tambaleo del tronco en sedestación y bipedestación, con base de sustentación ampliada, y disartria leve, buena coordinación sin disimetrías; resto exploración por sistemas normal. Se realizó TAC craneal y analítica, que resultaron normales; tóxicos en orina negativos; se extrae serología, siendo positiva para IgM de VEB, Echovirus y Coxsackie. Es valorada como cerebelitos postinfecciosa con tendencia a la normalización clínica en controles posteriores.

COMENTARIOS

Tras la exposición de los casos, pretendemos hacer hincapié en la importancia de un correcto diagnóstico diferencial y seguimiento ante cualquier paciente con ataxia, sea aguda o crónica.

Pese a que la mayoría de cuadros clínicos de ataxia corresponden a procesos víricos es de especial importancia ceñirse a un algoritmo diagnóstico claro, que en la mayoría de ocasiones debe incluir una prueba de imagen para descartar organicidad.

Síndrome de Panayiotopoulos. Diagnóstico diferencial a propósito de un caso.

Canals Candela FJ, Beneyto Lluch M, Abad Linares J, Sala Sánchez AG, Pascual Estruch L, Vercher Grau A, Vargas Torcal F.
Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Panayiotopoulos (SP) consiste en una epilepsia benigna occipital idiopática de la infancia de comienzo precoz que aparece entre los 2 y 8 años de edad cuyos episodios se caracterizan por iniciarse con náuseas, vómitos y otras manifestaciones autonómicas como palidez, malestar, tos o hipersalivación. Esta clínica nos obliga a realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades como el síncope, la migraña u otros síndromes epilépticos. Nos proponemos analizar a partir de un caso diagnosticado en nuestro servicio las características clave que nos permitirán llegar al diagnóstico de este síndrome y su pertinente diagnóstico diferencial.

CASO

Presentamos a una preescolar mujer de 4 años de edad que acude a urgencias por episodio de desconexión del medio, con desviación de la mirada hacia arriba y la derecha e hipotonía al inicio del sueño. Este episodio estuvo precedido de un vómito alimentario. A su llegada a urgencias se encuentra desconectada del medio, con desviación de la mirada a la derecha y palidez cutánea. Se le administra una dosis de diazepam rectal con lo que cede el episodio.

Una vez hospitalizada, la exploración física y neuro-

lógica es normal. Se realiza un electroencefalograma intercrítico que muestra puntas onda lentas en ambas regiones posteriores con incidencia durante el sueño que desaparecen con la apertura ocular. El resultado del electroencefalograma junto con las características del episodio nos llevan a establecer el diagnóstico de SP.

COMENTARIOS

El SP se caracteriza principalmente por los síntomas autonómicos y por electroencefalograma con punta-ondas occipitales. Los síntomas autonómicos nos obligan a realizar un diagnóstico diferencial con la migraña, con el síncope o con encefalopatías, para lo cual nos centraremos en características del SP como el deterioro del nivel de consciencia, la recuperación completa y la relación con el sueño.

Por otra parte, la presencia de un patrón en el electroencefalograma intercrítico con puntas rítmicas occipitales nos obligará a realizar un diagnóstico diferencial con la epilepsia benigna con paroxismos occipitales de la infancia de inicio tardío (tipo Gastaut), para el cual nos centraremos en características del episodio como la duración de la crisis, el momento de aparición o la clínica asociada.

Terapia enzimática sustitutiva en Mucopolisacaridosis tipo I: ¿merece la pena? Descripción de un caso.

Pascua Santamaría A *, Sánchez Segura S *, Cerdán Reina J.M *,
Maestre Terol A *, Gómez Gosálvez F *, Jadraque Rodríguez R *.

**Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Hospital General Universitario de Alicante.*

INTRODUCCIÓN

En la mucopolisacaridosis (MPS) tipo I el déficit de α -L-iduronidasa produce una acumulación de glucosaminoglicanos (GAG) en órganos y tejidos, causando una disfunción multiorgánica progresiva. El síndrome de Hurler es la forma de presentación más severa, con deterioro cognitivo, musculoesquelético y cardiorrespiratorio temprano y muerte en la primera década de la vida.

El tratamiento de elección es el trasplante de progenitores hematopoyéticos, pero no siempre se encuentra donante compatible o se cumplen criterios necesarios. Como alternativa se emplea la terapia de reemplazo enzimático (ERT).

Describimos la evolución de una niña con MPS I tipo Hurler, que recibió ERT durante 6 años, con el fin de intentar establecer el beneficio conseguido con el tratamiento.

CASO CLÍNICO

Diagnosticada a los 13 meses de edad y sin donante de médula ósea compatible, se inicia a los 16 meses de edad tratamiento intravenoso con α -L-iduronidasa recombinante humana (100 unidades/Kg/semanal). Hasta los 24 meses de edad presentó un deterioro progresivo pero lento, con periodo de estabilidad hasta los 4 años, tras lo que se produce progresivamente un empeoramiento notable, con muerte a los 7 años de edad por parada cardiorrespiratoria.

Analizando por áreas, a nivel articular, tras 20 meses de tratamiento se evidenciaba menor rigidez. Esta

mejoría duró apenas 1 año, disminuyendo de nuevo la movilidad y la fuerza.

El deterioro neurológico se inició a los 18 meses progresando a pesar del tratamiento (las enzimas no atraviesan la BHE), siendo el área del lenguaje la más afectada. Al diagnóstico presentaba atrofia cerebral con dilatación ventricular que fue en aumento requiriendo válvula de derivación ventrículo-peritoneal con 7 años de edad.

La función respiratoria estaba cada vez más comprometida, presentando múltiples infecciones respiratorias. Con 7 años empleaba CPAP nocturna.

A nivel cardiológico la ligera insuficiencia tricúspide/mitral y dilatación de raíz aórtica detectada al diagnóstico no progresó, manteniéndose asintomática.

Desde los 2 años presentaba discreta hepatomegalia, que se mantuvo sin cambios.

Analíticamente se evidenció disminución en la excreción urinaria de GAG tras 6 meses de tratamiento. Tras 11 meses aumentaron los niveles de α -L-iduronidasa 24 veces respecto al valor inicial.

COMENTARIOS

En nuestra experiencia el beneficio del ERT ha sido mínimo, progresando la enfermedad a pesar del mismo, suponiendo además un gasto económico importante. Planteamos la necesidad de seguir evaluando la eficacia de la ERT como tratamiento para el S.Hurler, así como la búsqueda de nuevas terapias para su manejo.

Pseudocrisis. Aportación de un caso.

Pascua Santamaría A *Sánchez Segura S *, Maestre Terol A *,
Gómez Gosálvez F *, Jadraque Rodríguez R *.

*Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría.
Hospital General Universitario de Alicante. Alicante

INTRODUCCIÓN

Las pseudocrisis son episodios paroxísticos de alteración del movimiento, emoción, conducta o experiencia similares a los epilépticos pero que tiene exclusivamente causas emocionales, y no va asociado a una descarga neuronal. En 2012 se han diagnosticado en nuestro servicio 3 casos de pseudocrisis. Presentamos uno de los casos, y describimos las características del resto de pacientes.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años consulta por primera vez por dorsalgia con posterior episodio transitorio de pérdida de consciencia, disminución de fuerza, debilidad de miembros inferiores y relajación de esfínter urinario. A los 2 meses refiere pérdida de fuerza en miembros, visión borrosa y disfagia. Después de 1 mes consulta por movimientos de aducción de miembros inferiores, destacando en la exploración física que los movimientos ceden con maniobras de distracción. Todos los episodios se han resuelto espontáneamente, sien-

do la exploración física y las pruebas realizadas normales (hemograma, bioquímica, gasometría, ECG, ecocardiografía, sedimento y tóxicos en orina, RMN cráneo-vertebral, Ac.Antireceptor Ach., test de edofronio, EMG). El EEG, fue informado como alterado pero no concluyente. Ante sospecha de cuadro conversivo se solicitó un video EEG confirmando que se trataba de crisis no epilépticas.

DISCUSIÓN

Las crisis psicógenas son más frecuentes en la adolescencia y en el sexo femenino. Debemos sospecharlas ante una expresión clínica variable, con resolución espontánea y normalidad de las pruebas complementarias. El 5-10 % de los niños sanos tienen un EEG alterado, siendo el video EEG una herramienta importante en el diagnóstico

Incluir las crisis psicógenas en el diagnóstico diferencial en Neuropediatría podría evitar estudios complementarios innecesarios, diagnósticos erróneos y tratamientos inadecuados.

	Paciente A	Paciente B	Paciente C
Edad	13 años	13 años	12 años
Sexo	♀	♀	♀
Clínica	Pérdida transitoria de consciencia. Debilidad miembros. Visión borrosa. Disfagia. Movimientos MMII. Con despreocupación por lo sucedido	Desviación comisura bucal. Ataxia. Movimientos MMII	Pérdida transitoria de consciencia. Movimientos de 4 miembros, finalizando con pseudoparálisis de las piernas. Cefalea
Pruebas complementarias	Hemograma, bioquímica (incluido amonio, CKs y TSH), sedimento y tóxicos orina. ECG, ecocardiografía. RMN cráneo-vertebral. Ac.Antireceptor Ach, test de edofronio, EMG, EEG y video EEG. Valoración psicológica	Hemograma, bioquímica, sedimento y tóxicos orina. TAC craneal. EEG. Valoración psicológica	Hemograma, bioquímica, sedimento y tóxicos orina. TAC craneal. RMN cerebral. Test cama basculante. ECG y ecocardiografía. EEG y video EEG. Polisomnografía. Valoración psicológica
EEG	Alterado	Normal	Normal
Factores favorecedores	Sobrepotección familiar. Persona perfeccionista	Ansiedad personal y en el entorno familiar	Persona perfeccionista. Necesidad de llamar la atención
Tratamiento	Psicoterapia	Psicoterapia	Placebo/ Psicoterapia

Miosistis orbitaria: a propósito de un caso.

Núñez Adsuara P*, Villalba Pérez MD,* Rodríguez Ramos M,*
Salas García S, Oltra Benavent M*, Harto Castaño MA**..
*Servicio de Pediatría General. **Servicio de Oftalmología.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor orbitario es una entidad inflamatoria no neoplásica poco frecuente descrita por Birch-Hirschfeld en 1905. Es más frecuente en la juventud y edad media de la vida y predomina en el sexo femenino. Su etiología en la mayoría de casos es desconocida, motivo por el que actualmente se prefiere emplear el término de Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI). En otras ocasiones se asocia a enfermedades autoinmunitarias (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide), cuadros clínicos sistémicos (granulomatosis de Wegener, sarcoidosis), enfermedades tiroideas y enfermedades infecciosas (faringitis estreptocócica, enfermedad de Lyme, tuberculosis). La EIOI puede ser aguda o crónica y los signos y síntomas incluyen dolor ocular con los movimientos, tumefacción palpebral, limitación de la motilidad extraocular, diplopía, proptosis, disminución de la agudeza visual, etc. Suele ser unilateral. El diagnóstico se basa en la historia clínica y la exploración física. Las pruebas de imagen (TAC orbitario o RM) permiten la localización, ya que puede afectar a todos los componentes de la órbita o a cualquiera de los tejidos blandos (miositis, tenonitis, dacrioadenitis, etc), siendo la forma miosítica la más frecuente. Dada la asociación con las patologías anteriormente mencionadas se deben realizar pruebas para excluir éstas. El diagnóstico definitivo es la confirmación mediante biopsia. El tratamiento son los corticoides sistémicos, con cobertura antibiótica hasta descartar una causa infecciosa. La evolución es favorable en la mayoría de los casos, incluso con la resolución espontánea. En ocasiones, se requieren tratamientos más agresivos con inmunosupresores o radioterapia.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 13 años, sin antecedentes de interés, con dolor en ojo derecho asociado a leve hiperemia conjuntival y tumefacción palpebral de 5 días de evolución. Está afebril y no presenta

ninguna otra sintomatología salvo epigastralgia y vómitos en probable relación con gastritis secundaria al consumo de antiinflamatorios no esteroideos. En la exploración la agudeza visual está conservada y la motilidad ocular intrínseca es normal, presentando diplopía con la abducción de dicho ojo. El resto de exploración por aparatos y sistemas es normal. En el hemograma presenta 10.700 leucocitos (66% neutrófilos). PCR 2 mg/L; VSG 18 mm/h; Enolasa 11,86 ng/ml; LDH 367 u/l. El estudio inmunológico es normal. El estudio hormonal revela TSH de 1,832 mU/l con T4 libre de 1,69 ng/dl. Ac antiperoxidasa de 0,13 u/ml y Ac antitiroglobulina 7,78 u/ml. Se realiza frotis faríngeo, serologías de Borrelia, CMV, VEB y VVZ así como coprocultivos y antígeno de rotavirus y adenovirus en heces, resultando todo ello negativo. Radiografía de tórax sin hallazgos patológicos. Se realiza TC en el que presenta engrosamiento fusiforme de músculo recto interno de ojo derecho sin afectación de la grasa ni hueso adyacente. En la RM se observa afectación del recto interno derecho con alteración en la intensidad de la señal y realce significativo tras la administración de gadolinio de su vientre muscular. Dada la evolución favorable no se realiza biopsia. Se instauro tratamiento con Metilprednisolona sin asociar antibioterapia por el bajo índice de sospecha de patología infecciosa. Mejoría progresiva del dolor y de la diplopía.

COMENTARIOS

La EIOI es una patología poco frecuente, sobretodo en el paciente pediátrico y que requiere de un alto índice de sospecha para su diagnóstico. Aunque en la mayoría de los casos aparece de forma aislada, puede asociarse a diversas patologías que es necesario descartar, especialmente en las formas bilaterales. El diagnóstico diferencial más importante a realizar es con la celulitis orbitaria, la oftalmopatía tiroidea y el linfangioma orbitario. Es una patología de curso favorable habitualmente.

Enfermedad de pompe, forma infantil. A propósito de un caso.

Toledo Morales C. M*, Solano Galán P*, Marco Hernández A*, Vitoria Miñana I**
Ibiza Palacios E. ***, Moya Bonora A****.

*Médico residente Pediatría. **Unidad de Metabolopatías.
REA-Unidad cuidados intensivos. . * Sección Cardiología.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Pompe (EP) o Glucogenosis tipo II es un error innato del metabolismo por déficit de alfa-glucosidasa ácida (GAA), que conlleva un acúmulo de glucógeno en las células por falta de hidrólisis lisosomal de enlaces glicosídicos α -1,4 y α -1,6. El acúmulo de glucógeno intracelular condiciona una destrucción tisular principalmente a nivel muscular. Es una enfermedad autosómica recesiva con heterogeneidad alélica (> 200 mutaciones del gen GAA). Su frecuencia está entre 1:40.000 y 1:100.000 recién nacidos vivos.

Clínicamente hay dos formas de presentación: clásica o infantil (con afectación grave cardíaca y muscular) y tardía o juvenil (con afectación progresiva muscular y pulmonar). Se diagnostica con la cuantificación de la actividad GAA y el análisis genético de las mutaciones.

Se presenta el caso clínico de una forma infantil de EP, ya que actualmente hay disponible un tratamiento enzimático sustitutivo (TES).

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 6 meses que ingresa por sospecha de cardiopatía tras observar cardiomegalia en RX tórax de su hospital de origen realizada por bronquiolitis aguda VRS.

Antecedentes personales: nacida a término sin incidencias. Lactancia materna exclusiva. DPM: Sostén cefálico 4 meses.No antecedentes patológicos familiares de interés salvo consanguinidad (padres primos hermanos).

A su ingreso en UCI permanece hemodinámica y respiratoriamente estable. En la exploración destaca hipotonía axial y protrusión lingual. Valorada por cardiología, se realiza ecocardiografía en la que se objetiva hipertrofia biventricular y de tabique compatible con miocardiopatía hipertrófica. Inicia tratamiento cardiológico anticongestivo (captopril, furosemida) con escasa respuesta clínica. En días posteriores deterioro hemodinámico y respiratorio, motivo por el que precisa soporte cardiocirculatorio tipo ECMO (oxige-

nación con membrana extracorpórea).

Se realiza estudio completo etiológico de MCP hipertrófica: serológico(CMV, VEB, VHS, VVZ, adenovirus, parvovirus B19, VH6, Coxackie, ECHOvirus, VHB, VIH) y metabólico (carnitina y acilcarnitinas, ácidos orgánicos orina, mucopolisacáridos y oligosacáridos) siendo todos ellos normales o negativos. No hiperlactacidemia. No hipoglucemias. A destacar hiperCKemia (niveles máximos: 4300 U/l) y leve hipertransaminasemia.

Estudio enzimático de α -glucosidasa ácida total en linfocitos 0.02 nmol/min /mg prot (0.15-1.0 nmol/min/mg prot), resultado compatible con Enfermedad de Pompe. Se solicita estudio de mutaciones del gen GAA, cuyos resultados están pendientes.

La paciente progresa a fallo multiorgánico (infarto cerebral ,disfunción cardíaca severa) por lo que se retira soporte ECMO. Dado el pronóstico se desestima inicio de TES. La paciente fallece a los 7 meses de vida.

En estudio necrópsico se objetivan hallazgos anatomopatológicos de enfermedad de Pompe (músculo esquelético, miocardio e hígado con células musculares y hepatocitos repletos de vacuolas de glucógeno PAS+ que se digieren en presencia de PAS diastasa).

COMENTARIOS

- 1.-Debe incluirse la EP en el diagnóstico diferencial de los neonatos o lactantes con hipertrofia biventricular.
- 2.-La asociación de miocardiopatía hipertrófica en un lactante con hipotonía y macroglosia debe hacer pensar en EP.
- 3.-El diagnóstico del déficit enzimático con sangre seca es fundamental.
- 4.-El pronóstico de EP es muy grave. Sin tratamiento la mayoría fallecen el primer año de vida.
- 5.-El inicio precoz de TES con alfa-glucosidasa alfa (Myozyme® o Lumizyme®) puede mejorar el pronóstico y supervivencia de estos pacientes.
- 6.-El estudio genético del paciente y de sus padres permitirá un consejo genético.

Tortícolis paroxística benigna. A propósito de un caso.

Angelats Romero CM*, Raya Jiménez MA*, Kalbouza S*,
Marabotto Fernández MJ*, Cesin González S*, Sequí Canet JM*.
*Servicio de Pediatría, Hospital Francesc de Borja. Gandía.

INTRODUCCIÓN

La Tortícolis Paroxística Benigna es una entidad clínica benigna que aparece en lactantes entre los 2 y 8 meses de edad, caracterizada por episodios autolimitados y recurrentes de distonía cervical. Fue descrita por primera vez en el año 1967 por Snyder en una serie de 12 pacientes y desde entonces se han reportado alrededor de un centenar de nuevos casos en todo el mundo. Dado que en el momento de la exploración clínica muchas veces los síntomas han desaparecido, es un trastorno infradiagnosticado. Sólo cuando los episodios son recurrentes o se acompañan de otra sintomatología generan mayor ansiedad en los padres quienes buscan valoración por parte del pediatra.

CASO CLÍNICO

Se trata de una niña de 18 meses de edad traída a urgencias de pediatría porque presenta, desde hace dos días, desviación de la cabeza hacia la izquierda y alteración de la marcha, asociando náuseas y vómitos. No ha presentado fiebre ni otra sintomatología. Desde los 9 meses refieren episodios similares, indiferentemente hacia un lado u otro, de horas a días de duración, algunos acompañados de cortejo vegetativo, con períodos intercríticos asintomáticos. En la exploración clínica se aprecia palidez cutánea y lateralización de la cabeza hacia la izquierda, con marcha inestable, inclinándose hacia ese lado y presentando caídas frecuentes, siendo el resto de la exploración neurológica normal. Ante probable diagnóstico de Tortícolis Paroxística Benigna, se cita para seguimiento en consultas donde, por recurrencia de la clínica, se realiza Resonancia Magnética Nuclear cráneo-cervical y EEG basal que son normales. Posteriormente presentó disminución progresiva de los episodios, actualmente sin recurrencias desde hace aproximadamente 1 año.

COMENTARIOS

La Tortícolis Paroxística Benigna es una enfermedad poco frecuente y de etiología aun desconocida, para la cual se han planteado varias hipótesis. Unos autores postulan que se trata de una alteración de la vía vestibular, por las anomalías de las pruebas calóricas encontradas en estudios iniciales; otros refieren que se trata de una alteración del neurodesarrollo por su tendencia a desa-

parecer con la edad; y otros sostienen que es un equivalente migrañoso por su asociación con otros síndromes periódicos de la infancia (vértigo paroxístico, cefalea abdominal y vómitos cíclicos). En los últimos estudios plantean que es el resultado de un defecto genético, por su mayor predominancia en mujeres, en varios miembros de una misma familia y su asociación a migrañas. Específicamente se ha relacionado con una mutación en el gen CACNA1A del cromosoma 19, que se asocia a alteraciones de los canales de calcio, numerosos en la corteza cerebelosa. Esta mutación también está implicada en la migraña hemipléjica familiar.

Clínicamente se manifiesta como episodios de flexión lateral del cuello (tortícolis) no dolorosos y alternantes hacia uno u otro lado, asociados en un 50% de los casos a otra sintomatología, como vómitos, irritabilidad, ataxia y palidez. La resolución es espontánea pudiendo durar cada episodio entre pocos minutos hasta varios días. Las recidivas son frecuentes, manteniendo intervalos asintomáticos de semanas o meses entre episodios, que progresivamente se van espaciando hasta la remisión total hacia los 3 años de edad en su gran mayoría (>95%). Pueden existir antecedentes de migrañas (40%), vértigo, o incluso Tortícolis Paroxística Benigna en la familia. También se han reportado factores desencadenantes hasta en un 30% de los pacientes, como enfermedades intercurrentes o cambios de temperatura.

El diagnóstico se realiza en base a la sospecha clínica, apoyándonos en una buena anamnesis y en la normalidad de exploración neurológica entre los episodios, ya que las pruebas diagnósticas de imagen son normales y sólo estarían indicadas para realizar el diagnóstico diferencial con patologías como tumores de fosa posterior, trastornos paroxísticos epilépticos o alteraciones de la unión craneocervical. En estos casos nos apoyaríamos de pruebas como Resonancia Magnética cráneo-cervical y Electroencefalograma. Actualmente no se ha reportando ningún tratamiento efectivo tanto para abortar las crisis como para disminuir su frecuencia.

El pronóstico es favorable en todos los casos descritos, remitiendo los episodios de tortícolis en su totalidad, aunque en algunos casos pueden persistir cefaleas y/o vértigos recurrentes, por lo que se recomienda seguimiento clínico posterior.

Dificultad en el diagnóstico de las cefaleas en la edad pediátrica. Revisión de los casos en 8 años de un área de atención primaria.

*Nos Ferreres A, *Morell Úbeda C, **Ferrer Vázquez M,
***Palomares Gimeno MJ, ***Fabregat Ferrer E.

*Servicio de pediatría. Hospital General de Castellón.

Centro de Salud de Almazora. *Centro de Salud Gran Vía. Castellón.

INTRODUCCIÓN

La cefalea es un motivo de consulta frecuente, llegando a triplicarse en las últimas décadas. Aunque frecuentemente se debe a procesos banales, en alguna ocasión puede ser secundaria a procesos severos, motivo por el que genera gran angustia y preocupación; siendo por ello fundamental la anamnesis y estudio inicial en atención primaria (AP) para orientar el diagnóstico e iniciar el tratamiento que precise. Se recogen las características clínicas y epidemiológicas de las cefaleas pediátricas y su manejo inicial en un área de AP.

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo y descriptivo, consistente en la revisión de las historias clínicas informatizadas mediante el programa de Abucassis, pertenecientes al servicio de pediatría de atención primaria del Centro de Salud Gran Vía de Castellón, diagnosticados de cefalea (código CIE-9: 784.0), entre los periodos de enero de 2005 a abril de 2013, con edades entre 0-14 años, sin exclusiones. Se recogen variables demográficas y específicas para el estudio de la cefalea, en las historias clínicas que las incluyan. Se analiza con el programa SPSS 15.0.

RESULTADOS

Se obtienen 121 casos (5'4%), 65 niñas (53'7%) y 56 niños (46'3%), de un total de 2229 pacientes. La edad media a la que consultan por primera vez es a los 7'6+/- 2'5 años, con rango 3-14 años. Las consultas generadas por paciente han sido entre 1 y 6, con una mediana de 1 consulta y unos cuartiles 25=1 y 75=2. Cefaleas agudas 57 (47'1%) y 64 agudas recurrentes (52'9%), sin hallarse ningún caso de cefalea crónica o crónica progresiva. Consideradas como inespecíficas en 99 casos (81'8%), migrañosa en 3 (2'5%), tensional en 4 (3'3%) y secundaria a viriasis en 14 (11'6%). Características: 5 (4%) pulsátil y 3 (2'5%) opresiva; de localización frontal en 19 (15%), unilateral 8 (6'6%) y holocraneal 2 (1'6%); con horario matutino en 5 (4%) y vespertina en 6 (5%). Síntomas asociados: mareo en 5 pacientes (4%), náuseas/vómitos en 1 (0'8%), fotofobia en 3 (3'3%) y sonofobia en 1 (0'8%). Comorbilidad y antecedentes: en 9 pacientes (7'4%) obesidad, 10 (8'3%) rinitis alérgica, 11 (9%) problemas digestivos, 17 (14%) alteraciones de la agudeza visual, 5 (4%) dorso lumbalgia, 3 (2'5%) síncope, 15 (12'4%) trastornos emocionales/

colegio/ansiedad, 2 (1'7%) trastornos del sueño, 7 (5'8%) TDAH, 10 (8'3%) trastornos de conducta, 10 (8'3%) maloclusión dentaria, 6 (5%) problemas ORL como otitis de repetición, sinusitis o HVA, 1 (0'8%) TCE previo y 3 (2'5%) problemas sociales familiares. Antecedentes familiares, en 25 casos (21%) jaqueca, en 8 (6,6%) ansiedad familiar o separación conyugal. La exploración neurológica fue normal en todos los pacientes. Solo 2 presentaron signos de alarma, ambos consistentes en despertares nocturnos. Exploraciones complementarias en 55 pacientes (45'5%): 30 (25%) estudio de agudeza visual, 17 (14%) fondo de ojo, 27 (22'3%) analítica sanguínea básica, 6 (5%) EEG, 14 (11'6%) radiografía simple de cráneo y senos paranasales, 3 (2'5%) RMN y 2 (1'7%) TAC; cuyos resultados fueron de normalidad excepto papiledema en 1 (0'8%) y defecto de refracción en 3 (2'5%). Se remitieron a CCEE 48 pacientes (40%): 32 a OFT (26'4%), 7 (5'8%) a neuropediatría, 7 a USMI y 2 a ORL. No se administra profilaxis en ningún caso; mientras que el tratamiento agudo se ha basado en paracetamol e ibuprofeno en el 34% de los casos, sumatriptan en 1 caso (0'8%) y no precisaron tratamiento 10 pacientes (8'3%).

DISCUSIÓN

Todas las cefaleas han sido agudas o agudas recurrentes, en su casi totalidad primarias o secundarias a procesos virales, con escasos síntomas acompañantes y sin predominio por sexos. Con un elevado número de derivaciones debidas, generalmente, a la ansiedad familiar más que a un criterio médico específico. No se detectaron en el periodo de estudio cefaleas secundarias a procesos severos, ni cefaleas crónicas que precisaran tratamiento profiláctico.

CONCLUSIÓN

Dada la ausencia de marcadores biológicos específicos para el diagnóstico de cefaleas primarias, y ante la prioridad de detectar cefaleas secundarias que requieran derivación a urgencias o neuropediatría para profundizar en su estudio, muy importantes pese a su escasa frecuencia, es fundamental una aplicación protocolizada de la entrevista familiar y de la historia clínica para el manejo en atención primaria, para evitar exploraciones innecesarias, reducir la carga de ansiedad familiar y detectar de forma precoz los casos severos.

Epidemiología y manejo de los primeros episodios de convulsión febril en un hospital de segundo nivel en el año 2012.

Marti Marti L, Abeledo Gomez A, Ainsa Laguna D, Marti Masanet M, Castillo Rukoz C, Fújkova J, Codoñer Franch P
Servicio de pediatría. Hospital Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las convulsiones febriles (CF) son la causa más frecuente de convulsión durante la edad pediátrica, produciendo una gran ansiedad familiar. El objetivo de nuestro trabajo es definir las características epidemiológicas de las convulsiones febriles que han ingresado en nuestro hospital durante el año 2012 y evaluar nuestro protocolo de manejo de las mismas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los episodios de CF ingresados en nuestra sala de pediatría durante el año 2012.

RESULTADOS

Ingresaron un total de 32 pacientes con diagnóstico de CF primer episodio de los cuales, 12 (37,5%) eran mujeres.

El mes con mayor incidencia fue Enero y el foco febril más frecuente (89% casos) fue el respiratorio. Estos datos coinciden, según el servicio de medicina preventiva, con el pico epidémico de gripe en el año 2012.

La temperatura media axilar que presentaron los pa-

cientes en el momento de la convulsión era de 38,7°C, siendo la duración media de la misma de 220 segundos (intervalo de 10-900 segundos). El intervalo medio desde la aparición de la fiebre hasta el episodio convulsivo fue de 15 horas.

El 43,7% de los paciente fueron atendidos inicialmente en el centro de salud (68,7% se les administró Diazepam rectal a dosis media de 0,46 mg/Kg).

A 27 (84,3%) de estos pacientes se realizó EEG (latencia media de 19 días), 78% de ellos sin hallazgos de interés.

Según nuestro protocolo, se ingresan a todos los primeros episodios de CF hasta la apirexia y se explica a los tutores de forma verbal el modo de actuación ante un nuevo episodio.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los resultados epidemiológicos obtenidos apenas difieren de los publicados en la literatura.

En próximos estudios se evaluará tanto la necesidad como las repercusiones familiares de estos ingresos así como la eficiencia de la realización de EEG y la calidad en la información aportada a las familias para afrontar posibles nuevos episodios.

Miastenia Gravis ocular.

Atienza Almarcha T, Gramage Tormo J, Corbalán Díaz A, Andreo Lillo P, Juste Ruiz M.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante.

INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad neuromuscular de carácter autoinmune que puede presentarse en todas las edades, aunque en los niños es poco frecuente. Su diagnóstico se basa en la clínica, los estudios electrofisiológicos, la búsqueda de anticuerpos anti-receptor de la acetilcolina (Ac anti-AchR) y las pruebas farmacológicas. El título de Ac anti-AchR es altamente específico, sin embargo los niños pueden ser seronegativos. Los de inicio prepuberal son seronegativos en un 50%, especialmente en la forma ocular exclusiva, mientras que los de inicio puberal en un 30%. Además, en estos casos se requieren pruebas electrofisiológicas en áreas atípicas como el músculo trapecio y la musculatura facial (ya que en las áreas habituales suelen ser negativas).

CASO CLÍNICO

Paciente de 3 años sin antecedentes de interés, salvo estrabismo de reciente comienzo, que es remitida al servicio de pediatría para valoración de ptosis bilateral asimétrica de una semana de duración y rápida evolución. No presenta alteraciones de la deglución, dificultad respiratoria ni debilidad muscular asociada. Se realiza TAC craneal y radiografía de tórax sin hallazgos patológicos y se obtienen pruebas de laboratorio normales. Ac anti-AchR son positivos (2 nmol/L)

al igual que las pruebas de electrofisiología realizadas en músculo trapecio, mientras que en nervio cubital son negativas. Ante clínica, serología y electrofisiología compatibles con miastenia gravis, se prescindió de pruebas farmacológicas con inhibidores de la colinesterasa, y se inicia tratamiento con bromuro de piridostigmina a dosis de 1mg/Kg/4h objetivándose mejoría clínica inicial. Durante su seguimiento precisa aumento progresivo de dosis hasta 4mg/kg/dosis para un adecuado control de la sintomatología.

COMENTARIOS

La miastenia gravis ocular es menos prevalente que la forma generalizada, precisando diagnóstico y tratamiento precoces que eviten la progresión. El tratamiento se fundamenta en dos pilares, una adecuada información sobre los síntomas de descompensación y los desencadenantes de las crisis miasténicas, y farmacológico, sobre todo los inhibidores de la acetilcolinesterasa, pero también en casos específicos, corticoides, inmunosupresores, IgIV o plasmaféresis. La timectomía, aunque puede ser beneficiosa, no tiene indicaciones claras en pediatría. Todavía hoy en día, el tratamiento es controvertido y debe ser individualizado, ya que no existe un régimen terapéutico uniforme para todos los pacientes

Tratamiento de las convulsiones con ACTH ¿nos encontramos ante un fármaco seguro?

Cano López R*, Escobar Pirela H*, Martínez Barona S*,
Tomás Vila M**, Cabezuelo Huerta G***, Téllez de Meneses Lorenzo M.A***.
Servicio de Pediatría. **Sección Neurología Infantil. *Sección Pediatría General (Lactantes).
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La corticotropina u hormona adrenocorticotrópica (ACTH) se ha visto útil en el manejo de convulsiones resistentes a los antiepilépticos habituales y de los espasmos infantiles. Sin embargo, este beneficio no está exento de riesgos. A raíz de un caso clínico reciente surge la idea de dar a conocer los efectos adversos más graves y discutir la necesidad de monitorizar y de conocer la situación basal para evitar la aparición de finales fatales en los pacientes tratados con este fármaco.

CASO CLÍNICO

Presentamos un recién nacido pretérmino de 35 semanas de edad gestacional con somatometría al nacimiento compatible con retraso del crecimiento intrauterino tipo III o mixto. Destaca el antecedente de convulsiones precoces en el periodo neonatal debidas a un trastorno de la migración neuronal de tipo microlisencefalia. Los paroxismos tónico-clónicos fueron inicialmente bien controlados. A los 15 días de vida reaparecen las crisis con mioclonias y patrón EEG de brote-supresión compatible con Síndrome de Ohtahara. Se prueba con varios fármacos siendo este episodio refractario a los anticomiciales habituales y alcanzándose una notable mejoría con ACTH. A pesar de mantenerse una dosis mínima de ACTH, el

desarrollo de efectos adversos no fue evitable. Se realizó monitorización minuciosa de las cifras de tensión arterial y del balance glucoelectrolítico con el fin de prevenir una descompensación. El aspecto cushingoi- de empezó a ser evidente tras la primera semana de tratamiento a lo que se añadieron edemas en miembros inferiores que fueron la clave para el diagnóstico por ecocardiografía de una miocardiopatía hipertrófica al cabo de tres semanas. Esta patología estructural cardiaca, consecuencia directa de la medicación, en el contexto de la patología de base fue la causa del desenlace de este paciente.

COMENTARIOS

La miocardiopatía hipertrófica probablemente se trate del efecto adverso más grave producido por la ACTH. Su mecanismo fisiopatológico todavía es desconocido, aunque se baraja que pueda ser resultado del edema miocárdico por retención de fluidos, del depósito de glucógeno en las paredes o como respuesta indirecta a la hipertensión sistémica.

A pesar de que los efectos no deseables de este fármaco se consideran reversibles, no debemos olvidar la pluripatología a veces subyacente y la importancia de monitorizar cualquier signo clínico, analítico o de imagen con el fin de evitar que el riesgo sea mayor que el beneficio obtenido por la terapia.

Síndrome de piernas inquietas: a propósito de un caso.

Marco Hernández AV*, Salas García S*, Solano Galán P*, Tomás Vila M**.
*Servicio de Pediatría. **Sección de Neuropediatría.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València

INTRODUCCIÓN

El síndrome de piernas inquietas (SPI) es un trastorno neurológico crónico de tipo sensitivo-motor que se caracteriza por la necesidad urgente de mover las piernas durante el reposo con sensación desagradable que empeora al final del día y alivia con el movimiento. Se ha descrito una prevalencia 5,9% en menores de 18 años con trastornos del sueño y de hasta un 2% en población pediátrica general. Puede repercutir en la calidad de vida de los pacientes produciendo insomnio, fatiga diurna y disminución de la atención e hiperactividad paradójica. Existe una forma precoz que aparece en menores de 45 años que se caracteriza por ser lentamente progresiva y en la que suelen haber antecedentes familiares, y una forma tardía con rápida progresión y causa subyacente. En las formas infantiles se asocia con déficit de hierro, alteraciones en el receptor de la dopamina D2 y factores genéticos. También puede aparecer en pacientes con insuficiencia renal y hepática, neuropatías periféricas, diabetes mellitus, algunas ataxias hereditarias de inicio precoz y lesiones medulares.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 8 años con antecedentes de prematuridad tardía controlado por cardiología por doble lesión aórtica sobre válvula displásica y mínimo ductus arterioso persistente. Madre con enfermedad de Crohn y padre fallecido por infarto agudo de miocardio a los 40 años. Presenta clínica de dolores de miembros inferiores de varios años de evolución caracterizados por malestar entre los dedos de los pies que en los últimos meses asocia además la misma sensación entre los dedos de las manos que aparece sobre todo en reposo y antes de dormir y mejora con el movimiento. También presenta sueño alterado con aumento de la

latencia y despertares nocturnos. Se había realizado rastreo óseo sin alteraciones así como hemograma y coagulación normales. En estudio bioquímico presenta ferritina de 30ng/ml. Se diagnostica de SPI por criterios clínicos y se inicia tratamiento con hierro oral. En la videopolisomnografía se confirma el diagnóstico de Movimiento Periódicos de las Piernas (MPP) en grado leve.

COMENTARIOS

El SPI es un trastorno frecuente en la infancia con una prevalencia equiparable a la de la epilepsia. Se trata de un trastorno muy frecuente en pacientes con TDHA y hemos de pensar en su existencia ya que está infradiagnosticado. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, estando establecidos los criterios del International RestlessLegs Síndrome StudyGroup específicos para el diagnóstico en niños. Además es recomendable la realización de una videopolisomnografía para descartar la asociación con MPP. También se debe descartar la presencia de ferropenia y tratarla si existe, así como estudio de la función renal y hepática. Una vez diagnosticado, se instaurará tratamiento inicialmente con medidas de higiene del sueño y, si precisa, con tratamiento farmacológico pautado por neuropediatra.

Debemos diferenciar con otros diagnósticos como los dolores de crecimiento, el TDHA, los tics motores, los dolores musculares, los calambres musculares, la patología ósea como la enfermedad de Osgood-Schlatter y la condromalacia patelar o la acatisia.

Es un trastorno familiar, por lo que hemos de realizar una anamnesis también de estos síntomas en los familiares de primer grado. Se ha de instaurar tratamiento de forma precoz porque es un trastorno crónico que disminuye la calidad de vida.

Importancia de la anamnesis y de la exploración neurológica ante un niño con clínica digestiva: a propósito de un caso.

Pascual Estruch L*, Vercher Grau A*, Climent Forner E*, Beneyto Lluch M*, Canals Candela FJ*, Vargas Torcal F*.

* *Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche. Elche.*

INTRODUCCIÓN

El cáncer es la 2ª causa de mortalidad infantil, después de los accidentes, en nuestro país. Tanto la incidencia como la prevalencia del cáncer en la edad infantil, está en aumento, debido a un diagnóstico más precoz, así como a los tratamientos utilizados que han disminuido la mortalidad. En España se diagnostican aproximadamente 850 casos nuevos al año. Los más frecuentes son las leucemias, seguidos de los tumores del sistema nervioso, linfomas, tumores óseos y sarcomas. La supervivencia ha pasado del 52,5% a principios de la década de los 80 a más del 73% a finales del siglo XX. Estos datos son similares a los del resto de Europa, según el Registro Nacional de Tumores Infantiles.

CASO CLÍNICO

Niña de 10 años que presenta vómitos, sobre todo a primeras horas del día, de 2 meses de evolución que han ido en aumento en cuanto a frecuencia e intensidad, siendo casi diarios desde hace tres semanas, en las cuales ha perdido 4 Kg de peso. Asocia además, en el último mes, cefalea inespecífica y cambio del carácter con irritabilidad e ideas de suicidio. Consultó en varias ocasiones tanto a nivel de atención primaria como hospitalaria por la clínica digestiva. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración neurológica: bradipsiquia, cara inexpressiva, hiperflexión del cuello, mirada ascendida conjugada con pupilas ligeramente dilatadas, necesidad de dormir en un ángulo mayor o igual a 45°, camina

con la cabeza inclinada hacia delante con contractura de la musculatura paraespinal. Romberg positivo lateralizado hacia la izquierda y marcha en tándem discretamente inestable. Aumento de la base de sustentación en la bipedestación y en la deambulacion. Se realiza fondo de ojo que muestra papilas congestivas sin que se aprecie pulso venoso espontáneo. Se solicita una TAC que identifica lesión de gran tamaño a nivel central de fosa posterior, predominantemente quística con componente mural isodenso con respecto al parénquima cerebral e imágenes lineales de alta atenuación en su interior, probablemente en relación con calcificaciones. Asocia escaso edema circundante. Dicha lesión provoca efecto masa que condiciona compresión del IV ventrículo e hidrocefalia (dilatación del III y de ventrículos laterales). Se envía a Hospital de referencia, se interviene quirúrgicamente y se inicia tratamiento con quimioterapia y radioterapia. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de meduloblastoma cerebeloso grado IV.

CONCLUSIONES

Los vómitos constituyen uno de los motivos más frecuentes de consulta. Puede ser el síntoma de un proceso banal o constituir la primera manifestación de un proceso grave que requiera un tratamiento específico o urgente, teniendo presente que no siempre obedece a causa digestiva. Destacar por tanto, la importancia de una correcta anamnesis y una exploración neurológica minuciosa.

Trastornos del sueño en la infancia, un reto para el pediatra.

Gil Aparicio R.

Servicio de Pediatría. Hospital de Torrevieja. Torrevieja

INTRODUCCIÓN

Las parasomnias tienen una prevalencia elevada en la infancia y, muchas epilepsias y síndromes epilépticos debutan también en la edad pediátrica, por lo que, en muchas ocasiones, se nos pueden plantear dudas diagnósticas, y debemos realizar un buen diagnóstico diferencial.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de 6 años remitido por su pediatra de atención primaria por trastorno del sueño, de inicio súbito, 3 meses antes.

Los padres describen que, escasos minutos tras conciliar el sueño (<5 minutos), el paciente inicia movimientos nocturnos continuos, estereotipados y repetitivos en los que el paciente se sienta, presenta automatismos faciales y gritos. No llega a despertarse. Presenta estos movimientos durante toda la noche. El paciente duerme de 11 a 12 horas y se levanta descansado. No presenta ronquido. Tiene un buen rendimiento escolar y adecuadas relaciones sociales, pero ha iniciado, de forma súbita, una conducta hiperquinética e impulsiva. Los padres niegan crisis convulsivas durante el día. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. No hay antecedentes familiares de epilepsia ni de parasomnias.

Presenta una antropometría adecuada y armónica (p30

de peso, talla y PC) y una exploración física normal. Se realiza una polisomnografía nocturna, en la que se objetiva la presencia de episodios críticos que se correlacionan con actividad epileptiforme con foco fronto-temporal bilateral durante el sueño superficial, y actividad irritativa intercrítica sobre áreas frontal izquierda en vigilia. Se diagnostica de epilepsia nocturna del lóbulo frontal (epilepsia focal con foco frontal-temporal bilateral). Se realiza una RM cerebral, que es normal (no signos de displasia, resolución 1,5Tesla), e iniciamos tratamiento con CBZ. Presenta una buena evolución, con control de las crisis clínicas, y mejoría del sueño y la conducta.

COMENTARIOS

La epilepsia y las parasomnias son frecuentes en la edad pediátrica, y para llevar a cabo su diagnóstico diferencial es muy importante la anamnesis. Debemos tener en cuenta la edad de inicio, historia familiar, frecuencia de aparición de los eventos y duración de los episodios, tiempo de evolución desde el comienzo del cuadro y su curso clínico, el patrón de los episodios, más o menos estereotipados y la presencia o no de desencadenantes. Esto, junto a un registro de vídeo-EEG polisomnográfico, es fundamental para el diagnóstico diferencial.

Retraso diagnóstico en la enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica.

Arcos Machancoses JV, Donat Aliaga E, Polo Miquel B, Masip Simó E, Ribes Koninckx C, Pereda Pérez A..

Unidad de Gastroenterología y Hepatología Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) entraña una serie de dificultades debido al solapamiento de su sintomatología con la presentación clínica de otras enfermedades y la variabilidad de su expresión. El retraso diagnóstico (RD) en las formas de debut pediátrico ha demostrado conllevar una mayor gravedad y una menor respuesta al tratamiento. Presentamos un estudio retrospectivo para definir los tiempos entre la primera asistencia médica y el diagnóstico definitivo, así como identificar posibles condicionantes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron 53 pacientes menores de 18 años diagnosticados de EII entre 2000 y 2011 (31 con enfermedad de Crohn -EC-, 19 con colitis ulcerosa -CU- y 3 con colitis indeterminada). La fuente de información fue la historia clínica de un hospital terciario y de atención primaria (AP). Las variables principales fueron los tiempos entre el inicio de los síntomas y la primera visita médica, entre la derivación al hospital y la primera visita en el mismo, entre la primera visita en el hospital y la primera endoscopia digestiva y entre la primera visita médica y el diagnóstico definitivo. También se estudiaron las características clínicas de la enfermedad al inicio, el número de asistencias urgentes e ingresos por los síntomas previos al diagnóstico, el grado de especialización y ámbito de trabajo de los médicos involucrados en cada tiempo y el consumo de recursos diagnósticos.

RESULTADOS

La presentación clínica inicial más específica de CU fue la diarrea y la rectorragia, y el dolor abdominal lo fue de la EC. Ningún niño debutó como fallo de medro como manifestación única.

Todos los menores de 5 años presentaron al inicio diarrea, dolor abdominal, y una mayor frecuencia de retraso de crecimiento que los casos de debut más tar-

dío. La mayor proporción de síntomas constitucionales se encontró en los niños mayores.

Más de la mitad de los pacientes (54%) fueron atendidos en primer lugar por un pediatra en un centro de salud. Pese a que los pediatras hospitalarios no especialistas en gastroenterología atienden por primera vez al 6% de los niños, firman el 22% de las derivaciones al especialista.

La primera visita médica por los síntomas de EII se produce tras 2 semanas (IC95% 1-2, rango intercuartílico -RIC- 1-3) y en más de la mitad de los casos este primer acto asistencial tiene lugar en AP. La demora entre la primera atención médica y el diagnóstico fue de mediana 12 semanas enteras (IC95% 5-24, RIC 3-48 semanas). Un 24,5% de los niños con EII tardan en diagnosticarse más de un año. No se obtuvieron diferencias significativas al desglosar entre CU y EC. Los niños con EC tienden a ser valorados por más médicos antes de llegar al diagnóstico. El grupo de niños con mayor riesgo de diagnóstico tardío fueron los menores de 5 años (OR 9,0; IC95% 1,5 – 53,5).

DISCUSIÓN

Aunque el tiempo mediano de RD en nuestro medio es menor que en publicaciones previas, existe una fracción importante de niños con una demora inaceptable en el diagnóstico.

Por sí solas, las características clínicas de los niños con EII, son poco explicativas de RD.

CONCLUSIONES

Un adecuado nivel de sospecha desde el inicio de la sintomatología es mandatorio de cara a un diagnóstico temprano. Sin embargo la mayoría de los niños con EII tienen una presentación inicial inespecífica, sobre todo en los de menor edad.

Es necesario un estudio prospectivo con una mayor población para definir mejor los principales factores que condicionan el RD e implementar actitudes correctoras.

Esofagitis por coinfección de Virus Herpes Simple Tipo 1 y Virus Epstein Barr.

Calzado Agrasot M, Valverde Viu P, Perona Hernández J.
Servicio de Pediatría. Hospital del Vinalopó. Elche.

INTRODUCCIÓN

Las esofagitis infecciosas son una causa infrecuente de patología esofágica en la edad pediátrica. Habitualmente se relacionan con estados de inmunosupresión y otros factores predisponentes.

CASO CLÍNICO

Chico de 14 años y 3 meses que consulta por disfagia y dolor retroesternal que aumenta con el decúbito y la ingesta de 4 días de evolución. Asocia fiebre (T^a máx: 40°C) las primeras 48 h y tos siendo diagnosticado de bronquitis. Recibió tratamiento con Salbutamol y Amoxiclavulánico.

Por aparición de vómitos, uno de ellos con sangre roja, acuden a Urgencias e ingresa en planta.

Antecedentes personales: Alergia al polen. Resto sin interés.

Antecedentes familiares: Padre asma y madre hernia de hiato. Resto sin interés.

Exploración física: Buen aspecto general, leve palidez cutánea, no de mucosas. Bien hidratado. Bradicardia (45 lpm) en decúbito, sin soplos significativos. Faringe y úvula hiperémicas sin vesículas ni exudados. Refiere dolor retroesternal y a la palpación de epigastrio. Resto normal.

Pruebas complementarias:

Analítica: Hcto: 48,7%, Leucocitos: 11300, Nt: 78,5%. Resto normal. Coagulación normal. Bioquímica normal. PCR: 7,7 mg/dl.

EEG: Bradicardia sinusal. No bloqueos. Resto normal.

Tránsito intestinal superior: Engrosamiento de pliegues a nivel de 1/3 distal esofágico y cámara gástrica.

Endoscopia digestiva alta: A partir de 22 cm en unión de esófago superior con medio comienza esofagitis ulcerada, inicialmente columnar. A partir de 28 cm la

afectación es concéntrica con friabilidad, ulceración y áreas de fibrina que se extiende hasta región cardial. Cavidad gástrica, píloro, duodeno y yeyuno sin lesiones.

Bx esofágica :abundante tejido de granulación, polimorfonucleares, linfocitos y células plasmáticas. No se reconoce epitelio

Se aísla por técnicas de PCR virus herpes simple tipo 1 y virus Epstein Barr en mucosa esofágica.

Recibe tratamiento únicamente sintomático con esomeprazol y sucralfato desapareciendo la sintomatología en 48 – 72 h.

Se repite endoscopia digestiva alta en un mes que muestra esófago con cicatrización de las úlceras descritas en informe previo y reepitelización prácticamente completa, quedando alguna áreas aisladas entre 28 y 32 cm de arcada. Transición EG de aspecto normal.

Cavidad gástrica sin lesiones .

Píloro, bulbo y duodeno sin lesiones.

Posteriormente asintomático tras tres meses de seguimiento.

COMENTARIOS

Ante clínica de disfagia y vómitos hemáticos es recomendable la realización de endoscopia digestiva alta con toma múltiple de biopsias para realizar diagnóstico diferencial con otras entidades como esofagitis péptica o esofagitis eosinofílica.

Puede coexistir infección por varios agentes etiológicos de manera simultánea.

Aunque las esofagitis víricas frecuentemente se asocian a inmunodepresión pueden darse en pacientes inmunocompetentes que no precisan tratamiento etiológico y se resuelven con IBP.

Acalasia: caso clínico.

Moreno López N*, Rodríguez Martínez C*, Ferrández González M*,
Taibi N*, Peñalver Sarmiento A*.

*Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela .

INTRODUCCIÓN

La acalasia es un trastorno primario de la motilidad esofágica que consiste en una falta de relajación del esfínter esofágico inferior en respuesta a la deglución, lo que condiciona una dilatación progresiva del esófago y la aparición de sintomatología digestiva (disfagia, regurgitación, dolor retroesternal, pirosis...) y respiratoria (tos crónica, sibilancias recurrentes, neumonías de repetición o bronquitis crónica).

Se trata de una enfermedad rara, que suele presentarse en adultos, más frecuente en varones (2/3), con una incidencia de 0.5-1 cada 100.000 personas por año (aproximadamente 0.2 casos por cada 100.000 menores de 14 años).

Con este caso de acalasia en la infancia queremos destacar que aunque sea una enfermedad infrecuente en la edad pediátrica, hay que tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial ante diversa sintomatología tanto respiratoria como digestiva.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 14 años de edad que consulta por cuadro de disfagia para sólidos de unos 4 meses de evolución, con crisis de atragantamiento que precisan líquidos para su resolución, dolor abdominal supraumbilical y retrocardíaco, que irradia a espalda y mandíbula y aumenta con la inspiración, y pérdida de peso de unos 4-5 kg.

Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica normales; tránsito intestinal informado como normal, no imágenes sugestivas de acalasia; Endoscopia digestiva alta con dudosa dilatación del tercio inferior de esófago y pólipo sesil de unos 10 mm. a nivel de

la unión gastro-esofágica; Biopsias esofágicas normales; Ph-metría normal; Manometría con ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior con la deglución y aperistalsis del cuerpo esofágico, hallazgos sugestivos de Acalasia.

Con el diagnóstico de Acalasia esofágica se remite a cirugía, donde se realiza Esófago-Cardio-Miotomía de Heller y técnica antireflujo (Heminissen anterior), con buena evolución y resolución del cuadro.

COMENTARIOS

Aunque la acalasia sea una enfermedad infrecuente en la edad pediátrica, hay que considerarla en el diagnóstico diferencial ante un cuadro de disfagia progresiva asociada o no a otra sintomatología (dolor retroesternal, pérdida de peso...), sobre todo si nos encontramos ante un varón adolescente.

En nuestro caso, el tránsito intestinal, la endoscopia y las biopsias fueron normales, por lo que hay que considerar que si persiste una sospecha clínica importante a pesar de los resultados de pruebas complementarias negativas, se debe realizar una manometría esofágica, que es la técnica de elección para la confirmación diagnóstica de Acalasia. El tratamiento de elección actualmente en la infancia es el quirúrgico (cardiomiotomía de Heller modificada asociando una técnica antirreflujo parcial).

Como conclusión destacar que ante una consulta de disfagia progresiva hay que ser cuidadoso en el diagnóstico diferencial y tener en cuenta que aunque sea raro también existen los trastornos motores esofágicos en la infancia.

El enemigo camuflado - Síndrome de enterocolitis inducida por proteínas alimentarias (FPIES).

Fujkova J*, Castillo Rukoz C*, Quinzá Franqueza L*, Muñoz Tormo-Figueres A*,
Del Castillo Villaescusa C, Pons Morales S*.

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Enterocolitis Inducida por Proteínas Alimentarias (Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome, FPIES), al que a menudo se llama alergia alimentaria retardada, es una grave afección que causa vómitos y diarrea. En algunos casos, los síntomas pueden llegar a desencadenar deshidratación y shock. Como en otras alergias alimentarias, la clínica se desencadena con la ingestión de alimentos alérgenos. Si bien cualquier alimento puede ser un desencadenante, los culpables suelen ser la leche, la soja y cereales. En la forma grave, los síntomas incluyen vómitos, diarrea y acidosis. Los estudios de laboratorio durante el episodio agudo muestran un recuento elevado de leucocitos con desviación izquierda, recuento elevado de plaquetas y methemoglobinemia.

CASO CLÍNICO

Lactante varón marroquí de 45 días de vida, que ingresa por deshidratación grave y desnutrición.

Recién nacido a término (39 semanas) con peso adecuado al nacer, lactancia materna exclusiva sin antecedentes de interés.

Refieren diarrea con coágulos de sangre en los últimos 5 días y regurgitaciones de escasa cuantía tras las tomas de lactancia materna, con rechazo por decaimiento, somnolencia durante los últimos días. Niegan alimentación con fórmula u otros preparados (únicamente refieren “mojar el chupete en miel” en episodios de llanto). A la exploración física destacaba regular aspecto general, aspecto desnutrido, escaso pániculo adiposo con fusión pliegues y atrofia musculatura. Coloración cutánea cetrina, pálida. Pulsos periféricos palpables y simétricos. Frialdad distal. Relleno capilar 2-3 s. Fontanela anterior deprimida. Signo pliegue positivo. Abdomen deprimido sin masas ni megalias. Resto de exploración física normal. En la analítica sanguínea destacaba acidosis metabó-

lica con methemoglobina 4.5 %. En radiografía de abdomen, aireación intestinal inespecífica sin signos de neumatosis, con ecografía abdominal anodina. Se realizó analítica de orina, estudio de heces con resultados negativos, estudio inmunológico normal. Inicialmente se indicó dieta absoluta con fluidoterapia endovenosa reponiendo déficit de 10% objetivando mejoría progresiva en gasometrías posteriores de control. Se colocó vía central epicutánea iniciando cobertura antibiótica ante posible origen de sepsis intestinal, manteniéndola hasta comprobar la negatividad de los cultivos. Al segundo día de ingreso se acentuó anemia, hemoglobina 6,7 g/dL y hematocrito de 18,9 %, hipocoagulabilidad con tiempos alargados y Quick 39%, trombocitosis y fibrinógeno normal y tendencia al sangrado por puntos de punción. Se decide pauta de vitamina K y se realiza transfusión sanguínea. Al 2º día de ingreso se comenzó nutrición parenteral y a las 24 horas se añade nutrición enteral con fórmula elemental con buena tolerancia, suspendiendo la nutrición parenteral 24 horas más tarde. Ante la sospecha de enterocolitis inducida por proteína de vaca y dado que no se podía garantizar dieta materna exenta de proteínas leche de vaca, se decide mantener fórmula hidrolizada. Se objetiva aumento progresivo del peso, y mejoría clínica progresiva pudiendo ser dado de alta tras 12 días de ingreso.

COMENTARIOS

Dado que la enterocolitis inducida por proteínas alimentarias es una entidad que puede ser muy grave, debe considerarse como posibilidad diagnóstica en lactantes con clínica de diarrea sanguinolenta, vómitos y clínica de shock, en ausencia de abdomen agudo o infección. Un dato de laboratorio a tener en cuenta es la metahemoglobinemia. Tras el diagnóstico, la introducción de alimentos debiera realizarse bajo supervisión médica.

Enfermedad celiaca - Evaluación de la repercusión psicosocial.

Fujková J, Simó Jorda R*, Castillo Rukoz C*, Martí Martí L*, Codoñer Franch P*.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad Celiaca (EC) es una intolerancia permanente a las proteínas del gluten (gliadinas, secalininas, hordeínas y, posiblemente, aveninas) que cursa con una atrofia severa de la mucosa del intestino delgado superior en individuos genéticamente susceptibles. Se caracteriza por su gran polimorfismo clínico, presencia enteropatía, anticuerpos específicos y haplotipos. El único tratamiento efectivo es dieta exenta de gluten de por vida que supone un ajuste del estilo de vida en función de las demandas de la enfermedad. Eso puede conllevar inadaptación psicológica y social con posterior trasgresión dietética.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio prospectivo longitudinal, mediante una encuesta telefónica semiestructurada con los padres o tutores de pacientes diagnosticados de EC en el periodo de Enero 2011 a Diciembre 2012. Las preguntas fueron dirigidas con fin de conocer el entorno social del paciente, limitaciones de vida diaria, conceptos económicos y valoración de nueva guía diagnóstica de EC.

RESULTADOS

Durante el período desde Enero 2011 hasta Diciembre 2012 fueron diagnosticados de EC 34 pacientes, 24 niñas (76%) y 10 niños (24%), realizando biopsia en todos menos en 7. Se incluyeron en estudio 24 pacientes, excluyendo los con cuales no se pudo realizar la encuesta y otros 5 pacientes con diagnóstico celiacía latente (19%). Según los resultados obtenidos de las encuestas un 57% de los pacientes referían disminución de la calidad de vida previo diagnóstico por presencia de los síntomas. Un 85%

de los pacientes refería limitación en vida social tras el diagnóstico, el 100% a la hora de salir a restaurante, 29% en la escuela, 29% en los eventos sociales y ninguno en domicilio. Al un 60% de los paciente no resulta difícil encontrar los alimentos sin gluten 60%, aunque la lectura de las etiquetas es insuficiente para el 45%. Ninguno de los afectados recibe ayudas económicas y a 21 pacientes les parece excesivo el precio de los alimentos sin gluten. La valoración de conocimientos de personal sanitario y la información sobre la problemática de celiacía fue positiva en el 65%. La valoración negativa (10%) fue por conocimiento deficiente de la lista de los medicamentos que contienen gluten. El diagnóstico de enfermedad celiaca según nueva guía sin realización de biopsia fue valorado como poco fiable en el 50% de los cuestionados.

DISCUSIÓN

La EC afecta no sólo a la salud física sino también a la salud mental por lo que formación, la información proporcionada desde el ámbito sanitario y educación constituyen elementos fundamentales para enfrentar esta enfermedad. El refuerzo de la autoestima del paciente, la inclusión de la familia en el manejo de la enfermedad así como el apoyo social son necesarios para un buen control de esta.

CONCLUSIONES

La respuesta al tratamiento, mejoría de control de enfermedad y así mejoría de calidad de vida dependerá del apoyo socio-sanitario del paciente. Hay que resaltar la importancia de las asociaciones de pacientes como complemento de la labor de los profesionales respecto a la información, apoyo y educación sanitaria.

Dolor abdominal crónico como causa de ingreso . Causística de 5 años.

Abad Linares J*, Beneyto Lluch M*, Canals Candela FJ*, Pascual Estruch L*, Belenguer Font MJ*, Vargas Torcal F*.
*Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

Un 10% de los niños escolares presentan dolor abdominal de larga duración en algún momento de su vida. En algunos casos el dolor abdominal afecta al desarrollo de su vida cotidiana y a la realización de consultas y pruebas complementarias.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo mediante revisión de historia clínica, pruebas diagnósticas solicitadas y patologías encontradas, de niños entre 2 y 12 años ingresados por dolor abdominal de más de dos meses de evolución sin síntomas de alarma entre los años 2008-2012.

RESULTADO

Entre los años 2008 y 2012 ingresaron en nuestro hospital 1950 niños de entre 2 y 14 años de los cuales 52 presentaban dolor abdominal de más de dos meses de evolución (2,6%). Ninguno de los pacientes presentaba síntomas de alarma (Pérdida de peso, fallo de medro, dolor nocturno que despierta al niño, alteración de las deposiciones, sangre en heces, fiebre sin causa que la explique, dolor que irradia a la espalda, vómitos, anemia, antecedentes familiares de EEII). La media de días de hospitalización fue de 6,5 días siendo la media de consultas en el servicio de urgencias de 4,5 entradas y de consultas en pediatría de atención primaria de 7. La edad fue de entre 4 y 13 años siendo la media de 9.8 años. La distribución por sexos fue de un 40% de hombres y un 60% de mujeres.

Al alta el 45% de los pacientes fue diagnosticado de dolor abdominal funcional, 12% de adenitis mesen-

térica, 8% de gastritis y un 8% de estreñimiento. En un caso se diagnóstico de enfermedad celiaca en un paciente sin síntomas de alarma típicos con AC antitransglutaminasa elevados solicitados durante su ingreso hospitalario. En un caso se halló un ulcus bulbar, un caso de sobrecrecimiento bacteriano y un caso de intolerancia moderada a la lactosa. En dos casos se derivó al paciente a la unidad de salud mental. El 30 % de los pacientes de nuestra serie han consultado en alguna ocasión por cefalea. El tratamiento más utilizado al alta fue el omeprazol.

DISCUSIÓN

El gran número de consultas y la ansiedad familiar por el grado de limitación de la vida diaria que conlleva el dolor abdominal en niños escolares lleva, en algunos casos, al ingreso hospitalario de pacientes sin síntomas de alarma ni sospecha de organicidad. En estos casos, son infrecuentes los hallazgos de patología orgánica y las pruebas complementarias resultan de poca utilidad, pudiendo haber sido realizadas en todos los casos de forma ambulatoria.

CONCLUSIONES

Se deben conocer los signos y síntomas de alarma, y una vez descartados, realizar las pruebas complementarias de forma ambulatoria con un abordaje individualizado de cada paciente. Han de tenerse en cuenta el gran número de trastornos funcionales para evitar la realización de pruebas complementarias innecesarias e informar de forma adecuada a los padres para disminuir la ansiedad familiar.

Prueba solicitada		Casos positivos
Hemograma y Bioquímica	52 (100%)	0
Cultivo de heces, virus y parásitos	52 (100%)	1 caso de detección de parásitos
Sedimento de orina	26 (50%)	0
SOH	12 (52%)	0
Ecografía	29 (55%)	1 (Adenitis mesenterica)
Test de sobrecarga de lactosa	13 (25%)	2 (Un caso de intolerancia moderada y un caso de sobrecrecimiento bacteriano)
Detección H. pylori	20 (38%)	1
Endoscopia	4 (8%)	1 (Enfermedad Celiaca)
Ac antitransglutaminasa	16 (30%)	1
Gammagrafía con leucocitos marcados	2 (4%)	0
TAC	9 (17%)	5 (Adenitis mesentérica)
Tránsito	4 (8%)	1 (Ulcus bulbar)
Laparotomía exploradora	1 (2%)	0

Colecistitis por Salmonella.

Martinez Arias EM, López-Prats Lucea JL, Núñez Gómez F, Martínez Costa C*.
*Sección de Enfermedades Infecciosas. *Sección de Gastroenterología Infantil.
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valencia*

INTRODUCCIÓN

Las Salmonellas no tifoídicas son los principales productores de toxiinfecciones alimentarias en nuestro medio. Su manifestación clínica más frecuente es la gastroenteritis aguda, pudiendo producir bacteriemia, infecciones focales extraintestinales y el estado de portador asintomático. El riesgo de complicaciones es mayor a menor edad del paciente o en caso de enfermedades subyacentes que faciliten la diseminación del microorganismo.

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años sin antecedentes de interés que acude a nuestro Servicio de Urgencias por dolor lumbar y diarrea. Refiere deposiciones líquidas (Bristol 7) amarillentas en número de 5 al día desde hace 9 días, acompañadas de ascensos febriles hasta 39.8°C cada 5-6 horas. En coprocultivo recogido el 2º día de evolución se aisló Salmonella enterica (grupo D). Al 7º día consulta por persistencia de la clínica, se comprueba una pérdida de peso del 8% respecto al peso previo y se realizan análisis, que son normales salvo PCR de 35 mg/dL. En este momento, ante la normalidad analítica se remite a domicilio con rehidratación oral y tratamiento sintomático. El 9º día de evolución reacude por crisis de dolor cólico localizadas a nivel lumbar de menos de 24h de evolución, acompañadas de palidez cutánea y sensación de "que cortan la respiración" (atribuyendo una puntuación de 10 según Escala facial de dolor). Persisten la diarrea y la fiebre. En la exploración encontramos un abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación en hipocondrio derecho con irradiación lumbar, con signo de Murphy positivo. Ante la clínica se solicitan análisis y ecografía abdominal, donde se observa una vesícula alitiásica con engrosamiento de paredes y mínimo edema perivesicular entre vesícula y parénquima hepático, sin dilatación de vía biliar, con hígado y resto de estructuras normales. En la bioquímica: hipertransaminasemia con GOT 216 U/L y GPT 75 U/L (am-

bas aumentadas 4 veces aproximadamente respecto a valores previos), amilasa normal (51 U/L), sodio 132 mmol/L, potasio 2,8 mmol/L, PCR 33,8 mg/L y LDH 979 U/L. En el hemograma: leucocitos 14.600/mcl, con 9800 neutrófilos totales, resto de fórmula normal. El equilibrio ácido-base fue normal. Se solicitó radiografía abdominal que fue normal. Se extrajo hemocultivo, que fue negativo. Ante el estado clínico de la paciente se ingresa con el diagnóstico de colecistitis aguda por Salmonella a dieta absoluta recibiendo fluidoterapia y tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina-clavulánico (sensible en antibiograma del coprocultivo). Permaneció ingresada durante cinco días, disminución del dolor progresiva con buena tolerancia oral desde el segundo día de ingreso; desapareciendo el signo de Murphy el tercer día de tratamiento. Se realizan ecografías diarias de control con mejoría progresiva de la distensión y engrosamiento vesicular hasta su resolución. Tras el alta se realizaron coprocultivos de control cada 2 semanas persistiendo positivos para Salmonella spp. hasta transcurridos dos meses del aislamiento inicial.

COMENTARIOS

La colecistitis es una complicación infrecuente de la salmonelosis en niños que ha sido descrita con mayor frecuencia en presencia de enfermedades subyacentes. El tratamiento inicial de elección es conservador con antibioterapia y si no mejora o aparecen complicaciones (empiema, perforación), colecistectomía. Hay que descartar el estado de portador asintomático en estos pacientes que prolongaría la excreción de microorganismos en heces y con esto, el peligro de transmisión de la enfermedad. Esta complicación es más frecuente en niños tratados con antibióticos o con patología biliar y sobre todo con enfermedades hemolíticas, por lo que hay que realizar coprocultivos en todos ellos hasta que tres de ellos resulten negativos de forma consecutiva.

Acalasia esofágica primaria en paciente en edad pediátrica.

Gramage Tormo J, Martínez Rovira P, Castaño Iglesias C, Atienza Almarcha T.
*Servicio de Pediatría, Hospital Universitario San Juan. Alicante.

INTRODUCCIÓN

La acalasia esofágica es un trastorno motor primario que se caracteriza por la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior en relación con la deglución. La alteración en el peristaltismo esofágico y el aumento de la resistencia a nivel del EEI, ocasiona una dilatación del cuerpo del esófago hipertrofiando la capa muscular de éste. La patogenia de esta enfermedad, no está totalmente dilucidada, aunque se ha observado la pérdida selectiva de motoneuronas inhibitorias del plexo mientérico esofágico.

La acalasia es poco prevalente entre la población general, siendo excepcional que la sintomatología se inicie antes de la adolescencia (<5%). La forma de presentación típica en niños mayores es la sintomatología digestiva, destacando la disfagia, a diferencia de los niños más pequeños, cuya sintomatología cardinal será la respiratoria, y que, en ocasiones puede dificultar el diagnóstico.

CASO CLINICO

Niño de 9 años que presenta episodios autolimitados recurrentes de disfagia a sólidos, pirosis y regurgitaciones de contenido alimenticio no digerido de predominio nocturno, asociando pérdida de peso en los últimos 3 meses. Siendo anodinas, la exploración física y las analíticas realizadas en consulta, junto con la sintomatología del paciente y ante la incapacidad de

practicar endoscopia digestiva alta, se decide realizar un tránsito gastroesofágico, donde se visualiza dilatación tortuosa del cuerpo esofágico con ahusamiento uniforme del EEI (imagen en “punta de lápiz” o “cola de rata”) sugerente de acalasia, que se confirma con los resultados de la manometría, en la que se objetivan ondas débiles no propulsivas en el cuerpo esofágico, así como alteración en la relajación del EEI con contracciones de alta presión y duración.

Se realiza cardiomiectomía de Heller con funduplicatura por vía laparoscópica, con resultado satisfactorio, quedando asintomático y presentando un régimen de vida habitual para su edad desde su intervención.

COMENTARIOS

Es de gran importancia la sospecha clínica de acalasia para la posterior confirmación mediante métodos diagnósticos específicos. La radiografía de tórax, la endoscopia y el tránsito gastroesofágico son pruebas complementarias muy útiles, aunque la manometría es considerada el “Gold standard” para el diagnóstico de confirmación de esta entidad clínica. El tratamiento de elección en la acalasia infantil es quirúrgico, siendo la opción de miotomía de Heller superior a la dilatación neumática, por las posibles complicaciones y alta tasa de recidivas de la misma. Se reserva el tratamiento médico como puente a la intervención o para casos no susceptibles de cirugía.

Revisión de los casos de disfagia presentados en un hospital comarcal en los últimos 10 años.

Ferrández González M*, Rodríguez Martínez C*, Peñalver Sarmiento A*,
Moreno García N*, Taibi N*, Ferrando Mora M*.

* *Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela.*

INTRODUCCIÓN

El término disfagia se define como una alteración para tragar o deglutir los alimentos (sólidos y líquidos) e incluso la saliva. Puede responder a una alteración estructural, una motilidad defectuosa o una alteración psicológica. Su prevalencia es desconocida, y sus causas son múltiples, con un predominio de disfgias de origen psicológico, también conocidas como Choking Fobia. El Choking Fobia se define como el temor y aversión a la ingestión de alimentos, suele suceder a un episodio de atragantamiento previo.

Hay dos tipos de disfagia según el origen de la misma: Disfagia Orofaringea, la cual se debe a un trastorno de la motilidad orofaringea, que dificulta el paso del bolo alimenticio de la boca a la faringe o a través del músculo cricofaríngeo (esfínter esofágico superior), ocurre uno o dos segundos después de iniciar el acto de la deglución y a menudo se acompaña de regurgitación hacia la nasofaringe, tos y/o salivación excesiva. Disfagia Esofágica, la cual suele deberse a causas obstructivas o a trastornos de la motilidad. Afecta sobre todo a musculatura lisa. Los síntomas se inician tras la deglución y se localizan por debajo del hueco supraesternal. En ocasiones hay síntomas y signos asociados, como son la tos, odinofagia, pirosis, regurgitación, pérdida de peso (sugiere malignidad), o dolor torácico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio descriptivo, mediante una búsqueda retrospectiva de los casos que de disfagia que se han presentado en las Consultas Externas de Gastroenterología Infantil de un Hospital Comarcal en los últimos 10 años.

RESULTADOS

Durante el periodo de Enero de 2003 a Diciembre de 2012 han sido remitidas a Consultas Externas de Gastroenterología Infantil de nuestro hospital 8 casos de disfagia, de los cuales 5 fueron funcionales ("Choking Fobia") y 3 fueron secundarios a una causa orgánica. Los tres casos orgánicos corresponden a niños de 14, 12 y 13 años de edad, con los diagnósticos de Acalasia, Esofagitis Eosinofílica y Esofagitis por Reflujo respectivamente.

DISCUSIÓN

La disfagia en sí es un signo de enfermedad, provocado por múltiples causas. Los factores psicológicos cada vez cobran más auge en su etiología.

El Choking Fobia es en la actualidad la causa más frecuente de Disfagia en la Infancia, lo cual se corresponde con nuestros hallazgos, pero nunca hemos de olvidar descartar causas orgánicas.

En la mayoría de ocasiones, una anamnesis y una exploración física exhaustiva podría orientarnos hacia los signos de organicidad. En caso de duda, algunas exploraciones complementarias nos podrían ser útiles (tránsito baritado, pH-metría, manometría esofágica...).

CONCLUSIONES

El 62% de nuestros casos fueron diagnosticados de Choking Fobia, en todos ellos se encontró un episodio claro de atragantamiento previo al inicio del cuadro. En ocasiones no es fácil descartar causas orgánicas, y para llegar a un diagnóstico etiológico se requiere la realización de exploraciones complementarias lo cual retrasa el tiempo de diagnóstico.

Hipersensibilidad digestiva a las proteínas de la vaca y diagnósticos asociados a esta en el Hospital General de Elche en los dos últimos años.

Sánchez Vicente L*, Pascual Estruch L*, Vázquez Pigueiras I*,
Mendoza Durán MR*, Beneyto Lluch M.*

* Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

Se define como hipersensibilidad a alimentos una reacción adversa causada y reproducible por el consumo de estos a dosis bien toleradas por sujetos sanos. La hipersensibilidad a las proteínas de la leche de vaca es la hipersensibilidad más frecuente en niños, sobretodo en menores de un año. Definiremos alergia cuando hay componente inmunológico implicado e intolerancia cuando no lo hay. La alergia presenta una clínica más sistémica, presentado síntomas cutáneos, respiratorios o anafilácticos, la intolerancia suele presentar exclusivamente clínica digestiva. Se estima que entre un 2-5% de los lactantes son hipersensibles. En los últimos años se ha detectado un aumento de las reacciones de hipersensibilidad, aumentando el número de diagnósticos de dermatitis atópicas, bronquitis, rinitis e intolerancias digestivas en los niños, observándose cierta asociación entre dichos diagnósticos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron todos los casos diagnosticados de hipersensibilidad a la proteína de la vaca desde el 2011 en nuestro hospital, se analizan parámetros clínicos y analíticos en el momento del diagnóstico, así como el tratamiento y la duración de los síntomas. Así mismo, se analiza la relación de dicho diagnóstico con otros diagnósticos de atopia.

RESULTADOS

Se diagnosticaron 24 casos. De los cuales el 95.8% por debajo del año de vida (solo 1 caso). Ninguno de nuestros pacientes debutó con clínica cutánea o respiratoria, siendo todos los casos diagnosticados de intolerancia digestiva. De la clínica digestiva Vómitos en 25% de los casos. Diarrea- Hematoquecia en 37,5 % de los casos. Cólico-Irritabilidad en 1 de los casos. Desmedro en 25% de los casos. Duración media de los síntomas fue de 13.6 meses, habiéndose perdido 3 pacientes. RAST positivo en 2 casos. Coprocultivo positivo en 2 casos, atribuyéndose, la intolerancia transitoria, a la infección. De los 24 casos 29,1% asocian el diagnóstico de bronquitis, 4,1 % el de dermatitis atópica, 4,1% otras alergias digestivas y 4,1% el de urticaria.

CONCLUSIONES

Pese al pequeño tamaño de la muestra, nuestros resultados coinciden con otras series mayores publicadas en la literatura. Queremos reseñar que dada la importancia de la patología y las diferentes formas de presentación es importante conocer los aspectos clínicos y sus posibles asociaciones para llegar a un adecuado diagnóstico y tratamiento en el lactante intolerante.

Esofagitis eosinofílica: a propósito de un caso.

Rodríguez Ramos M*, Salas García S*, Nuñez Adsuar P*, Cortell Aznar I**.

* Servicio de Pediatría. ** Servicio de Neumología Pediátrica.
Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La esofagitis eosinofílica (EE) es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por la infiltración eosinofílica de la mucosa del esófago. Es un trastorno relativamente raro, aunque el número de casos diagnosticados se ha incrementado en los últimos años. Se da preferentemente en el sexo masculino y la edad promedio de desarrollo en la infancia está entre los 7 y 10 años. Su etiología no está clara pero parece existir una base alérgica. La clínica es variable: dolor abdominal, vómitos, síntomas de reflujo gastroesofágico, intolerancia alimentaria, retraso del crecimiento. Para su diagnóstico es necesario la presencia de más de 15 eosinófilos por campo de gran aumento en la biopsia del tejido esofágico asociado a una pH-metría normal o falta de respuesta a tratamiento antiácido. Entre los posibles hallazgos de la endoscopia se puede observar un esófago con surcos lineales, anillos concéntricos, exudados blanquecinos, esófago de aspecto traquealizado.

Entre las opciones terapéuticas se encuentra la terapia nutricional, el uso de Propionato de Fluticasona deglutida (en aquellos casos refractarios al tratamiento dietético o con estudio alérgico negativo) y el empleo de corticoides sistémicos para disfagias graves o estrechamientos esofágicos.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 5 años remitido a la consulta externa de Neumología Pediátrica por asma de evolución tórpida (episodios de broncoespasmos severos que precisan tratamiento hospitalario). Presenta clínica de regurgitaciones y vómitos por lo que ante la sospecha de reflujo gastroesofágico se inicia tratamiento con inhibidores de la bomba de

protones sin mejoría. Ante la persistencia de la clínica y mala respuesta a tratamiento con Montelukast y broncodilatadores se decide realizar fibrobroncoscopia y endoscopia digestiva con toma de biopsias donde se constata la infiltración eosinofílica del esófago. Con el diagnóstico de esofagitis eosinofílica se realiza estudio alergológico que detecta una Ig E elevada de 234 U_k/L sin poder identificarse ningún alérgeno específico en los test cutáneos o en el RAST. Se inicia tratamiento con Fluticasona deglutida durante 4 meses con lo que el paciente presenta leve mejoría de su sintomatología digestiva. Posteriormente ha recibido en varias ocasiones nuevas tandas de tratamiento con Fluticasona sin llegar a presentar resolución completa de la clínica ni remisión histológica.

COMENTARIOS

La EE es una patología poco frecuente pero es una entidad que debe sospecharse ante la presencia de síntomas compatibles con reflujo gastroesofágico que no responden al tratamiento antiácido, sobre todo en pacientes con historia alérgica.

El mayor reto de la EE es el abordaje terapéutico, ya que en muchos casos parece complicada la curación definitiva, tanto clínica como histológica. Una alternativa al tratamiento con Fluticasona deglutida es el empleo de Budesonida viscosa por vía oral que parece ser eficaz en los casos refractarios al tratamiento dietético o con Propionato de Fluticasona; además sería una alternativa para niños de corta edad en los que la técnica de deglución es dificultosa pudiendo restar efectividad al fármaco. Actualmente se ha planteado además una nueva terapia con anticuerpo monoclonal frente a la IL-5, Mepolizumab.

Fiebre de origen desconocido: enfermedad de Crohn como posibilidad diagnóstica.

Beneyto Lluch M*, Abad Linares J*, Canals Candela FJ*,
Climent Forner E*, Ballbé Blasi M*, Vargas Torcal F*.

*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

Definimos la Fiebre de Origen Desconocido como aquellos casos en los que existe fiebre superior a 38°C, documentada por un especialista y causa no identificable tras 3 semanas de evaluación ambulatoria o una semana de evaluación hospitalaria.

CASO CLÍNICO

Presentamos un niño de 10 años de edad que consulta por fiebre de hasta 38,8°C de 8 semanas de evolución. El cuadro consistía en episodios intermitentes de picos febriles vespertinos, de una semana de duración, alternando con períodos de 2-3 días en los que se mantiene afebril, no asociando sintomatología acompañante. Como únicos antecedente de interés refiere un viaje a Cuba hace 2 años y la adquisición de un conejillo de indias hace 3 meses. No se evidencia ningún foco en la exploración clínica por lo que se inicia, según algoritmo diagnóstico de fiebre de origen desconocido, pruebas de primer nivel.

Serología para citomegalovirus, virus de Epstein Barr, mycoplasma, toxoplasma, salmonella, brucella, rickettsias, leishmania, bartonella: negativo. Sedimento de orina negativo. Mantoux negativo. Cultivos (coprocultivo, hemocultivo recogido en pico febril, urocultivo): negativos. Radiografía tórax: no se evidencian alteraciones. Analítica sanguínea: PCR 253 mg/L; hierro <10ug/dL; capacidad de fijación del hierro 225ug/dL; índice de saturación de transferrina <4%; ferritina 124 ng/mL; transferrina 152mg/dL; albúmina 2,8 g/dL; leucocitos 5540/mm³ (eosinófilos 8 %); hemoglobina 10,2 g/dL; hematocrito 32%; VCM 65; C-Anca negativo; P-Anca negativo. Frotis sanguíneo: anisocitosis de predominio microcítico. Ecografía abdominal: presencia de asa de intestino delgado de paredes engrosadas en flanco derecho y mesogastrio con

aumento de la ecogenicidad de la grasa mesentérica adyacente.

Durante su ingreso y tras rehistoriar al paciente, refiere alternancia en su ritmo intestinal (deposiciones de consistencia blanda en número de una o dos a la semana). Se objetiva en la exploración clínica dolor a la palpación profunda del abdomen en hipogastrio derecho y dos fisuras anales, no exudativas a las 6:00 y 11:30.

Tras resultados de pruebas diagnósticas y exploración clínica compatibles con Enfermedad Inflamatoria Intestinal se realiza tránsito gastrointestinal que muestra hallazgos sugestivos de enfermedad inflamatoria intestinal (Enfermedad de Crohn), con afectación de segmento largo de íleon preterminal y otros segmentos más cortos de intestino delgado.

Se calcula Índice de actividad de la enfermedad de Crohn en niños (PCDAI) con índice de actividad de 38,5 (moderada-severa) y se inicia tratamiento según protocolo con prednisona, mesalazina y metronidazol.

En progresivas revisiones se constata mejoría de la clínica intestinal, con disminución de parámetros inflamatorios analíticos y mejoría de la clínica, iniciando pauta descendiente de corticoterapia e inicio de azatioprina como tratamiento de mantenimiento.

COMENTARIO

La etiología más frecuente ante una fiebre de origen desconocido es la infecciosa, aunque las enfermedades autoinmunes (entre ellas la E de Crohn) siempre deben estar presentes en el proceso diagnóstico por la importante morbilidad que conlleva esta enfermedad. Son pilares fundamentales la historia y exploración clínica, junto con las exploraciones complementarias (analítica sanguínea y ecografía abdominal).

Adenitis mesentérica: características clínicas, ecográficas y evolución en nuestro medio.

Rico Santacruz I, Manzanera García P, Giménez Grau C, Aleixandre Blanquer F.
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elda. Elda.

OBJETIVO

Conocer la incidencia de la adenitis mesentérica en nuestro Hospital así como describir sus características clínicas, ecográficas y su evolución.

PACIENTES Y MÉTODO

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de 39 niños ingresados en nuestro hospital con el diagnóstico de adenitis mesentérica durante los años 2011 y 2012.

RESULTADOS

La edad fue de 5 a 11 años. Varones el 56.4%. No hubo preferencia estacional. Todos los niños presentaron dolor abdominal, más frecuentemente en la fosa ilíaca derecha (74.3%). La fiebre estuvo presente en el 55.1%, los vómitos en el 48% y la diarrea en el 15.3%.

A todos ellos se les realizó ecografía abdominal (95% en el primer día de ingreso). Las adenopatías se localizaron en fosa ilíaca derecha en 20 casos, en mesenterio en 15 y en zona periumbilical en dos. Un 89% de niños tuvieron más de dos adenopatías afectadas y el 18% de ellas tenían un tamaño mayor de 1 cm, siendo la más grande de 2.5 cm.

En las determinaciones analíticas: PCR media 2.5 mg/l, leucocitos 8.250 /mm³, neutrófilos 68%, GOT 23 UI/L, GPT 29 UI/L. Se realizó coprocultivo en el 41% de los niños, con flora banal en el 69%. Hubo dos niños (12.5%) en los que se aisló *C.jejuni*, uno con *Y. Enterocolítica* (6,25%) y otro con *Salmonella* sp. (6,25%).

La estancia hospitalaria media fue de dos días. Ninguno de ellos presentó complicaciones. Ninguno se diagnosticó de apendicitis precisando intervención. Un 23% reingresaron por las mismas causas, sin que esto supusiera ninguna complicación añadida.

CONCLUSIÓN

El dolor abdominal localizado en FID es una frecuente causa de consulta en urgencias de pediatría y siempre plantea la sospecha de apendicitis aguda. No obstante, la adenitis mesentérica es en nuestra experiencia casi tan frecuente como la apendicitis (53 casos en el mismo periodo) y su evolución es siempre satisfactoria. Con los medios diagnósticos de imagen actuales su diagnóstico es sencillo aunque la búsqueda etiológica da escasos rendimientos. Habría por ello que realizar estudios en los que se utilizaran otras herramientas además del coprocultivo habitual.

Esofagitis eosinofílica. Entidad a tener en cuenta.

Martínez Rovira P*, García Avilés B*, Garde Garde J**,
Juste Ruiz M*, Gramage Tormo J, Mestre Ricote JL.

Hospital Universitario de San Juan, Alicante. Hospital General de Elche, Elche**.*

INTRODUCCIÓN

La esofagitis eosinofílica (EEO) es una enfermedad crónica consecuencia de la infiltración de eosinófilos en la mucosa esofágica (>15-20 eosinófilos/campo). Clínicamente se presenta con disfagia intermitente e impactación alimentaria en niños mayores y adolescentes. En niños pequeños semeja un reflujo gastroesofágico, con escasa respuesta al tratamiento. La EEO es una enfermedad descrita recientemente en niños y adultos jóvenes, cuya frecuencia ha crecido notablemente en los últimos años. Predomina en varones. La mayoría de pacientes suelen padecer otras enfermedades alérgicas o historia familiar de atopia, existiendo comorbilidad con alergia alimentaria.

CASO CLINICO

Caso 1. Niño de 13 años controlado desde el primer año de vida. Diagnosticado de alergia alimentaria múltiple (leche de vaca, huevo, pescado blanco y azul, frutos secos, frutas de pelo y legumbres) llevando una dieta de exclusión de estos alimentos. A los 3 años presenta vómitos alimenticios fundamentalmente a sólidos, juntos con flexión de cabeza-cuello hacia lado izquierdo. Se realiza TGI con resultado compatible con RGE y se inicia tratamiento con domperidona sin mejoría por lo que se añade cisapride y omeprazol. Ante la no resolución de los síntomas, a los 7 años se realiza endoscopia digestiva alta con hallazgos compatibles macro y microscópicos con EEO. Se inicia tratamiento con fluticasona deglutida durante 2 años con normalización clínica. A los 11 años y medio se realiza desensibilización a leche de vaca (protocolo

Dr. Martorell) con éxito no reapareciendo los síntomas digestivos. Actualmente el paciente tolera leche de vaca, huevo, legumbres y pescado azul.

Caso 2. Niño de 8 años controlado en la Unidad de Alergia por anafilaxia debida a hipersensibilidad a proteínas de leche de vaca (LV). A los 5 años, ante la no tolerancia, y síntomas con la ingesta inadvertida de cantidades traza en alimentos como ternera, hamburguesas...se decide iniciar desensibilización a LV (protocolo Dr. Martorell) sin conseguirlo, por lo que se asocia Omalizumab a la desensibilización a los 6 años y medio. El paciente llega a tolerar 150ml/12 horas de leche de vaca sin problemas durante 18 meses con 150mg/mes de Omalizumab , hasta que inicia tos tras la ingesta de alimentos sólidos, vómitos y dolor epigástrico, sin sensación de bolo parado. Se solicita endoscopia con toma de biopsia confirmando la sospecha de EEO. En el momento actual se ha iniciado el tratamiento con fluticasona deglutida

CONCLUSIONES

Es necesario tener presente la posibilidad de EEO en niños con alergia alimentaria, que presenten síntomas digestivos. Lo curioso de nuestros 2 casos, es el momento de aparición, donde claramente no se relaciona con la introducción de la leche de vaca en el primer niño, ya que los síntomas aparecen previamente a la ingesta inducida de leche de vaca, y no empeoran con esta. En el segundo caso no podemos confirmar si la EEO existía previamente o fue desencadenada por la desensibilización, aunque el debut como anafilaxia podría indicar su preexistencia.

Esofagitis eosinofílica. Importancia de la sospecha clínica.

Navarro Martínez M, Gilabert Martínez N, García del Cerro G, Magdaleno Fuentes I.
Unidad gastroenterología infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de Torrevieja.

INTRODUCCIÓN

La esofagitis eosinofílica es una patología crónica, encuadrada dentro de las conocidas como enfermedades eosinofílicas gastrointestinales. Se trata de una entidad relativamente reciente, cuya incidencia está aumentando en los últimos años, debido sobretodo a un mayor conocimiento de la enfermedad y mejor diagnóstico. Se piensa en una patogenia por mecanismo alérgico en personas genéticamente predisuestas y no disponemos por el momento de un tratamiento con la suficiente evidencia científica. Presentamos 3 casos de niños diagnosticados en nuestro servicio.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Niño de 9 años con clínica de pirosis, dolor retroesternal e impactación de bolo alimentario de 2.5 años de evolución. Sin tratamiento previo. No antecedentes de alergia. Padre, problemas de deglución. Pruebas complementarias: endoscopia: esofagitis péptica grado D de los Ángeles. AP: infiltrado eosinofílico > 15 /campo. PRICK y pruebas epicutáneas alimentos: negativas. Tratamiento: omeprazol + fluticasona 200 mcg 2 puff cada 12 horas. Evolución: favorable.

Caso 2: Niño de 6 años con clínica de sialorrea y problemas de deglución desde el año de vida. Tratamiento para RGE sin mejoría. Asma no alérgico. Abuelo y bisabuelo maternos, problemas de deglución. Pruebas complementarias: TGI normal. Discreta eosinofilia, IgE normal. Endoscopia: exudados blanquecinos < 1 cm que también están presentes en hipofaringe (microabscesos eosinofílicos). AP: infiltrado eosinofílico > 15 /campo. PRICK y pruebas epicutáneas alimen-

tos: negativas. Tratamiento: omeprazol + fluticasona 150 mcg 2 puff cada 12 horas. Evolución: favorable. Caso 3: Niño de 10 años con clínica de disfagia e impactación de bolo alimentario de un año de evolución. No antecedentes de alergia, ni familiares de interés. Pruebas complementarias: TGI normal. Discreta eosinofilia, IgE normal. Endoscopia: estriaciones longitudinales largas. AP: infiltrado eosinofílico > 15 /campo. PRICK y pruebas epicutáneas alimentos: positivo a kiwi. Tratamiento: omeprazol + fluticasona 200 mcg 2 puff cada 12 horas. Evolución: recaída a los 6 meses.

COMENTARIOS

Siempre tendremos que sospechar una esofagitis eosinofílica en aquellos niños, sobretodo varones, con una clínica de RGE que no mejora con tratamiento adecuado, así como clínica de disfagia e impactación de bolo alimentario.

El diagnóstico se basa en biopsia del esófago, donde se aprecia infiltrado eosinofílico.

El tratamiento consiste en inhibidores de la bomba de protones, dieta de eliminación en aquellos casos con pruebas alergológicas positivas, dieta de exclusión de 6 alimentos (huevo, leche, soja, frutos secos, pescado y trigo), y/o dieta elemental. En la mayoría de casos estas dietas son muy complicadas de seguir y/o nutricionalmente deficientes por lo que se opta por tratamiento farmacológico con corticoides inhalados (deglutidos) y/o budesonida oral viscosa.

No tenemos datos suficientes para conocer la evolución a largo plazo en estos niños.

Dolor abdominal en adolescente ¿en qué tenemos que pensar?

Jiménez Candell MI *, Carpena Lucas PJ*, Pérez García B *,
Rey Simón R*, García Peris MM*, Calvo Rigual F*.
* Servicio Pediatría Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva.

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal supone un motivo de consulta habitual en las urgencias pediátricas.

A pesar de que se trata de una causa poco frecuente de dolor abdominal en niños, los cuadros oclusivos deben tenerse en cuenta a la hora de valorar estos pacientes.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 14 años que acudió al servicio de Urgencias de nuestro hospital por cuadro de dolor abdominal epigástrico, continuo, no irradiado, desde hace 7 días; asociaba vómitos en número de cuatro en las últimas 12 horas. No deposiciones desde el inicio del cuadro (habitualmente 2-3 deposiciones/día, de características normales). Afebril. Ingesta conservada.

No presentaba antecedentes de interés; expulsión de meconio en las primeras 24 horas. Seguía una alimentación pobre en verduras y pescado. Convulsiones febriles en la infancia. No antecedentes quirúrgicos. Padre, colon irritable; resto sin interés.

A la exploración, presentaba ligera distensión abdominal, sin masas ni visceromegalias, doloroso a la palpación en ambas fosas ilíacas, sin defensa, timpánico, y con peristaltismo conservado. Tacto rectal con ampolla vacía. Resto exploración fue sin hallazgos.

Con sospecha inicial de obstrucción por fecaloma,

se realizó intento de desimpactación con enema sin éxito, por lo que se realiza radiografía simple de abdomen, apreciándose marcada distensión de asas, con signo de “grano de café”, compatible con vólvulo de sigma.

Se realiza colonoscopia bajo sedación, y se procede a devolvulación. Mejoría clínica espectacular, realizando deposición en las siguientes horas, dado de alta a domicilio en 24 horas. No recurrencias hasta el momento actual. En seguimiento posterior, enema opaco que evidencia dólícomegacolon.

COMENTARIOS

Ante un dolor abdominal agudo intenso hay que considerar los cuadros oclusivos como una opción diagnóstica. Resaltar que dichos cuadros suelen ocurrir en el contexto de un estreñimiento crónico, pero también, como en nuestro caso, pueden suceder con hábito intestinal normal.

La obstrucción intestinal secundaria a vólvulo es una causa de dolor abdominal extremadamente infrecuente en niños, a diferencia de adultos. A pesar de ello, debemos tenerla en cuenta ya que se trata de una patología urgente que requiere tratamiento precoz para evitar sus potenciales complicaciones, como son perforación intestinal, peritonitis, shock séptico y llegando, en algunos casos, a producir la muerte.

Síndrome de Münchhausen por poderes.

Bea Serrano C*, Ortega Sánchez MC*, Núñez Gómez F*, López-Prats Lucea JL*.

*Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Münchhausen por poderes fue descrito por primera vez por el médico Samuel Roy Meadow en 1977, como trastorno en que el cuidador o alguno de los progenitores del niño (generalmente la madre), provoca a su hijo, de forma deliberada, signos y síntomas simulados o inducidos por fármacos, obligando a someter al niño a una serie de exámenes y procedimientos médicos o quirúrgicos (muchos de los cuales atentan contra la salud y bienestar del menor) pudiendo llegar hasta la muerte.

Existen muy diversas formas de presentación de este síndrome: fiebre, dolor abdominal recurrente, hemorragias, síntomas neurológicos (pérdidas de conciencia, crisis convulsivas, cefalea, parestesias...) ...

En este trabajo, se tratará el caso de una fiebre prolongada de origen desconocido.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años de edad que acude a Urgencias para valoración por fiebre prolongada.

Refiere su madre inicio de la clínica 2 meses antes, con picos de febrícula intermitentes, no diarios, para los que no administran ningún tipo de tratamiento. Comenta empeoramiento de la misma a lo largo del último mes, con aparición de ascensos febriles diarios de hasta 42°C, por lo que deciden consultar.

No refieren antecedentes patológicos de interés, ni alergias conocidas, y la vacunación es referida como correcta según calendario vacunal.

La niña es valorada en Urgencias en 3 ocasiones distintas, sin objetivarse alteraciones en ninguna de ellas, realizándose análisis sanguíneos y de orina (normales) y radiografía de tórax (normal), sin presentar ascensos febriles en ninguna de estas ocasiones durante su estancia en Urgencias. Ante persistencia de fiebre según manifiesta su madre, se decide ingreso para ampliación de estudio y objetivación de la misma.

A lo largo de su ingreso en sala se solicitan: Ecografía abdominal (normal). Estudio serológico (IgG positiva para CMV y VEB, negativo para Salmonella, Bartonella y Rickettsia conorii). Rosa de Bengala (negativo). Cribado de celiaquía (negativo). Coprocultivo y urinocultivo (negativos). Mantoux (negativo). Determinación de S. pyogenes en exudado faríngeo (negativo). Factor reuma-

toide y TSH (normales).

Se realizan controles de temperatura periódicos, sin constatar los picos febriles referidos. En 2 ocasiones se solicita a la madre que tome la temperatura, repitiendo dicha toma por enfermería inmediatamente después y objetivando hasta 4,5-5 °C de diferencia entre ambas determinaciones (siendo al menos una de ellas con el mismo termómetro).

Se solicita interconsulta con Psiquiatría y Asistencia Social para valoración, quienes detectan alteración de la dinámica familiar (padres separados con mala relación entre ellos, ausencia injustificada de visitas a la niña por parte del padre a lo largo de todo el ingreso) y antecedentes de depresión en ambos progenitores, con madre aparentemente despreocupada ante el cuadro de su hija.

Valorando la situación en su conjunto, ante la normalidad de los estudios clínicos y analíticos practicados, la disparidad observada entre las mediciones termométricas realizadas por su madre y las realizadas por enfermería, y la valoración psiquiátrica de la situación, se enfoca el cuadro como Síndrome de Münchhausen por poderes, se decide alta, y se deriva a Unidad de Salud Mental para seguimiento posterior.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Münchhausen por poderes constituye una forma de maltrato infantil de diagnóstico complicado (alto índice de pacientes no diagnosticados), dificultad en su manejo posterior, elevada morbimortalidad y coste económico generalmente alto hasta llegar a su diagnóstico, que debe tenerse patente en la práctica clínica diaria y sospecharse especialmente en casos de:

-Datos clínicos referidos no concordantes con las exploraciones realizadas.

-Clínica referida por el progenitor no objetivable por parte del personal sanitario.

-Mala evolución clínica pese a tratamiento adecuado.

-Problemas psiquiátricos en los progenitores (antecedentes de depresión, de Síndrome de Münchhausen, o de otras alteraciones) o de desestructuración familiar.

-Progenitor implicado (generalmente la madre) con aparente despreocupación (mostrando en otras ocasiones todo lo contrario: excesiva preocupación), que se muestra aparentemente muy colaborador con el personal sanitario, y que rehuye dejar sólo a su hijo en el hospital.

Fármacos anticatarrales, ¿como son valorados por los padres?

Morell Úbeda C*, Nos Ferreres A*, Ventura Pérez M**, Ferrer Vazquez M**.

*Servicio Pediatría Hospital General Castellón

**Pediatría Centro de salud de Almazora. . Castellón.

INTRODUCCIÓN

Durante los primeros años de vida, es habitual que los pacientes pediátricos presenten frecuentes procesos víricos de vías respiratorias altas y que reciban tratamiento por ello con fármacos anticatarrales de uso controvertido. ¿Qué opinión tienen los padres?

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, observacional, en el que mediante una breve encuesta se recogen datos de administración de fármacos anticatarrales de los grupos R01 (descongestionantes simpaticomiméticos y antihistamínicos), R05C2 (mucolíticos y expectorantes), R05D1 (antitusígenos). Se consideran, la edad, la duración del tratamiento, si recuerdan la dosis administrada y una valoración subjetiva sobre una sencilla escala graduada entre: “Ningún efecto”; “Poco Efectivo”; “Bastante efectivo” y “Muy efectivo”. Dicha encuesta, es contestada por padres de pacientes atendidos de forma consecutiva por los investigadores en la sección de urgencias del Hospital General de Castellón y del Centro de salud de Almazora durante el mes de marzo de 2013, y se hace referencia al tratamiento pautado con dicho grupo de fármacos para procesos de vías respiratorias altas, diagnosticados como tal, en los 2 meses previos a la consulta y que no han precisado antibioterapia, tratamientos broncodilatadores, ni hayan presentado complicaciones que requieran otro tipo de tratamientos o diagnósticos.

RESULTADOS

Se recogen un total de 87 encuestas de pacientes, con las características citadas, que han recibido estos tratamientos. Respecto a la edad, 29 pacientes (33,3%) son menores de 2 años, 44 (50,6%) tienen entre 2 a 6 años y 14 (16,1%) son > de 6 años. La duración media del tratamiento fue de 7,1 días y un 42% no recordaba la dosis que se le había pautado. Respecto a la valoración subjetiva de los padres sobre el efecto causado por estos fármacos, en 8 encuestas (9,2%) se valoraron como “Ningún efecto”, “Poco efecto” fue la valoración en 31 encuestas (35%), “Bastante efectivo” en 39 valoraciones (39,4%), y “Muy efectivo” en 9 ocasiones (10,3%).

DISCUSIÓN

Pocos grupos farmacológicos presentan tanta controversia como los fármacos anticatarrales en cuanto a su eficacia, uso o necesidad. Sin embargo, es habitual que estos fármacos se aconsejen a los padres para el tratamiento sintomático de los procesos catarrales, por lo que se planteó valorar su opinión respecto a estos. En los resultados anteriormente descritos, se observa una aparente inespecificidad y subjetividad en la valoración de los padres respecto al efecto de estos fármacos, sobretodo si consideramos que en gran parte de los casos, estos procesos son víricos, autolimitados y tienden a su resolución durante tratamiento farmacológico. Así mismo, en los datos recogidos se aprecia que estos fármacos se prescribieron hasta en un tercio de las ocasiones a menores de 2 años.

Desde el punto de vista científico, la eficacia de estos compuestos no ha conseguido demostrar su superioridad frente a placebo en los pocos ensayos clínicos realizados en pacientes pediátricos. Tampoco parece demostrarse un gran efecto clínico, a tenor de los datos recogidos, pese a las obvias limitaciones del estudio. Además se trata de fármacos no exentos de efectos secundarios en su uso, así como potenciales reacciones adversas en cuanto a su sobredosificación e ingesta accidental, por lo que incluso sociedades científicas como la “Food and Drug Administration” norteamericana, desde 2008, emitió la recomendación de no administrar estos medicamentos en menores de 2 años y servicios de salud de Reino Unido o Canadá los desaconsejan en los menores de 6.

CONCLUSIONES

Consideramos que el uso de estos fármacos debe replantearse en la práctica clínica habitual, tanto por la inexistencia de evidencia científica, la benignidad de los procesos para los que suelen ser aconsejados así como los potenciales peligros que su utilización implica. Aportamos a estas razones los resultados inespecíficos obtenidos respecto a la valoración subjetiva realizada por los padres. Sin embargo existe una gran carga de demanda por parte de las familias, pese a su valoración posterior más discreta. Se reconocen las limitaciones de este estudio, precisando un estudio más completo, multicéntrico y aleatorizado para realizar conclusiones válidas más allá de las opiniones de los autores de éste.

Traumatismo craneoencefálico en la puerta de urgencias. ¿Es necesario irradiar?

Huertas Sánchez AM *, Pascua Santamaría AE *, Arsenal Cano L *,
Vaquer Herrero R *, Del Cañizo Moreira M *, Gomez De la Fuente M *.
*Servicio de Pediatría. Unidad de Urgencias de Pediatría.
Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.*

INTRODUCCIÓN

El Traumatismo Craneoencefálico (TCE) se define como cualquier alteración física o funcional producida por fuerzas mecánicas que actúan sobre el encéfalo o alguna de sus cubiertas. El TCE supone una causa frecuente de consulta en Urgencias.

El objetivo de nuestro trabajo es la revisión de los TCE en Urgencias de Pediatría, centrándonos en los signos y síntomas presentados así como las pruebas complementarias realizadas, principalmente la radiografía de cráneo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de TCE atendidos en el servicio de Urgencias de Pediatría de nuestro hospital desde Enero 2012 hasta Diciembre 2012. Se recogen las siguientes variables: edad, sexo, mecanismo lesión, horas transcurridas desde el traumatismo, síntomas (pérdida conciencia, amnesia, vómitos, cefalea, alteración comportamiento, cefalohematoma, herida inciso-contusa, nivel conciencia según escala Glasgow, alteraciones exploración neurológica), realización de pruebas complementarias, observación en Urgencias, realización radiografía de cráneo, resultado radiografía, realización TAC craneal, resultado TAC.

RESULTADOS

Se incluyeron 1220 pacientes, constituyendo el 4% del total de las consultas a Urgencias de Pediatría de nuestro hospital durante el año 2012. El 64,2 % fueron varones. Aproximadamente el 50% se produjo en menores de 2 años. Se realizó radiografía simple de cráneo al 26.8 % de los pacientes y TAC al 3 %, siendo normal en 96.6% y 62.1% de los casos, respectivamente. El 21.1% de las radiografías se realizaron en mayores de 2 años. Permanecieron en Observación de Urgencias el 21% de los pacientes.

De los niños con radiografías patológicas (11 casos): 6 se produjeron en menores de 2 años (de los cuales 5 eran menores de 1 año), en 6 el mecanismo de lesión fue considerado de alto riesgo y los síntomas más frecuentes fueron alteraciones del comportamiento y vómitos. En 10 de los 11 casos presentaron cefalohematoma (9 fueron no

frontales). 1 de los casos resultó ser un falso positivo, al comparar con TAC.

De los niños con TAC patológico (14 casos): 6 se produjeron en menores de 2 años (5 en menores de 1 año), en 8 el mecanismo de lesión fue considerado de alto riesgo, y los síntomas más frecuentes fueron alteraciones del comportamiento y vómitos. En 9 de los casos previamente se había realizado radiografía de cráneo que resultó patológica. 11 de los 14 casos presentaron cefalohematoma (de los cuales, 8 fueron no frontales).

DISCUSIÓN

El TCE es una patología de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría, siendo en la mayoría de casos una patología leve. Consideramos que en nuestro hospital se realizan un elevado número de radiografías que en la mayoría de los casos son normales. El 21% de ellas, se realizan en mayores de dos años, que podrían eliminarse según las recomendaciones actuales. Aunque con el pequeño número de pacientes con lesión asociada no podemos extraer conclusiones fiables, la mayoría de fracturas se asociaron a cefalohematomas no frontales, por lo que éste también podría ser un factor determinante a la hora de solicitar una radiografía, así como el mecanismo de lesión y la edad del paciente.

CONCLUSIÓN

El TCE es una patología relativamente frecuente en las urgencias pediátricas. Consideramos que en nuestro hospital se realizan un elevado número de radiografías que en la mayoría de los casos son normales, por lo que recomendamos limitar su utilización a los menores de dos años, y principalmente en los menores de un año o con factores de riesgo asociados, como cefalohematomas no frontales o mecanismo de alto riesgo. En cuanto número de TAC solicitados, consideramos que solemos mantener una actitud expectante en muchos casos, ya que nuestros números son bastante inferiores a los reportados en la bibliografía. Pese a todo, nunca debemos olvidar que hay que individualizar en cada caso y lo más importante siempre es el juicio clínico.

Dificultad diagnóstica en caso de apendicitis aguda.

Gramage Tormo J, Atienza Almarcha T, García Avilés B, Castaño Iglesias C,
*Servicio de Pediatría, Hospital Universitario San Juan. Alicante.

INTRODUCCIÓN

La apendicitis aguda es la primera causa de abdomen quirúrgico en la infancia. A pesar de ser una patología bien conocida y sospechada ante un niño con dolor abdominal, el diagnóstico en ocasiones resulta difícil y tardío, lo que condiciona errores de diagnóstico (laparoscopias en blanco o retrasos en el diagnóstico). El síntoma principal es el dolor abdominal periumbilical que suele ir acompañado de anorexia, náuseas, vómitos y fiebre o febrícula.

CASO CLINICO

Niño de 7 años que acude por vómitos y diarrea de 5 días de evolución, asociando febrícula. Antecedentes familiares y personales sin interés. Al ingreso presenta un regular estado general, ojeroso, palidez cutánea, mal perfundido. ACP: normal. Abdomen doloroso a la palpación, predominante en flanco derecho, blumberg y psoas negativo, no signos de irritación peritoneal. Puñopercusión renal bilateral negativa. Neurológico: decaído, Glasgow 15/15. meninges negativos. Exámenes complementarios: leucocitosis con neutrofilia, PCR elevada ($>25\text{mg/dl}$), hemocultivo y urocultivo negativo. Rx tórax normal. Ecografía abdominal-renal: hipoplasia riñón izquierdo con hipertrofia com-

pensadora del riñón derecho. Aumento de ecogenicidad en polo renal inferior derecho. Ante las imágenes compatibles con pielonefritis aguda derecha, se inicia tratamiento iv con cefotaxima. Mala evolución del cuadro clínico con aumento de reactantes de fase aguda y focalización del dolor más en FID a las 48 horas de ingreso, por lo que se repiten pruebas complementarias (Radiografía tórax y ecografía abdominal) donde se visualiza un proceso inflamatorio de origen apendicular en situación atípica lateral y ascendente en contacto con polo inferior derecho. Hallazgos compatibles con apendicitis aguda, que se confirman tras realizada la intervención quirúrgica tras 4 días de ingreso.

CONCLUSIONES

La apendicitis aguda puede presentarse de diferentes formas clínicas y el diagnóstico es fundamentalmente clínico.

En nuestro caso, por su localización atípica, ha dificultado el diagnóstico y las pruebas complementarias inicialmente no han ayudado a confirmarlo

En todo niño con dolor abdominal y reactantes de fase aguda elevados, siempre hay que incluir la apendicitis aguda en el diagnóstico diferencial, para evitar posibles complicaciones de un diagnóstico tardío.

Hemorragias retinianas en lactante.

Lozano Pérez R, Rocamora V, Togo A, Amor M*

*Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las hemorragias retinianas son un signo del síndrome del niño zarandeado. Se provocan por ruptura de los vasos por el movimiento de aceleración y deceleración.

Es importante que el fondo de ojo se haga por un profesional oftalmólogo, con midriasis de pupilas, y que nos indique la forma, la localización y extensión de las hemorragias que nos ayudaran a distinguir las de hemorragias producidas por otras patologías.

CASO CLÍNICO

Lactante de 6 meses de edad que ingresa por 1ª vez en lactantes por rechazo alimentario y sospecha de bacteriemia. Se objetiva durante el ingreso hematomas en resolución en frente y zonas acras, petequias en miembro superior donde se realizó extracción sanguínea.

Como antecedentes destaca un seguimiento en hematología por hematomas espontáneos desde el mes de vida, con resultados analíticos normales, tanto en coagulación como factores extrínsecos e intrínsecos de la coagulación.

Durante su ingreso desaparecen los hematomas, y tras el resultado negativo de los hemocultivos se decide alta.

Dos semanas posteriormente ingresa por pérdida de conocimiento tras un vómito alimentario, recuperando la conciencia posteriormente sin incidencias. El EEG y ECG que son normales, así como ecografía transfontanelar. Tras el estudio normal y estabilidad clínica de la paciente se decide alta.

Cinco días más tarde es remitida para ingreso desde hematología por cuadro de irritabilidad y fontanela abombada. En la exploración destacan hematomas en miembros inferiores y petequias en zona de punción. No presentaba cuadro infeccioso por lo que se decide realizar fondo de ojo, donde se observan hemorragias en llama retinianas en ambos ojos, cuadrando con posible niño maltratado. Se solicita TAC que informan como normal. Durante su ingreso se realiza RMN normal, y persiste la clínica de hipertensión endocraneal, mejorando la irritabilidad. Se realizan fondos de ojo desapareciendo las hemorragias y quedando sin secuelas. Observamos la paciente como presentaba crisis de llanto con la marcha de la madre y somnolencia y rechazo alimentario al quedar con el padre. Tras una revisión bibliográfica concluimos como las hemorragias retinianas, junto con signos neurológicos, sin mostrar traumatismo externo es, aunque no patognomónico, muy característica de síndrome del niño zarandeado.

Nuestra paciente, se recuperó sin secuelas, y reinterrogando al padre, acepta que con la pérdida de conocimiento, la lactante fue zarandeada fuertemente.

COMENTARIOS

El síndrome del niño zarandeado, es un tipo de maltrato, aunque con la diferencia de no ser un daño realizado de forma consciente con la intención de dañar al lactante.

Se ve influenciado por la anatomía de la cabeza del lactante y la debilidad de la musculatura cervical.

Vómitos cetónicos: ¿suero de rehidratación, carga de glucosa u ondansetrón?

Martí Masanet M *, Muñoz Tormo-Figueres A *, Quinzá Franqueza L *,
Bretón Martínez J R *, Ballester Asensio E *, Codoñer Franch P *.
* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los vómitos se definen como la expulsión forzada de contenido gástrico por la boca y constituyen un motivo frecuente de consulta al Pediatra. Su presencia debe alertar al pediatra para distinguir si forma parte de un proceso autolimitado o si forma parte del contexto de una enfermedad grave.

Los estados de cetosis son causa y consecuencia de los vómitos y pueden preceder a la hipoglucemia. En la actualidad, disponemos de un test fácil y rápido para determinar la glucemia y cetonemia capilar.

El ondansetrón es un fármaco que ha mostrado su utilidad en el manejo de los vómitos por su eficacia y escasos efectos secundarios.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo y analítico de los casos que consultaron por vómitos desde Abril 2012 a Enero 2013 con determinación de glucemia y cetonemia a su llegada a Urgencias. Se excluyeron aquellos en que se había administrado antiemético en domicilio. Se consideró cetosis una cetonemia $> 0,5$ mmol/l (leve 0,5-0,9, moderada 1,0-2,9 e intensa $> 3,0$). Entre aquellos que presentaron cetosis a su llegada, se comparó la proporción en que se controlaron los vómitos con la administración de carga de glucosa oral frente a ensayo de tolerancia con solución de rehidratación oral (SRO) o administración de ondansetrón oral. También se estudió si el porcentaje de respuesta a cada modalidad de tratamiento guardaba relación con la intensidad de la cetonemia.

RESULTADOS

Se incluyeron 201 pacientes, 110 varones (55%). Mediana de edad: 4,7 años. La mediana de horas de evolución fue de 8 y de vómitos diarios de 6. Presentaron deshidratación 7 casos (3,5%), 6 leves y una moderada. Media del valor de glucemia: 99 mg/dl [40 – 213 mg/dl], con un caso (0,5%) de hipoglucemia (40 mg/dl). Mediana del valor de cetonemia: 1,6 [0 – 7,6

mmol/L]. Presentaron cetosis 162 pacientes (81%): leve 30 casos (15%), moderada 72 casos (36%) y grave 59 casos (29%). Entre los casos con cetosis se intentó tolerancia oral con SRO en 79 casos (49%), se administró carga oral de glucosa en 38 (24%) y ondansetrón oral en 42 (26%). Entre los 79 casos en que se procedió a tolerancia oral con SRO el tratamiento fracasó en 16 (20%). Entre los 38 en que se administró carga de glucosa en 2 (5%) y entre los 42 que se administró ondansetrón oral, en 7 (17%). La proporción de fracaso con carga de glucosa fue claramente inferior al intento de tolerancia con SRO ($p=0,035$). La comparación entre la carga oral de glucosa y el tratamiento con ondansetrón oral no alcanzó significación estadística ($p=0,21$) a pesar de que el fracaso fue 3 veces menor con la primera.

DISCUSIÓN

La cetonemia se puede revertir con la administración de una carga de glucosa oral (0,5-1 gr/kg peso), por lo que con el estudio se pretendía estimar la utilidad clínica de la determinación de cetonemia en los cuadros de vómitos y comprobar si en los casos de cetonemia elevada, la administración de una carga oral de glucosa puede revertir el cuadro de vómitos evitando la administración de ondansetrón. Así, a los pacientes que llegaban a urgencias por clínica de vómitos, se les realizó una valoración clínica inicial, tratando de descartar de una forma rápida problemas graves, y se actuó sobre la sintomatología utilizando la vía oral si no estaba contraindicada: SRO, carga de glucosa u ondansetrón.

CONCLUSIONES

En niños que presentan vómitos y cetonemia elevada, la administración de una carga oral de glucosa resulta más eficaz que la tolerancia oral con SRO y tan eficaz como la administración de ondansetrón (sin la necesidad de recurrir al empleo de esta medicación en un primer momento).

Accidentes infantiles: descripción epidemiológica en zona costera.

Atienza Almarcha T, Carratalá Marco F, Gramaje Tormo J, Pastor Ferrándiz L, Juste Ruiz M.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante.

INTRODUCCIÓN

Los accidentes infantiles constituyen la primera causa de muerte en niños mayores de 1 año, representando una importante causa de morbilidad y consumo de recursos sanitarios. Objetivo: establecer la prevalencia de accidentes en niños atendidos en el servicio de urgencias pediátricas de nuestro hospital, situado en zona turística, y determinar su influencia en período estival respecto al resto del año.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo transversal de prevalencias, incluyendo población de 0 a 14 años atendidos en el servicio de urgencias de pediatría durante un año, por accidentes agrupados en TCE, cuerpo extraño e ingesta de sustancias. Excluyendo los pacientes atendidos por traumatología del servicio de urgencias.

RESULTADOS

287 pacientes (n niños = 155; n niñas = 132) con una media de edad de 3 años y una prevalencia mayor en niños 54% que en niñas 46%. El grupo de edad más afectado es el de lactantes menores de 24 meses con un 48%, mientras que los adolescentes son los que menos se atienden 6%. Los accidentes atendidos por

pediatría corresponden al 2,4% respecto al total de urgencias. Se observan tres picos de incidencia en los meses de noviembre, diciembre y julio. En período estival se produce un 32,4% de los accidentes, mientras que el 67,6% restante se produce en época no estival. El TCE es el tipo de accidente más frecuente en época estival, siendo el doble de prevalente respecto al resto del año de forma estadísticamente significativa (OR=1,72; IC 95% 1,05-2,85). Estratificado por grupos de edad, esta diferencia también es significativa en preescolares (OR=2,99; IC 95% 1,18-7,57). Los lactantes tienen la mitad de probabilidad de presentar un cuerpo extraño en época estival respecto al resto del año con significación estadística (OR= 0,417; IC 95%= 0,17-0,99). Se observa una menor prevalencia de ingesta de sustancias en preescolares (OR = 0,114; IC 95% 0,014-0,908).

Discusión y conclusiones:

1. Nuestro estudio confirma, al igual que la literatura médica, que el TCE es el accidente más frecuente en la infancia.
2. Afirmamos la necesidad de intervención precoz sobre factores de riesgo modificables, especialmente en época estival, debido a la alta prevalencia en nuestro medio.

Retinoblastoma: importancia del diagnóstico precoz en Atención Primaria.

Parra Llorca A*, Escobar Pirela H*, García Williams S*, Igual Estellés L*, Harto M**, Balaguer Guill J*.
*Servicio de Oncología Pediátrica. **Servicio de Oftalmología.
Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El Retinoblastoma es el tumor intraocular más frecuente en la infancia.

Presenta una incidencia de 1/15.000 recién nacidos vivos. Existen formas esporádicas, (característicamente unilaterales, con edad media al diagnóstico de 2 años) y hereditarias (suelen ser bilaterales y asocian segundos tumores, diagnosticándose más precozmente, hacia los 12 meses de edad). La incidencia es similar por sexos y raza.

La presentación clínica más frecuente es la leucocoria (54%), seguida del estrabismo (19%), disminución de la visión (4%) e inflamación ocular (5%). Sólo un 5% presentan historia familiar. En países desarrollados como el nuestro, suelen ser intraoculares, pero en países en vías de desarrollo pueden ser metastásicos.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con el vítreo primario hiperplásico persistente, enfermedad de Coats, retinopatía del prematuro, y catarata congénita, entre otras. El estudio de extensión incluye: examen físico y oftalmológico completo, ecografía ocular y RMN craneal con gadolinio, citología de LCR, aspirado de médula ósea si afectación de sangre periférica +/- gammagrafía ósea dependiendo del estadio. Las diferentes opciones de tratamiento abarcan: enucleación inicial o quimiorreducción (sistémica o intraarterial), seguida de consolidación con tratamiento local (crioterapia, fotocoagulación +/- braquiterapia o radioterapia externa). La supervivencia global (SG) a los 5 años es del 94%, pero en los metastásicos la SG se reduce al 50% al año del diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados y tratados en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia entre 2006-2013.

RESULTADOS

En el periodo de estudio se detectaron 20 pacientes: 11 niños (55%) y 9 niñas (45%). 15 pacientes presentan afectación unilateral (75%), con una edad media al diagnóstico de 20 meses (rango de 3 a 54 meses) y una mediana de 22 meses. En 5 pacientes el tumor fue bilateral (25%), con una edad media al diagnóstico de 18.8 meses (rango de 5 a 19 meses) y mediana de 18 meses. Todos ellos fueron intraoculares. En el total de 25 globos oculares diagnosticados, los estadios de Reese-Ellworth fueron: 12% estadio II, 16% estadio II-III, 28% estadio IV y 44% estadio V. El tiempo medio desde la aparición de los síntomas hasta el diagnóstico (retraso diagnóstico) fue de 2.8 meses (mediana: 1 mes). El tratamiento se realizó dependiendo del estadio al diagnóstico, realizando enucleación en el 66.6% de los globos oculares, en un paciente de forma bilateral por fallo del tratamiento conservador. El 84% recibieron quimioterapia (QMT) sistémica (quimiorreducción o tras enucleación en caso de factores de riesgo histológico) y el 16% se trató con QMT intraarterial. Todos ellos se consolidaron con tratamiento local por parte de oftalmología y un 20% requirió braquiterapia. Hubo un 5% de recidivas rescatadas con megaterapia y trasplante autólogo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Es imprescindible la exploración ocular en cada revisión pediátrica, teniendo en cuenta en el diagnóstico diferencial el retinoblastoma, ya que una derivación precoz al hospital de referencia puede mejorar el pronóstico vital y visual del paciente.

Los tumores bilaterales se diagnostican en edades más precoces.

El tratamiento debe realizarse por un equipo pediátrico multidisciplinar.

Inmunoterapia y complicaciones infecciosas: nuevos retos diagnósticos y de manejo.

Juan Ribelles A, Marco Hernández AV, Arcos Machancoses JV, Fuentes Socorro C, Navarro Fernández JM, Verdeguer Miralles A.
Servicio de Oncología Pediátrica. Hospital universitari i politècnic La Fe. València.

INTRODUCCIÓN

La inmunoterapia es un tratamiento empleado en distintas enfermedades neoplásicas y se basa en el uso de agentes biológicos específicamente dirigidos a células diana determinadas. Está contemplada dentro de protocolos de tratamiento de algunos tumores como es el caso del neuroblastoma aunque muchos de los tratamientos se encuentran en estudio formando parte de ensayos clínicos. Son tratamientos que no están exentos de efectos secundarios que pueden tener consecuencias graves. Presentamos un caso de complicación infecciosa multisistémica en paciente que recibe inmunoterapia.

CASO CLÍNICO

Paciente de 6 años diagnosticado de neuroblastoma refractario en tercera recaída hospitalizado para recibir inmunoterapia con IL-6 subcutánea y anticuerpo monoclonal anti-GD2. Inicia cuadro febril con constantes vitales estables y estado general mantenido por lo que se atribuye a la inmunoterapia y se trata de forma sintomática. 24 horas después precisa suspender tratamiento inmune por empeoramiento del estado general, hipertermia de 40°C, inestabilidad hemodinámica y síndrome de fuga capilar. Se observa elevación de reactantes de fase aguda con PCR de 323,5 mg/L y procalcitonina de 3,21 ng/ml. En radiografía de tórax se objetiva patrón intersticial compatible con edema, por lo que se inicia tratamiento de soporte. Al no presentar mejoría y persistir la fiebre, se decide iniciar antibioterapia empírica con cefepime, previa extracción de cultivos. En radiografía de tórax de control a los 4 días de la previa se observa condensación en lóbulo y retrocardíaca izquierda con derrame pleural compatible con proceso infeccioso. Se decide modificar pauta antibiótica por meropenem y linezolid ante cuadro febril refractario a 72 horas de monoterapia con cefepime. Posteriormente se informa de aislamiento de *S.aureus* meticilín sensible en hemocultivo y el paciente presenta mejoría clínica progresiva, con descenso de reactantes de fase aguda. Persiste febrícula y aparece tumoración en proximidades del reservorio del catéter venoso central.

Ante sospecha de infección relacionada con catéter se decide retirada del mismo y drenaje del absceso, con aislamiento de *S.aureus* tanto en el pus como en punta del catéter. Se realiza ecocardiografía que desca endocarditis. Tras mejoría del cuadro y permanecer 3 días afebril aparece dolor y limitación de la movilidad de la cadera izquierda con resonancia compatible con artritis séptica que requiere artrotomía e inmovilización posterior con férula. Sin realizar cambios en la pauta antibiótica presenta mejoría clínica, descenso de reactantes y desaparición de la fiebre, lo que permite el alta hospitalaria con los diagnósticos de sepsis, neumonía y artritis de cadera por *S.aureus* relacionado con catéter venoso central, sin poder descartar toxicidad y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica secundarios inmunoterapia.

COMENTARIOS

La bacteriemia relacionada con catéter por *S. Aureus* es una de las primeras causas de infección nosocomial sistémica presentando una mortalidad de hasta un 4%. Es característica la presencia de émbolos sépticos que afectan a pulmón, corazón, hueso y otros órganos. Entre los factores de riesgo que predisponen a la infección se encuentran los cuerpos extraños, la colonización nasal, el uso de drogas y la inmunosupresión. Sin embargo, el primer factor de riesgo asociado es la presencia de catéteres intravasculares.

Además de ser un factor de riesgo para presentar infecciones sistémicas, el tratamiento inmunoterápico con IL-6 y anti-GD2 supone un reto en el diagnóstico diferencial, ya que como efectos secundarios son frecuentes la fiebre y los cuadros sepsis-like o síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, pudiendo producir elevación de reactantes de fase aguda. Ante esta dificultad diagnóstica, es de vital importancia el inicio precoz de un tratamiento antibiótico y de soporte adecuados. En nuestro paciente ambos factores, el infeccioso y la toxicidad secundaria a la inmunoterapia, coexistieron y probablemente se solaparon.

Síndrome linfoproliferativo tardío a los 4 años de trasplante hepato-renal.

*Juan Ribelles A, *Parra Llorca A, **Arcos Machancoses JV, *Martín Benlloch J,
*Román Ortiz E, *Mendizabal Oteiza S, **Polo Miquel B.
* Servicio de Nefrología infantil. ** Servicio de Medicina digestiva infantil.
Hospital universitari i politènic la Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

El síndrome linfoproliferativo tardío (SLPT) es infrecuente en pacientes pediátricos postrasplantados y puede tener mal pronóstico si no existe una sospecha clínica y un inicio precoz del tratamiento. La mayoría de los casos son producidos por el virus Epstein-Barr (VEB) que induce una proliferación monoclonal de células B. Presentamos un caso clínico sobre SLPT en paciente trasplantado hepato-renal al cuarto año de evolución para remarcar las claves de diagnóstico y manejo.

CASO CLÍNICO

Paciente de 6 años trasplantado hepato-renal a los 2 años por displasia renal asociada a fibrosis hepática congénita que ingresa por cuadro febril, cefalea, un vómito y decaimiento progresivo. Inmunosuprimido de inducción con basiliximab y mantenimiento con prednisona, tacrólimus y micofenolato. Pretrasplante presentaba serología IgG e IgM CMV negativas e IgG e IgM VEB positivas. A la exploración destaca decaimiento, orofaringe hiperémica con exudado y esplenomegalia de 4 cm bajo reborde costal. En hemograma se observa leucopenia con linfopenia y monocitosis. Presenta función estable del injerto renal y función hepática conservada. Dada la sospecha clínica de SLPT, se reduce inmunosupresión y se inicia tratamiento con inmunoglobulinas y ganciclovir. Presenta viremia inicial para VEB negativa con aumento significativo hasta 9000 copias/mL a las 48 horas y se descarta coinfección por CMV. Se realiza adenomigdalectomía y estudio anatomopatológico y

de impronta observando hiperplasia folicular linfoide con proliferación monoclonal de célula B confirmando la sospecha clínica.

Presenta una buena respuesta al tratamiento con normalización de parámetros hematológicos y negativización de la carga viral. Se realiza RM cerebral por la clínica neurológica al inicio del cuadro, descartando afectación nerviosa central. No se observan anomalías ecográficas del bazo ni del injerto hepático ni renal. Se realiza conversión de la inmunosupresión a everolimus y minimización de tacrólimus y prednisona, observándose regresión de la esplenomegalia y mejoría progresiva por lo que se remite a domicilio manteniendo tratamiento con ganciclovir.

COMENTARIOS

- La incidencia de síndrome linfoproliferativo post-trasplante renal en nuestra unidad es del 0,5%.
- En ausencia de afectación ganglionar el diagnóstico de confirmación es sencillo dada la accesibilidad del tejido linfoide amigdalario.
- La base del tratamiento es la reducción de la inmunosupresión, la terapia antiviral, los anticuerpos monoclonales anti células B y la quimioterapia.
- Una opción terapéutica eficaz en estos casos son los inhibidores mTOR dado su mayor perfil antiproliferativo.
- Ante cuadro clínico y analítico compatible es fundamental un diagnóstico precoz para iniciar tratamiento antiviral y frenar la evolución hacia una entidad que cumpla criterios de linfoma maligno.

Fibromatosis infantiles, a propósito de cuatro casos.

Quinzá Franqueza L*, Muñoz Tormo-Figueres A*, Martí Masanet M*,
Pons Morales S*, Montaner Alonso D**, Bernat García J***.
*Servicio de Pediatría. **Servicio de Traumatología.
***Servicio de Dermatología. Hospital Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Incluyen un grupo heterogéneo de proliferaciones fibroblásticas y miofibroblásticas que afectan de forma casi exclusiva a los niños, y que con frecuencia plantean un problema de diagnóstico diferencial histopatológico, más por su desconocimiento que por auténtica dificultad. Son lesiones poco frecuentes que tienen en común la diferenciación fibroblástica y miofibroblástica, y un comportamiento biológico intermedio entre las lesiones benignas y las malignas, con tendencia a la recidiva local pero sin capacidad metastásica. Es importante conocer las claves del diagnóstico histopatológico porque hallazgos de aparente malignidad histológica pueden interpretarse erróneamente y dar lugar a tratamientos radicales, muchas veces innecesarios, en pacientes de corta edad. Presentamos cuatro casos de fibromatosis infantil.

CASO 1: niña de 10 meses de edad que consulta por lesión subcutánea indurada asintomática en pubis y labios mayores de semanas de evolución. La lesión era más palpable que visible. En RM pélvica se objetivó tumoración en vertiente anterior de ambos labios mayores y monte de Venus predominante en tejido celular subcutáneo.

CASO 2: varón de 1 mes de vida que presenta desde el nacimiento lesión subcutánea indurada en hipocondrio derecho, adherida, elástica, móvil y eritemato azulada en superficie.

En ambos casos se realizó biopsia de la lesión, siendo el diagnóstico histopatológico compatible con lipofibromatosis. Tejido adiposo (adipocitos maduros) con bandas de fibrosis, con abundantes células fusiformes que tienen aspecto de fibroblastos inmaduros, conserva arquitectura general. Mitosis escasas sin atipia citológica. HP: positividad focal y variable para actina músculo liso, proteína S-100, CD34 y EMA. Desmina y CK negativas. Es la forma de fibromatosis infantil más común. Aparecen uno o múltiples tumores fibrosos que afectan piel, tejido celular subcutáneo, músculos, huesos y/o vísceras. Tendencia a la involución espontánea y pronóstico condicionado por la afecta-

ción visceral. Tratamiento individualizado, siendo la exéresis quirúrgica de elección en caso de compromiso funcional. El estudio de extensión en ambos casos no mostró alteraciones. Por la localización y extensión de las lesiones, se decidió actitud conservadora, con regresión parcial de las lesiones en ambos casos.

CASO 3: niño de 6 años con dos lesiones de rápido crecimiento en mano derecha. Los padres referían antecedente traumático previo a la aparición de las mismas. Lesiones subepidérmicas, induradas, eritematosas, sólo dolorosas a la palpación. En RM dos tumoraciones subcutáneas a modo de masas nodulares bien definidas.

CASO 4: niño de 7 años con lesión indurada, mal delimitada, en eminencia tenar de mano derecha, de meses de evolución. No antecedente traumático.

Las lesiones fueron extirpadas con resolución completa y sin secuelas. El estudio anatomopatológico demostró tumoración compuesta por fascículos entrelazados de células fusiformes con inclusiones eosinófilas yuxtancleares aisladas, que se teñían de color rojo púrpura con tricrómico de Masson. La IH mostró positividad para actina alfa del músculo liso y vimentina, compatible con fibromatosis digital infantil. Es un tumor benigno de la infancia con alta tendencia a la recidiva, pero sin capacidad metastásica. Si hay afectación en la movilidad articular se recomienda extirpación quirúrgica, aunque hay casos de regresión espontánea.

COMENTARIOS

Aun siendo lesiones de carácter benigno, es preciso realizar diagnóstico diferencial con dermatofibromas, leiomiomas y hemangiopericitomas, así como con procesos más infrecuentes como el sarcoma miofibroblástico. Este último tiene un curso agresivo, en contraste con el comportamiento generalmente benigno y autolimitado de las fibromatosis. Considerar las inclusiones eosinofílicas características de fibromatosis digital infantil.

Tumor cerebral de presentación atípica.

Navarro Gallego, A.B*, Amat Bou, M*, Centelles Sales, I*, Martín Parra, B*.

* *Servicio Pediatría Hospital General Castellón. Castellón.*

INTRODUCCIÓN

Los tumores cerebrales son los tumores sólidos más frecuentes en niños (incidencia de 3/100.000 niños) y suponen la primera causa de muerte por cáncer en la infancia. La etiología es desconocida aunque en un 4% de los casos se asocian a enfermedades hereditarias (Neurofibromatosis I y II, Esclerosis Tuberosa, etc...).

Los tipos más frecuentes en la infancia son los astrocitomas, seguidos de los de estirpe embrionaria; variando el orden de frecuencia según la edad de presentación.

En más del 50% de los casos se localizan a nivel infratentorial, principalmente en menores de 5 años.

Los síntomas que producen son inespecíficos y dependen principalmente de la localización, siendo los más frecuentes los debidos a la hidrocefalia y la focalidad neurológica. DICHA INESPECIFICIDAD RETRASA EL DIAGNÓSTICO, AUMENTA LA INCIDENCIA DE SECUELAS POSTRATAMIENTO Y LA MORTALIDAD.

CASO CLÍNICO

Niño de 29 meses que acude al servicio de urgencias por presentar decaimiento, somnolencia e irritabilidad de 2 días de evolución. Refieren sensación distérmica y únicamente asocia un vómito de contenido alimentario el día previo. No presenta antecedentes de interés y tiene un desarrollo psicomotor normal. A la exploración presenta FC 75-85 lpm, TA 107/65

mmHg y se encuentra somnoliento e irritable, con Glasgow oscilante entre 9 y 11, con pupilas reactivas lentas, discreta anisocoria y rigidez de nuca. Ante la sospecha clínica de posible encefalitis con signos de hipertensión intracraneal, se realiza TAC craneal donde se observa gran masa supratentorial infiltrante en lóbulo frontal derecho con extensión a cuerpo calloso, en cuyo interior se encuentran áreas de calcificación, y que asocia dilatación y deformidad de ventrículos laterales y gran edema cerebral con pérdida de surcos craneales. Ante los hallazgos se traslada a UCIP para monitorización y estabilización previa a traslado al Hospital de referencia.

COMENTARIOS

Los tumores cerebrales son una patología grave de pronóstico infausto por lo que es de vital importancia su diagnóstico precoz, complicado en la mayoría de los casos por la poca especificidad de los signos y síntomas que presentan estos pacientes y sobretodo en los menores de 5 años por la dificultad en la expresión de los mismos. Habitualmente aparece una clínica insidiosa consistente en cefalea, vómitos y alteraciones tanto en el comportamiento como en el desarrollo psicomotor. Aunque los síntomas suelen ser inespecíficos, en nuestro caso la forma de presentación es atípica puesto que el paciente estaba previamente asintomático a pesar del gran tamaño tumoral y debuta con un cuadro agudo de hipertensión intracraneal.

Hepatoesplenomegalia y pancitopenia en paciente con leucemia aguda: ¿recaída o algo más?

García Williams S*, Rodríguez Vega H**, Parra Llorca A*, Igual Estellés L*, Fuentes Socorro C*, Fernández Navarro JM*, Andrés Moreno MM.*

*Servicio de Oncología Pediátrica. **Servicio de Pediatría Infecciosa. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es el tipo de cáncer más común en la edad pediátrica con una incidencia de 3-4 casos por cada 100,000 niños. Se produce como resultado de la mutación y expansión clonal de una célula leucémica en la médula ósea que sustituye progresivamente el tejido hematopoyético sano dando lugar a un descenso de las tres series. Los síntomas iniciales más frecuentes son astenia y anorexia, palidez, fiebre y megalias; siendo característico que la misma clínica reaparezca en los casos de recaída o recidiva de la enfermedad. Presentamos el caso de un paciente que presenta al año de iniciado el tratamiento, reaparición de la misma clínica que presentó al diagnóstico de LLA.

CASO CLÍNICO

Paciente de 3 años diagnosticado de LLA de alto riesgo por inmunofenotipo T, tratado según protocolo vigente SHOP 2005, en primera remisión completa tras finalizar inducción. Coincidiendo con la revisión programada al año de iniciado el tratamiento, refiere clínica de dos semanas de evolución de decaimiento y astenia con febrícula. En la exploración física llama la atención el regular aspecto general, con palidez cutánea, decaimiento y a la palpación abdominal se detecta hepatoesplenomegalia de aproximadamente 2cm. En la analítica sanguínea presenta: PCR 19mg/L. Hemoglobina 9.5g/dl, Leucocitos 3.400/mm³ con 2.100/mm³ Neutrófilos totales y descenso de la cifra de plaquetas hasta 86.000/mm³ sin detectar presencia de blastos en sangre periférica. Se realiza punción lumbar y aspirado de médula ósea según protocolo que descarta recaída de la enfermedad. Se ingresa al paciente en la Unidad de hospitalización a domicilio para vigilancia, se suspende quimioterapia oral de mantenimiento y se inicia tratamiento antibiótico oral ante la sospecha de cuadro infeccioso. Mejoría clínica inicial, pero reaparición a los 5 días de fiebre elevada a pesar de tratamiento antibiótico oral ade-

cuado asociado a pancitopenia progresiva (Hb 8.7g/dl, Leucocitos 2.400/mm³ con 1.000/mm³ Neutrófilos totales y Plaquetas 78.000/mm³) y hepatoesplenomegalia con ecografía inespecífica, por lo que tras descartar recidiva de la enfermedad se solicita estudio de leishmaniasis con antígeno en orina que resulta positivo y estudio de aspirado de médula ósea donde se aísla *Leishmania donovani infantum*. Tras confirmar el diagnóstico de Leishmaniasis visceral se inicia tratamiento específico con anfotericina B liposomal a dosis de 4mg/kg/días durante 5 días y continuar con una dosis semanal hasta completar 6 semanas. La evolución posterior es satisfactoria, con recuperación completa que permite reiniciar el tratamiento quimioterápico sin incidencias.

COMENTARIOS

La Leishmaniasis visceral es una infección parasitaria (protozoaria) causada en nuestro medio por la especie *Leishmania infantum* y transmitido por un mosquito flebotomo. Se presenta con máxima incidencia en las provincias del área mediterránea. Desde la década de los 90 se ha producido un descenso en la incidencia de esta enfermedad, sin embargo, sigue siendo una entidad relevante dado que en la actualidad la mayoría de casos ocurren en pacientes inmunodeprimidos y entre la población pediátrica. El período de incubación varía entre los 8-10 días hasta los 4 meses. La forma de presentación suele ser insidiosa con fiebre prolongada, mal estado general, hepatoesplenomegalia y pancitopenia. El diagnóstico inicial es clínico y su confirmación se realiza con la demostración de la presencia del parásito en el tejido afecto (médula ósea). Debido a su sintomatología, el diagnóstico diferencial deberá realizarse con los procesos hematológicos malignos, en especial con la LLA. El tratamiento de elección actualmente es la Anfotericina B liposomal a dosis de 4mg/kg/día, con una duración que dependerá de la inmunidad del paciente y con buena respuesta en la mayoría de casos.

Linfadenitis cervical con diagnóstico de histiocitosis sinusal con patrón tipo Rosai-Dorfman: presentación de un caso.

Schmitz K*, Daza Aguilar S*, Montesinos Sanchis E*, Montalvo García J**.

*Servicio de Pediatría. **Cirugía Pediátrica.

Consortio Hospital General Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rosai Dorfman o Histiocitosis Sinusal con Linfadenopatías masivas es una rara entidad clínica que afecta a los ganglios linfáticos de etiología desconocida, aunque se ha asociado con procesos infecciosos previos, por lo que muchos autores la consideran como un trastorno inmunológico post-infeccioso. Se ha descrito con mayor frecuencia en África y el Caribe. La presentación más común en niños y adolescentes es la presencia de adenopatías cervicales bilaterales de gran tamaño, mientras que en adultos es más frecuente la presentación con manifestaciones extranodales, como patología de los senos paranasales.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años de edad, de ascendencia africana, remitida a la consulta de infecciosas pediátrica desde urgencias por adenopatías cervicales bilaterales de un mes de evolución con mala respuesta al tratamiento antibiótico instaurado (amoxicilina-clavulánico durante 14 días). Las adenopatías habían aumentado de tamaño de forma progresiva, siendo en los últimos días dolorosas. Presentó fiebre al inicio del cuadro, manteniéndose posteriormente afebril, sin síntomas constitucionales ni pérdida de peso. Como único antecedente de interés, al inicio del cuadro se objetiva una serología positiva para VEB (IgG e IgM). La niña no había viajado al extranjero ni había tenido contacto con animales. En la exploración presentaba un conglomerado adenopático laterocervical derecho de 5x4 cm, de consistencia blando-gomosa, no fluctuante, sin signos inflamatorios externos y en el lado izquierdo otro similar de 2x3cm. No adenopatías en otra localización, no masas ni megalias en la exploración abdominal, siendo el resto de la exploración anodina. Entre los resultados de las exploraciones complementarias solicitadas destaca: Hemograma, bioquímica general, ANA y ASLO normales, salvo una leve elevación de transaminasas, VSG y LDH; serología positiva para VEB (IgG e IgM), y negativa para CMV, Toxoplasma, Bartonella, VIH, sífilis y adenovirus; poblaciones linfocitarias y proteinograma normales (no pico monoclonal), y leve elevación de IgG e IgM; Mantoux 0

mm y cultivo faríngeo negativo. Entre las pruebas de imagen la ecografía cervical sólo mostró adenopatías de aspecto reactivo y la radiografía de tórax fue normal. Ante estos resultados se realizó una PAAF, obteniéndose escasa muestra, con presencia de linfocitos de pequeño tamaño, y una PCR para M. tuberculosis negativa. Con estos resultados se decidió actitud expectante, pero ante la persistencia de las adenopatías en el tiempo (9 meses) se indicó la realización de biopsia-exéresis para estudio microbiológico y anatomopatológico. Los estudios microbiológicos fueron negativos para bacterias, micobacterias y hongos. La anatomía patológica mostró un ganglio de arquitectura conservada con fibrosis capsular y marcada histiocitosis, los hallazgos histoquímicos mostraron ausencia de clonalidad de células T y B, no translocación (14;18), no celularidad CD30+, siendo definitiva la presencia de histiocitos con inmunofenotipo S-100+, CD 68+ y CD1-, compatible con patrón de Rosai-Dorfman.

COMENTARIOS

La enfermedad de Rosai-Dorfman a pesar de ser una entidad poco frecuente, en la edad pediátrica suele debutar, como en nuestra paciente, con una presentación clínica tan común como son las adenopatías cervicales. Su etiopatogenia es desconocida, relacionándose con una respuesta inmune exagerada ante un antecedente infeccioso, entre los que se ha implicado al VEB, y observándose una mayor incidencia en africanos, hechos que se cumplen en nuestro caso. Puede tener localización extranodal, siendo esta presentación más típica en adultos, en la niña presentada no se han encontrado adenopatías a otros niveles ni compromiso de otros órganos en la evolución. La confirmación diagnóstica es anatomopatológica, que se debe llevar a cabo con PAAF o biopsia ante la sospecha diagnóstica de esta entidad, siendo característico la presencia de histiocitos con inmunofenotipo S-100 en el estudio inmunohistoquímico. Es una enfermedad de curso benigno, suele haber resolución o importante disminución de las adenopatías sin precisar tratamiento específico, salvo en casos recidivantes, de difícil control o con compromiso

Alteraciones hematológicas en el síndrome de Noonan

Portolés Morales M*, del Río Marina A*, García Williams S**, Ferrer Lorente B*, Fuentes Socorro C**, Cabezuelo Huerta G*.

*Servicio Pediatría General, **Servicio Oncología Infantil.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Noonan (SN) es un trastorno genético autosómico dominante de expresividad variable, con una prevalencia estimada de 1 cada 1000-2500 nacidos vivos. Se caracteriza por un fenotipo facial característico asociado a diversas alteraciones como retraso del desarrollo, talla baja, cardiopatías congénitas, alteraciones esqueléticas, anomalías renales, criptorquidia, malformaciones linfáticas, afectación ocular y alteraciones hematológicas. Presenta heterogeneidad genética, sin embargo, aproximadamente el 50% de los casos son debidos a mutaciones del gen PTPN11. Otras de las mutaciones descritas afectan a los genes SOS1, RAF1, KRAS y NRAS, aunque con menor prevalencia. Estas mutaciones producen una alteración en la vía de señalización intracelular RAS-MAPK implicada en crecimiento, diferenciación, migración y apoptosis celular. Presentamos el caso de un lactante con sospecha diagnóstica clínica de SN y alteraciones hematológicas persistentes.

CASO CLÍNICO

Paciente de 3 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, que ingresa por cuadro de dificultad respiratoria. Cuadro de mucosidad nasal de 3 días de evolución, con tos y dificultad respiratoria progresiva en las últimas horas. Fiebre no termometrada de 2-3 horas de evolución y rechazo parcial de la alimentación, sin otra clínica asociada. Ambiente epidemiológico familiar de infección respiratoria superior.

Exploración Física: Buen estado general, normocoloración de piel y mucosas, buen estado nutricional. Percentiles menores de 3 para talla y peso, con perímetro cefálico entre p3-10. Fenotipo peculiar con cuello ancho, cabello y pabellones auriculares de implantación baja, exoftalmos y filtrum amplio. ORL: Normal. ACP: Soplo sistólico 2/6. Abdomen y neurológico normal. Genitales: Criptorquidia bilateral.

Se realiza estudio de sangre periférica: Hb 9,7g/dL. Plaquetas 157mil/mm³. Leucocitosis de 36,50mil/mm³ con predominio linfomonocítico (Monocitos

7.300/mm³, Linfocitos 13.650/mm³) sin alteraciones morfológicas. Se completa estudio con citometría de flujo que es normal.

Evolución: Durante el ingreso se diagnostica de SN por criterios clínicos, pendiente de resultado genético y se filia el soplo de estenosis valvular pulmonar leve sin repercusión clínica. En la analítica realizada se evidencia reacción leucemoide que se normaliza al alta y que no requiere controles posteriores.

En los tres y cuatro meses posteriores el paciente vuelve a nuestro servicio de urgencias en dos ocasiones por fiebre y en la analítica, en ambas ocasiones, se vuelve a evidenciar una reacción leucemoide con cifras de leucocitos de 66160/μl y 32350/μl. Dada la recurrencia de los episodios y las cifras de leucocitos se decide realizar un aspirado de médula ósea que resulta compatible con leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ).

COMENTARIOS

El SN en la mayoría de los casos es un diagnóstico clínico. Debido a la variabilidad en la presentación y a la aparición de comorbilidades, los pacientes necesitan una atención multidisciplinar y un seguimiento concreto, por lo que es importante que sean identificados y controlados integralmente.

La identificación de correlaciones entre genotipos y fenotipos constata la importancia de conocer el genotipo específico a la hora de realizar la vigilancia y control del paciente, dado que cada mutación se correlaciona con determinadas comorbilidades.

Pacientes con SN, sobre todo los causados por la mutación del gen PTPN11, presentan un riesgo aumentado de padecer LMMJ y otras enfermedades hematológicas malignas, por lo que se debe tener un alto índice de sospecha.

La LMMJ es una enfermedad agresiva, cuyo único tratamiento curativo consiste en la realización de un trasplante de progenitores hematopoyéticos. Sin embargo, en los pacientes con SN puede presentar un curso benigno de lenta evolución y resolverse o remitir espontáneamente sin necesidad de tratamiento.

Púrpura de schönlein-henoch: evolución clínica a los 6 meses de seguimiento.

Castillo Rukoz C*, Pons Morales S*, Salido Capilla C*,
Fujkova J*, Marti Marti L*, Marti Masanet M*.

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la forma más común de vasculitis de pequeños vasos en los niños, calculándose una incidencia anual de 20,4 por 100.000 en niños <17 años. La mayoría de los pacientes pediátricos tienen una enfermedad autolimitada, siendo el pronóstico excelente en pacientes sin enfermedad renal. La patogenia es desconocida, pero la exposición a diversos antígenos (agentes infecciosos, vacunas, medicamentos) es considerada como posible factor inmunológico desencadenante de la vasculitis. Describir la evolución clínica de los casos de PSH diagnosticados entre los años 2002 y 2011, que fueron seguidos en consultas externas de reumatología pediátrica durante un período mínimo de 6 meses.

MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el periodo referido se controlaron un total de 96 niños (54% niños) con una edad media al diagnóstico de 6.1 años (rango 1-14 años). Se registraron los síntomas al inicio y de forma mensual durante 6 meses, así como la TA y los resultados de tira reactiva.

RESULTADOS

Se constató cuadro infeccioso en las dos semanas previas al inicio del cuadro, en 31 de los casos (32%): 6 infecciones por streptococo, 1 caso de VEB, 2 de Mycoplasma IgM, 2 adenovirus y un caso de parvovirus. La púrpura fue el primer signo clínico en el 90% (87/96), mientras que las lesiones cutáneas fueron precedidas de dolor abdominal en el 2% (2/96) y de dolor articular en el 7% (7/96) con una media de 1.7 días.

Todos los pacientes consultaron en los primeros 2

días de evolución, siendo diagnosticados de PSH el 100% en la primera semana de evolución.

Los síntomas extrarrenales se presentaron en el primer mes de evolución. Dolor, edema y limitación funcional apareció en 33 (34.4%) de los pacientes durante el seguimiento, afectándose con mayor frecuencia tobillos y rodillas (84%), siendo en las extremidades superiores menos frecuentes, 16% (codos y muñecas). El escroto se vio afectado por el edema en 4 (8.1%) de los niños y 3 presentaron edema de localización poco habitual (2 edema cuero cabelludo y uno edema sacro).

La afectación gastrointestinal se produjo en forma de dolor abdominal en 15 casos (15%), de éstos, 4 presentaron manifestaciones ecográficas sugestivas de vasculitis de pared intestinal.

La manifestación renal más frecuente fue la microhematuria aislada en 17 casos (17.7%), siendo en estos casos el registro de la tensión arterial normal. Tres de estos casos desarrollaron nefropatía en los 2 meses posteriores al diagnóstico.

Se produjo recidiva cutánea en 25 niños (26%), en todos los casos en los tres primeros meses de evolución. A los 6 meses de evolución todos los síntomas se habían resuelto, persistiendo la hematuria en los casos de afectación renal.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La PSH es, por lo general, una enfermedad autolimitada. Los síntomas extrarrenales suelen resolverse rápidamente, sin complicaciones, y el pronóstico a largo plazo depende principalmente de la gravedad del compromiso renal.

Hemicorea como manifestación inicial de una fiebre reumática aguda.

Pantoja Martínez J*, Gil Beltrán E*, Benito Julve P*, Molini Menchón N*, Gregori Roig P, Ardid Encinar M, Colomer Pellicer J.
*Servicio de Pediatría. Hospital de la Plana. Vila-real.

INTRODUCCIÓN

A pesar de la importante disminución de casos de fiebre reumática aguda (FRA) en los países desarrollados tras el uso extensivo de los antibióticos, todavía siguen apareciendo casos esporádicos de esta enfermedad en nuestro medio.

La corea de Sydenham constituye uno de los criterios mayores de Jones de la fiebre reumática aguda, además de ser la causa más frecuente de corea adquirida. Presentamos un caso de un niño afecto de FRA con una hemicorea, variante menos habitual.

CASO CLÍNICO

Niño de 9 años que consulta por un cuadro de 3 días de evolución de debilidad del hemicuerpo izquierdo junto a la aparición de unos movimientos involuntarios en ese hemicuerpo que le impiden realizar las actividades normales, ya que son continuos, aunque desaparecen durante el sueño. No presenta ningún otro síntoma, no cambios en el carácter o comportamiento. No refiere infecciones recientes. Ausencia de antecedentes familiares y personales relevantes.

En la exploración se objetiva una paresia izquierda (3 sobre 5) sin otras alteraciones, salvo la hemicorea izquierda (video). No exantemas, nódulos subcutáneos ni artritis. Faringe normal, no adenopatías. No se auscultan soplos cardiacos.

Exploraciones complementarias: hemograma, VSG, PCR, GOT, GPT, ceruloplasmina, Ac-antifosfolipídicos, TSH, T4, ANA, C3, C4, láctico: todo en rango normal.

ASLO: 527 UI/ml. Frotis faríngeo: positivo a Streptococo pyogenes.

Angio-RMN cerebral normal, valoración oftalmológica normal.

RX torax y ECG normal. Ecocardiografía: insuficiencia mitral moderada.

Se confirma el diagnóstico de fiebre reumática y se inicia tratamiento con penicilina G benzatina i.m: 1,2 millones UI y prednisona a 1 mg/kg/día junto a AAS (100 mg/kg/día).

Tras 72 horas de tratamiento presenta mejoría evidente de la corea que desaparece completamente en 1 mes.

Mejora también en los meses siguientes de las alteraciones ecográficas de la insuficiencia mitral.

Varios familiares eran también portadores asintomáticos del *S. pyogenes* en faringe.

Se administra todos los meses penicilina G Benzatina para evitar recurrencias (previsto hasta los 20 años). Han pasado 4 años y está totalmente asintomático.

COMENTARIOS

La fiebre reumática aguda (FRA) se produce por un mecanismo inmunomediado dos ó tres semanas después de una faringitis por un streptococo del grupo A (SGA). Para su diagnóstico se debe confirmar una infección por SGA (cultivo, test rápido Ag + o elevación ASLO) y cumplir los criterios de Jones: 2 de los 5 criterios mayores o uno mayor y dos menores, siendo los criterios mayores: artritis migratorias, carditis y valvulitis, afectación SNC (corea), eritema marginado y nódulos subcutáneos y los 4 criterios menores: artralgia, fiebre, elevación reactantes fase aguda, prolongación intervalo PR.

Sin embargo, la corea como única manifestación tras una infección streptocócica ya permite el diagnóstico de una FRA. La infección por el SGA puede haber ocurrido incluso varios meses antes, por eso es esencial tener en cuenta esta posibilidad diagnóstica en un niño que presenta una corea aguda.

En necesario descartar otras causas menos frecuentes de corea aguda secundaria, principalmente el Lupus eritematoso sistémico y el síndrome antifosfolipídico, accidentes cerebrovasculares que afecten a los ganglios basales, algunas enfermedades metabólicas como enf. De Wilson y la aciduria glutárica tipo 2 y tener en cuenta antecedentes familiares de Corea de Huntington.

Una vez diagnosticado, el tratamiento con corticoides durante un periodo de 2- 4 semanas permite la resolución de los síntomas. Se usan también antiepilépticos como valproato y carbamazepina. Para evitar recurrencias de la corea, que aparecen hasta 20-30% de casos, se administra penicilina profiláctica de forma prolongada.

Infliximab, una opción eficaz en uveítis refractarias.

Martínez Rovira P, Gavilán Martín C, Echeverría Caballeros G, Gramage Tormo J.
* Servicio Pediatría. Hospital Clínico San Juan de Alicante. Alicante.

INTRODUCCIÓN

La uveítis en pediatría no es una entidad frecuente, que suele acompañar a pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ). Hay diversas etiologías asociadas aunque en ocasiones no se llega a determinar la causa. Las uveítis de causa no infecciosa tienen complicaciones potenciales como cataratas, glaucoma e incluso ceguera, por lo que es importante un tratamiento agresivo; Como tratamiento inicial se emplean corticoides locales o sistémicos junto a dilatación ocular. Con el objetivo de disminuir las dosis de corticoides empezaron a utilizarse fármacos inmunosupresores con resultados variables. En uveítis refractarias, la tendencia más reciente es el empleo de fármacos biológicos, destacando los anti-TNF α , observándose mejoría clínica considerable en varias series consultadas.

MÉTODOS

Mostramos nuestra breve experiencia con el uso de Infliximab intravenoso, en dos casos de uveítis con mala respuesta a tratamiento corticoideo o inmunopresor.

RESULTADOS

CONCLUSIONES

Los pacientes con uveítis refractarias presentan una buena evolución oftalmológica tras tratamiento con infliximab, lo que permite disminuir las dosis de corticoides y/o inmunosupresores. En nuestro caso, hemos administrado el Infliximab como parte de una terapia combinada sin haber detectado efectos adversos atribuibles a este fármaco a medio plazo. El tratamiento con Infliximab es una opción a considerar en caso de uveítis que no tienen la evolución esperada con el tratamiento empleado, siendo eficaz y seguro en un principio. Son necesarios estudios posteriores para determinar la duración de tratamiento, posibilidad de administrarlo en monoterapia, dosis óptimas, intervalos de dosis más adecuados así como efectos adversos a largo plazo en la infancia.

	CASO 1.	CASO 2.
CUADRO CLÍNICO	PANUVEITIS BILATERAL Debut: dic. 06 AIJ con ANA + (1/640) Severa afectación ocular → Cirugía: Iridectomía periférica y sinequiolisis	PANUVEITIS UNILATERAL IDIOPATICA Debut: Feb '10 ANA+:1/160 eosinofilia (+++)parásitos(-) No afectación articular ni sistémica
TRATAMIENTO	1.-METOTREXATO (MTX) 10 mg/m ² /sem (Dic '06)	1.- DEFLAZACORT 1mg/Kg/día (Feb '10)
	No mejoría OFT 2.-CICLOSPORINA (CSA) 2.5 mg/kg/d (Ago '07)	No mejoría OFT 2.-MTX 15 mg/m ² /semana (Oct '10)
	No mejoría OFT 3.-INFILIXIMAB (INF) (Nov '07) 5 mg/kg c6 sem.	No mejoría OFT 3.-INF (Feb '11) 5mg/Kg 0-2-6 sem y c 8 sem.
EVOLUCIÓN	-Buena evolución OFT -CSA suspendida (ene '08) -Se espacia intervalo INF c/12 sem -Brote articular: Dic '11: -↑MTX - INF 5 mg/Kg c8 sem.	-Buena evolución Oftalmológica -Retirada progresiva de corticoides (suspendido en junio '11) -↓INF a 3mg/Kg/8 sem (Sep '11)
EFECTOS ADVERSOS	-Mucositis (MTX)	-Intolerancia digestiva (MTX) -Cushing (corticoides) -Miopatía (corticoides)

Actividad asistencial en la patología Reumatológica Infantil de un hospital secundario.

*Gramage Tormo J, Atienza Almarcha T, Gavilán Martín C, **Bernabeu González P. *Servicio de Pediatría* y Reumatología**, Hospital Universitario San Juan. Alicante.*

INTRODUCCIÓN

La patología reumática en el niño es compleja, de difícil diagnóstico y que precisa de fármacos con importantes efectos secundarios que requieren un alto grado de experiencia y conocimiento para un uso correcto. Todo ello hace que el manejo de estos niños se beneficie del trabajo de un equipo multidisciplinar con una adecuada comunicación pediatra-reumatólogo. El objetivo de este trabajo es mostrar la casuística de una consulta de reumatología infantil de un hospital secundario.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo. Se incluyen todos los pacientes entre 0 y 17 años atendidos en la consulta de reumatología infantil de nuestro hospital entre los meses de enero a diciembre de 2012. Se recogen las características epidemiológicas y clínicas de cada uno de ellos, independientemente de si se trata de primera o sucesivas visitas, contabilizándose sólo una visita por paciente.

RESULTADOS

En la unidad de Reumatología infantil de nuestro hospital fueron valorados 64 pacientes durante el año 2012, de los cuales el 48% fue remitido desde Atención primaria. 30 de ellos consultaron previamente en Urgencias, y 17 fueron valorados por el servicio de traumatología.

Existe un predominio femenino (1'5:1), y un patrón bimodal en la edad de debut clínico, menores de 6 años (38%) y adolescentes entre 13 y 17 años (29%). La edad media de inicio de la sintomatología se cifra en 8'29 años. Sólo el 12'4% presentará antecedentes familiares.

Del total de visitas, la mitad se consideraron verdadera patología reumática, llegándose al diagnóstico en

el 37'5%, siendo la artritis idiopática juvenil la enfermedad infantil más frecuente, concretamente el tipo oligoarticular que afecta principalmente a niñas (2:1), menores de 6 años, con ANA + en el 89% y que asocian uveítis en el 11% de los casos.

Se solicita prueba de imagen a 3/4 partes de los pacientes vistos en consulta, siendo la radiografía simple la más utilizada seguida de la ecografía. Tan sólo el 8% precisó pruebas invasivas. El 60% de los niños con patología reumática, recibió terapia farmacológica en algún momento de su enfermedad, apareciendo únicamente efectos 2º en un solo paciente. Los inmunosupresores, y concretamente el metotrexato, son los fármacos más utilizados,

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El servicio de Urgencias, junto con AP, son las dos puertas de entrada más importantes de la patología reumática infantil. Es necesario el conocimiento de estas enfermedades para identificarlas precozmente y evitar su confusión con patología traumatológica, que puede dificultar y enlentecer el diagnóstico y con ello el inicio del tratamiento.

Como indican los textos, la artritis idiopática juvenil continúa siendo la patología más frecuente, sobre todo su forma oligoarticular ANA+. Estos pacientes generalmente evolucionan de forma favorable con tratamiento médico.

En la mayoría de los hospitales, donde no existen unidades específicas de Reumatología infantil, el manejo de estos niños debe ser multidisciplinar, donde la buena comunicación pediatra-reumatólogo es fundamental para realizar un adecuado seguimiento.

Los pacientes más complejos o con una evolución atípica deben continuar siendo remitidos a las unidades de referencia de Reumatología infantil

Sospecha clínica: síndrome de hiper IgE. Cuestiones diagnósticas.

Maestre Terol AC *, Moral Gil L *, Huertas Sánchez AM *, Arsenal Cano L.
*Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de hiper IgE (síndrome de Job) es una inmunodeficiencia primaria poco frecuente asociada a mutaciones del gen STAT3 y caracterizada por neumonías y abscesos recurrentes, IgE sérica elevada y eccema. El diagnóstico durante la infancia requiere un alto índice de sospecha dado que sus rasgos aparecen progresivamente. Presentamos la evolución clínica de una niña que fue diagnosticada pese a no presentar algunas de sus características principales.

CASO CLÍNICO

Paciente atendida a los 6 años de edad tras un ingreso por un absceso cutáneo en 2008 que requirió drenaje quirúrgico. Refería un episodio sugestivo de impétigo facial a los 18 meses de edad y múltiples episodios de abscesos cutáneos por estafilococo desde los 2 años de edad, algunos de los cuales habían requerido drenaje quirúrgico e ingreso hospitalario. En el último año previo a la consulta padecía prácticamente todos los meses episodios de abscesos cutáneos de intensidad variable. También refería una dermatitis pruriginosa recurrente generalizada, de predominio retroauricular, con xerosis cutánea. Se planteó como hipótesis diagnóstica un síndrome de hiper IgE, pero no presentaba infecciones ajenas a la piel ni lesiones óseas y el desarrollo general era adecuado. La cara de la paciente tenía rasgos sugestivos, aunque no evidentes, del síndrome. Los valores de IgE han oscilado entre 1013 y 2580 kU/l. El estudio alergológico e inmunológico completo no mostró otras alteraciones. No ha presentado lesiones en las radiografías de tórax ni en el TAC pulmonar. La puntuación del NIH-score es 30-36 puntos y la del STAT3-score de 20 puntos, lo que no permitía establecer el diagnóstico con seguridad. Se intentó un tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante 1 año, sin mejoría. Tampoco se obtuvo beneficio mediante la profilaxis antibiótica con cotrimoxazol y cloxacilina, medidas de desinfección cutánea intensa (baños con lejía diluida y antibióticos tópicos en orificios nasales), ni con la detección

y descontaminación de portadores de *S. aureus* en el entorno familiar. Finalmente se ha logrado disminuir la frecuencia y gravedad de las infecciones mediante la profilaxis antibiótica continuada con clindamicina. Pese a la baja puntuación obtenida al aplicar las escalas diagnósticas se solicitó el estudio genético, que detectó la presencia de una mutación en el gen STAT3 en heterocigosis, permitiendo confirmar el síndrome de hiper IgE en su variante autosómica dominante. Posteriormente se ha comprobado la reducción del recuento de linfocitos Th17 tras estimulación con mitógenos, (0,15%; valor normal >0,2%) dato que se ha reseñado como útil para orientar el diagnóstico y decidir la realización del estudio genético en estos pacientes.

COMENTARIOS

Nos encontramos ante una paciente con abscesos recurrentes y aumento de los niveles de IgE sérica que no cumplía todos los criterios diagnósticos para el síndrome de hiper IgE pese a ser ésta la principal hipótesis diagnóstica. El diagnóstico diferencial entre la dermatitis atópica severa y un amplio espectro de inmunodeficiencias primarias, entre ellas el síndrome de hiper IgE, puede ser difícil de establecer en un momento concreto de la evolución sólo basándose en los criterios clínico-analíticos de los sistemas de puntuación disponibles. Esto es debido principalmente a que las características que han de presentarse para diagnosticar este síndrome aparecen de manera progresiva, dificultando el diagnóstico clínico temprano en niños pequeños y precisando para ello un alto índice de sospecha, sobre todo si no encontramos algunas manifestaciones clave. El síndrome de hiper IgE supone, por tanto, un reto diagnóstico y terapéutico en la infancia. El recuento de linfocitos Th17 puede contribuir al diagnóstico. El estudio genético ofrece una ayuda valiosa en los casos sospechosos, pese a la baja puntuación en las escalas diagnósticas durante los primeros años de vida.

La cojera no siempre es sinovitis.

Cesín González SM, Kalbouza S, Pérez Verdú J, Angelats Romero CM, Marabotto Fernández MJ, Miralles Torres A.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.

INTRODUCCIÓN

La cojera es uno de los motivos de consulta más frecuentes en urgencias pediátricas. Su etiología es variada, la mayoría benigna y autolimitada. En aquellos casos en los que persisten los síntomas, tras descartar traumatismos y sinovitis de cadera, debemos considerar la espondilodiscitis. Es un proceso inflamatorio cuya incidencia está en aumento, más frecuente en niños menores de 5 años y de localización lumbar. Ante su sospecha clínica se debe iniciar tratamiento para prevenir la progresión de la enfermedad y sus posibles complicaciones.

CASO CLÍNICO

Niña de 14 meses sin antecedentes de interés que acude por cojera, sin fiebre ni traumatismos previos. Refiere cuadro catarral en la semana anterior. Exploración física compatible con sinovitis de cadera izquierda, pautándose tratamiento con ibuprofeno. A pesar del ello, a los 7 días no presenta mejoría, por lo que se realiza radiografía (Rx) de caderas (normal) y ecografía que confirma sinovitis, por lo que se mantiene el tratamiento sintomático y reposo domiciliario. En la revisión, 18 días tras el inicio de la clínica, había empeorado asociando estreñimiento, rechazo de la deambulación, bipedestación y sedestación. A la exploración mantiene buen aspecto general y presenta dolor a la rotación interna de cadera izquierda. Resto del examen osteomuscular y articular normal. Rx y ecografía de caderas normales. Analítica: proteína C reactiva de 15mg/dL, 14.700 leucocitos con discreta neutrofilia. Hemocultivo contaminado. Test de estrep-tococo negativo. Ante el cuadro de 3 semanas de evolución se decide ingreso para estudio etiológico y ante el posible origen infeccioso se pauta antibiótico intravenoso con cloxacilina. A través de una resonancia magnética (RM) se confirma el diagnóstico de espondilodiscitis con osteítis de L4-L5. A la semana de tratamiento presenta mejoría clínica evidente, completándolo hasta los 15 días y posteriormente se continúa vía oral en domicilio durante 2 semanas más. Se sigue en consultas externas con evolución satisfactoria.

COMENTARIOS

La espondilodiscitis es un proceso inflamatorio con una incidencia anual de 4-24 casos en 1.000.000 niños. Su mayor frecuencia en menores de 5 años es debido a la persistencia de vascularización en la parte cartilaginosa del disco intervertebral. El germen aislado con mayor frecuencia es el *Staphylococcus aureus*. El diagnóstico suele retrasarse 2-3 semanas por la clínica inicial inespecífica: escasa afectación sistémica, con o sin fiebre. Los niños más pequeños cojean, rechazan la bipedestación y deambulación, soliendo atribuirse a sinovitis de cadera. Adoptan postura en trípode, se muestran irritables ante los movimientos y mejoran con el decúbito. A la exploración adoptan una postura antiálgica con rectificación de la columna. Los niños mayores localizan mejor el dolor. La palpación de espacios intervertebrales y músculos paravertebrales es dolorosa. Pueden aparecer alteraciones neurológicas en estadios más avanzados. La analítica suele ser anodina y los hemocultivos negativos. No suele realizarse cultivo de muestras de aspirado discal por su agresividad y escasa rentabilidad. Las radiografías se alteran tras 2-3 semanas de enfermedad, reflejando estrechamiento del espacio intervertebral. La RM confirma precozmente el diagnóstico. Otras pruebas para diagnósticos diferenciales o descartar complicaciones son la ecografía, gammagrafía ósea y tomografía.

El diagnóstico diferencial incluye la artritis séptica, osteomielitis, fracturas y tumores. El tratamiento de elección consiste en antibióticos como la cloxacilina, cefalexina o cefuroxima. El tratamiento endovenoso acelera el tiempo de recuperación y se mantiene hasta la mejoría clínica, caracterizada por desaparición de la fiebre y/o dolor, completando posteriormente por vía oral aproximadamente unas 2-4 semanas. El pronóstico es bueno en la mayoría de los casos. Debido a la gran frecuencia de consulta por cojera en urgencias, consideramos de gran importancia conocer esta patología como una de sus causas, para que su identificación temprana y manejo oportuno permita una recuperación rápida sin complicaciones.

Encefalitis herpética. La importancia de la sospecha diagnóstica e inicio de tratamiento precoz.

Rodilla Valenzuela S*, Cervera Albenca A*, González Cortés MV*,
Perez Iranzo A*, Martín Arenós, JM*.

* *Servicio Pediatría. Hospital General Castellón. Castellón.*

INTRODUCCIÓN

El Virus del Herpes Simple es la causa más frecuente de encefalitis vírica aguda esporádica en climas templados. Se distribuye de manera universal con una incidencia de 1/250.000-1/500.000 individuos/año, sin presentar variación estacional ni diferencia por sexo.

Su presentación clínica puede variar desde formas leves a fulminantes, siendo el cuadro clínico más frecuente aquel de inicio agudo, en horas o subagudo, en días.

La sospecha clínica de encefalitis por Virus del Herpes Simple es fundamental ya que determina el inicio precoz del tratamiento específico (aciclovir intravenoso), dependiendo de ello el pronóstico de los pacientes.

El estudio del LCR es característico aunque no patognomónico, aproximadamente el 5% de las encefalitis confirmadas tienen un LCR normal.

La tomografía computarizada (TC) de encéfalo es anormal en un 60% de los casos, aunque en ocasiones se describen áreas bilaterales hipodensas. La resonancia magnética (RM) de encéfalo es anormal en un 90% de los casos, incluso en estadios precoces de la enfermedad. El electroencefalograma (EEG) frecuentemente es anormal aunque inespecífico; Puede mostrar una lentitud focal o generalizada o una actividad epileptiforme.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años y 11 meses ingresada en el hospital de Vinaroz por fiebre y decaimiento.

La noche del ingreso realiza dos convulsiones tónico-clónicas generalizadas con pérdida de conocimiento y desviación de la mirada hacia la izquierda con movimientos clónicos en brazo derecho, necesitando para el cese de las convulsiones diazepam 10 mg rectal y ácido valproico en bolo intravenoso y posteriormente en perfusión continua.

El segundo día de ingreso se realiza punción lumbar (L 26, PMN 24 %, M 76%, H 20, gl 43 y prot 21) y TAC craneal que muestra imagen hipodensa en núcleos de la base izquierda inferior y se inicia aciclovir intravenoso (60 mg/Kg/día cada 8 horas) ante sospecha de encefalitis herpética. Se aprecian valores de sodio en sangre entre 129-132 mmol/l por lo se inicia restricción hídrica.

A las 48 horas de ingreso la paciente inicia clínica de disartria y disfagia con decaimiento y abundante sialorrea por lo que ante empeoramiento se traslada a nuestro hospital.

Se trata de una primera hija, sin antecedentes familiares y personales de interés con desarrollo psicomotor normal hasta el momento

La exploración física es normal a excepción de Glasgow 14, hipotonía moderada generalizada con hiporreflexia de miembros inferior, disfasia y disartria y sialorrea con marcha no valorable. En las pruebas complementarias presenta una PCR de 95 mg/l, PCR de VHS TIPO1 en LCR positivo y serología de VHS IgM negativo e IgG positivo (compatible con primoinfección tratada precozmente). En la RMN se observa una alteración de intensidad de señal que compromete al córtex encefálico del lóbulo temporal izquierdo con afectación del valle silviano y en el EEG se aprecia ausencia completa de ritmos fisiológicos en hemisferio izquierdo.

Tras 6 semanas de tratamiento con aciclovir intravenoso, se negativiza la PCR de VHS en sangre y LCR, y se observa en la RMN de control progresión de las lesiones encefálicas con cambios de necrosis laminar cortical temporal izquierda.

Tras finalizar tratamiento intravenoso y dada la evolución lenta pero favorable causa alta hospitalaria con necesidad de completar tratamiento con aciclovir vía oral (170mg/Kg/día cada 8 horas) durante 15 días más y ácido valproico (40mg/Kg/día cada 8 horas)

CONCLUSIONES

En el momento actual nuestra paciente continua tratamiento con ácido valproico y acude a programas de estimulación y refuerzo psicopedagógico ya que como secuelas presenta cierta inestabilidad en la marcha con movimientos finos torpes, cambios conductuales con alteración en su comportamiento y afasia motora.

Destacar la importancia de la sospecha diagnóstica y el inicio del tratamiento precoz ante la morbimortalidad y el pronóstico de las encefalitis producidas por virus del herpes simple.

Bacteriemia por salmonella en paciente politraumatizado con ausencia de clínica gastrointestinal.

Rodilla Valenzuela S*, Cervera Albenca A*, Segura Navas L*, Nemesio Tordera M*, Agut Agut M. M*, Esparza Sánchez M.A*.

* Servicio Pediatría Hospital General Castellón

INTRODUCCIÓN

El paciente politraumatizado tiene un riesgo elevado de sufrir complicaciones graves, la mayoría de ellas secundarias al propio trauma, presentando en un porcentaje mucho menor infecciones generalizadas, trastornos hidroelectrolíticos y secuelas neurológicas entre otras, aunque es frecuente observar lesiones de víscera hueca en traumatismos de gran impacto.

Por todo ello es preciso un abordaje precoz y amplio, previniendo el desarrollo de futuras complicaciones o secuelas desde el primer momento.

CASO CLÍNICO

Varón de 4 años que ingresa a cargo del servicio de Traumatología por fractura transversa de fémur derecho y fractura metafisaria radiocubital derecha secundario a explosión de barca de motor.

A las 48 horas es revaluado por síndrome febril, sin otra sintomatología, con analítica inicial normal.

Ante la persistencia del cuadro febril, aparición de discreta taquipnea con anemia (Htc 22%, Hb 7,6 g/dl), trombopenia (54.000 plaquetas) y ascenso de reactantes de fase aguda (PCR 291 mg/l, PCT 10,7 ng/ml), se transfunden concentrado de hematíes, se recoge hemocultivo y se solicita TAC y ecografía abdominal urgente. Tras descartar complicación secundaria a las fracturas, se inicia tratamiento con Cefoxitina intravenosa ante sospecha de foco intrabdominal por

antecedentes de contusión en dicha zona a pesar de normalidad en pruebas de imagen.

A las 24 horas en hemocultivo se aísla Gram negativo por lo que se cambia tratamiento a Gentamicina intravenosa y Meropenem intravenoso, aislándose definitivamente Salmonella Enteritidis sensible a Cefotaxima intravenosa, tratamiento que se instaura, ante la no mejoría clínica-analítica. La evolución es lenta pero favorable con mejoría clínica y analítica sin objetivarse complicaciones adyacentes.

A pesar de ausencia de clínica gastrointestinal se recoge coprocultivo en el que también se aísla Salmonella Enteritidis.

CONCLUSIÓN

La clínica de infección por Salmonella no Thyphi se basa en diarrea autolimitada y, de forma ocasional, infecciones extraintestinales como bacteriemia, siendo la gastroenteritis la puerta de entrada más frecuente para el desarrollo de esta complicación. Ocasionalmente pacientes con enfermedades crónicas o inmunodeprimidos pueden desarrollar la bacteriemia sin sintomatología digestiva.

En nuestro caso destaca la aparición de bacteriemia por Salmonella Enteritidis sin afectación de víscera ni manifestaciones gastrointestinales en paciente con ausencia de patología de base salvo las fracturas óseas (sin focos de osteomielitis).

Valor de la procalcitonina como predictor de reflujo vesico-ureteral de alto grado tras un primer episodio de infección urinaria febril en menores de 4 años.

Arcos Machancoses JV*, Martín Benlloch J*, Juan Ribelles A*, Escobar Pirela HD*, Ferrer Lorente B*, Domínguez Hinarejos C**..

*Servicio de Pediatría. **Unidad de Urología Infantil.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València.

INTRODUCCIÓN

Un 7% de las niñas y un 2% de los niños son diagnosticados de al menos un episodio de infección del tracto urinario (ITU) antes de los 4 años de vida. Entre el 20 y el 40% de ellos tienen como condición predisponente un reflujo vesico-ureteral (RVU). Se han propuesto varias herramientas para seleccionar pacientes con alto riesgo de RVU: la ecografía reno-vesical, un índice clínico-analítico-radiológico y algunos biomarcadores infecciosos.

El objetivo de este trabajo es validar la utilidad de la procalcitonina sérica (PCT) como predictor de RVU de alto grado en niños con una primera ITU febril, que permita un diagnóstico y profilaxis precoz.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyeron los casos con los siguientes criterios: ser mayor de un mes de vida y menor de 4 años, haber presentado fiebre y haber sido diagnosticado de ITU tanto en hospitalización como en el Servicio de Urgencias entre abril de 2010 y 2012. Se excluyeron los casos con uropatía conocida, segundo o posterior episodio de ITU y tratamiento antibiótico previo. A través de la historia clínica electrónica se recogieron diversas variables clínicas, analíticas, microbiológicas y resultados de técnicas de imagen. El diagnóstico de RVU se estableció por cistouretrografía miccional seriada (CUMS) y el de ITU por el aislamiento de un número suficiente (en función de la técnica de recogida de orina) de unidades formadoras de colonias por volumen de orina.

RESULTADOS

110 pacientes cumplieron los criterios para entrar en el estudio. Un 44% fueron varones. La mediana de edad fue de 12,3 meses. Se diagnosticó RVU en un 38% de los casos, con un 11% de RVU de alto grado (\geq grado 3). La mediana de PCT fue significativamente más alta en el grupo de RVU que en el de no reflujo (3,21 vs 0,58 ng/mL; $p=0,003$) y también en el grupo

de RVU de alto grado que en el conjunto de no RVU y RVU de bajo grado (4,75 vs 0,76 ng/mL; $p<0,001$). El análisis de regresión logística se realizó con los datos de 100 pacientes (90,9%): ajustando por posibles factores de confusión y para un dintel de PCT de 1 ng/mL, la razón de ventaja (OR) de RVU fue de 8,3 (IC95% 1,6 - 41,9; $p=0,011$). El área bajo la curva (AUC) de la PCT para el diagnóstico de RVU fue de 0,831 (IC95% 0,693 - 0,968; $p<0,001$), claramente superior a la de la proteína C reactiva y a la del recuento de neutrófilos en el hemograma. Para el diagnóstico de RVU de alto grado el rendimiento fue mejor: AUC 0,960 (IC95% 0,902 - 1; $p<0,001$). Un valor de PCT de 2 ng/mL, para la predicción de RVU, arrojó una sensibilidad de 59% (IC95% 36% - 78%), una especificidad de 89% (IC95% 73% - 96%), un VPP de 77% y un VPN de 78%. Para la predicción de RVU de alto grado el punto de corte óptimo se estableció en 3 ng/mL, con una sensibilidad de 100% (IC95% 61% - 100%), una especificidad de 90% (IC95% 76% - 96%), un VPP de 60% y un VPN de 100% (para una prevalencia igual a la de nuestra muestra, equiparable a la de otros trabajos similares).

CONCLUSIONES

La PCT es un predictor independiente y adecuado de RVU en niños con una primera ITU febril. Su utilidad es mayor para los casos de RVU de alto grado. Valores elevados indican también un mayor riesgo de pielonefritis aguda grave y de formación de cicatriz renal. Proponemos que los niños con una primera ITU y una PCT superior a 3 ng/mL podrían ser candidatos a que se le practique una CUMS incluso en ausencia de las indicaciones señaladas en la mayoría de guías clínicas. Un diagnóstico precoz de un grado de RVU tributario de profilaxis antibiótica o cirugía podría evitar recurrencias. Sería necesario diseñar un estudio prospectivo para evaluar la repercusión de esta propuesta de manejo.

Síndrome estafilocócico de piel escaldada (SEPE).

Taibi N*, Peñalver Sarmiento A*, Ferrandez Gonzáles M*, Moreno López N*.

**Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja. Orihuela-Alicante.*

INTRODUCCIÓN

5 años y neonatos. Se debe a exotoxinas del *S. aureus* que se propaga desde la lesión mucosa o dérmica inicial por vía hematógena. Produce ampollas a distancia con exfoliación posterior. El cultivo de las lesiones cutáneas suele ser negativo porque las lesiones se generan por la acción de la toxina. El diagnóstico es básicamente clínico sin hallazgos analíticos específicos, aunque en caso de duda se puede realizar estudio histopatológico.

Típicamente cursa con eritrodermia, ampollas flácidas estériles con descamación en pliegues, cara y zonas periorificiales; no suele afectar palmas, plantas ni mucosas. El signo de Nikolsky es positivo. Puede asociar fiebre, mal estar general, conjuntivitis y rinitis purulenta. El principal diagnóstico diferencial es con la necrosis epidérmica (diferencia histológica). El hemocultivo suele ser negativo. Se puede aislar el germen en el frotis nasal, faríngeo o conjuntival. El tratamiento se basa en antibióticos resistentes a betalactamasas vía sistémica y en su caso medidas de soporte. La antibioterapia tópica se administrará en casos de asociarse costras melicéricas, conjuntivitis o rinitis purulenta. El pronóstico depende de las complicaciones asociadas como desequilibrio hidroelectro-

rolítico, sobreinfección, sepsis, celulitis, fascitis. La mortalidad en niños es del 3%, siendo bastante mas grave en adultos con una mortalidad del 50%.

CASO CLÍNICO

Preescolar de 2 años que ingresa con mal estado general, lesiones dérmicas eritematosas descamadas, “despellejadas” de 4 días de evolución, en cuello, cara, tronco, pliegues y genitales, sin afectación de la mucosa oral. Asocia queilitis fisurada, exudado amigdalario blanquecino bilateral y leve afectación conjuntival. La aniónica revela hiponatremia de 131 mEq/L, resto anodino. Cultivo de exudado ótico y vesículas dérmicas positivo para *S. aureus*. Resto de cultivos negativos. Se establece diagnóstico diferencial con el síndrome de Steeven jonhson. El paciente fue tratado con amoxicilina-clavulánico con mejoría posterior.

COMENTARIOS

El diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno aseguran en general un buen pronóstico con curación total y lesiones residuales y evita las complicaciones potencialmente mortales. Se debe sospechar SEPE en caso de eritrodermia aguda con afectación periorificial y conjuntival.

Hidatidosis muscular: a propósito de un caso pediátrico.

Ortega Sánchez MC, Núñez Gómez F, López-Prats Lucea JL,
Bea Serrano C, Bordes V*.

*Servicio de Pediatría. *Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

INTRODUCCIÓN

La hidatidosis o equinococosis es una enfermedad parasitaria producida por la tenia *Echinococcus granulosus*. En su forma larvaria infecta al ser humano como huésped intermediario accidental. Es una ciclozoonosis de distribución mundial que predomina en el medio rural. España es una zona endémica y la mayor prevalencia se da en Extremadura, Castilla y León, Aragón y Castilla la Mancha. El helminto adulto habita en el intestino de perros y otros cánidos que eliminan los huevos con las heces, contaminando el pasto, el agua y sus propias pieles. El huésped intermediario (ganado ovino) ingiere los huevos al pastar. Los humanos se infectan también al consumir comida o agua contaminadas con los huevos o mediante contacto directo con los perros infectados. Las larvas atraviesan la pared intestinal y a través del sistema vascular o linfático pueden llegar a cualquier órgano, aunque lo más frecuente es que queden retenidas en hígado o pulmón, donde se transforman en un quiste hidatídico.

CASO CLINICO

Niño de 12 años de edad, natural de Valencia y sin antecedentes de interés, valorado en urgencias por tumoración lumbar de una semana de evolución, sin antecedente traumático. A la exploración clínica se apreció una tumoración de 4x3 cm, de consistencia dura, no dolorosa a la palpación ni adherida a piel, en región paravertebral lumbar izquierda. Análisis de sangre normales salvo eosinofilia del 6.4 %. En ecografía se identificó imagen quística de 78x57 mm de pared bien definida que parece derivar de agujero de conjunción paravertebral adyacente, compatible con quiste aracnoideo. Se completó el estudio con RMN: Imagen de quiste simple, con contenido homogéneo, de 87x61 mm, con señal de LCR sin captación de contraste, alojado en el espesor de la musculatura retromiocrural izquierda con supuesto origen a nivel del agujero de conjunción izquierdo a la altura de L4-L5. Fue valorado en consultas externas de Neurocirugía y ante sospecha de quiste aracnoideo, se programó intervención quirúrgica para extirpación, que se realizó

sin incidencias. Tras 2 semanas, recibimos el informe de Anatomía Patológica con diagnóstico de quiste hidatídico. Revisamos las imágenes de la RMN comprobando que el quiste era intramuscular sin comunicación con las meninges. Se rehistorió y comentaron que veraneaban en un pueblo de Guadalajara donde el niño había estado en contacto con ovejas y perros. Se solicitó serología específica mediante hemoaglutinación indirecta para *E. granulosus* que fue negativa y previo al inicio de tratamiento con albendazol se valoró la función hepática que fue normal. Se descartaron otros quistes en tórax, abdomen y sistema nervioso central. Actualmente es seguido en consultas de pediatría para detectar posibles efectos secundarios del fármaco y recidivas del quiste.

COMENTARIOS

La hidatidosis muscular primaria es muy rara, representando el 1-4% de todas las hidatidosis. El crecimiento del quiste en el músculo es difícil por la contractilidad del mismo y la presencia de ácido láctico. Los músculos más afectados suelen ser los del cuello, tronco y raíz de miembros. Aunque deben descartarse lesión hepática o pulmonar concomitante, los quistes musculares habitualmente son lesiones aisladas. La presentación clínica más frecuente es una masa silente de crecimiento lento. La serología suele ser negativa y resonancia magnética nuclear es la técnica de imagen de elección. El tratamiento consiste en una resección muscular ampliada asociando albendazol preoperatoriamente y durante 3 meses tras la intervención.

Ante el hallazgo de una tumoración quística muscular en un paciente con buen estado general que procede de una zona endémica, ha tenido contacto con perros y presenta eosinofilia, debemos incluir en el diagnóstico diferencial la hidatidosis para evitar exéresis parciales o punciones diagnósticas que facilitan su diseminación o pueden desencadenar un shock anafiláctico.

Parotiditis crónica, algo más que una viriasis.

Solano Galán P*, Toledo Morales C*, Marco Hernandez AV*,
Salas García S*, Arcos Machancoses JV, Oltra Benavent M**..
**Servicio de Pediatría. **Unidad de Pediatría General.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València.*

INTRODUCCIÓN

Las glándulas salivares presentan una importante vascularización y están integradas en los paquetes vasculares y linfáticos de forma que la afectación de la glándula puede suponer un signo de alerta para diagnosticar una enfermedad de base. Por su tamaño las glándulas más afectadas serán las parótidas y las submaxilares.

En la edad pediátrica la enfermedad en las glándulas salivares es poco frecuente y la etiología mayoritaria será la infecciosa pero no podemos olvidar otras causas como las alteraciones anatómicas, las inmunológicas o las neoplásicas.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 11 años previamente sana, sin antecedentes familiares de interés presenta desde hace un año inflamación parotídea bilateral, afebril e intermitente aunque sin llegar a resolverse. No presenta dolor ni signos inflamatorios y no varía con la alimentación. Asocia episodios de dolor torácico inespecífico y astenia.

A la exploración física destaca tumefacción parotídea de consistencia no pétreo y sin signos inflamatorios. No se observa secreción en el conducto de Stenon ni palpación de litiasis. El resto de la exploración era normal.

Se inicia estudio etiológico y se realiza serología viral que es negativa. En el estudio analítico destaca una leucopenia, hipergammaglobulinemia, anticuerpos

antinucleares, AADNA y Anti-Ro positivos, así como FR positivo y C4 disminuido.

En el estudio ecográfico se aprecia desestructuración de ambas submaxilares y parótidas con aumento de tamaño e imágenes hipoeoicas en su interior.

Ante los hallazgos analíticos y clínicos el diagnóstico es compatible con Síndrome de Sjögren. No obstante la presencia de patrón ANA homogéneo, con AntiD-NSdc positivo y disminución de C4 indica asociación con Lupus eritematoso sistémico aunque no haya manifestado aún criterios clínicos.

COMENTARIOS

El Síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune caracterizada por una inflamación crónica de las glándulas exocrinas, predominantemente la salivar y lacrimal. Se clasifica en primario si se encuentra aislado o secundario cuando está asociado a otras enfermedades autoinmunes como la artritis reumatoide, el lupus eritematoso sistémico o la esclerodermia.

En la edad pediátrica esta patología es rara y las manifestaciones clínicas pueden ser distintas de los adultos siendo la principal manifestación la inflamación parotídea, incluso sin la presencia de síntomas oculares y orales concomitantes.

Como conclusión hay que recordar que la presencia de una parotiditis crónica puede ser un signo de alarma ante una patología subyacente.

Síndrome de shock tóxico secundario a sobreinfección de lesiones por varicela.

*Morell Úbeda C, *Cebrián García I, *Nos Ferreres A,
* Redón Escartí B, *Badía Mayor JL.

**Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Castellón. Castellón.*

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Shock Tóxico es una entidad poco frecuente, asociada a cuadros clínicos graves e incluso fatales, con lo que su sospecha diagnóstica y tratamiento precoz adquieren una importante relevancia. Se presenta un caso clínico, secundario a sobreinfección de lesiones cutáneas varicelosas, con evolución favorable.

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años sin antecedentes personales ni familiares contributorios, que 24 horas tras iniciar cuadro de exantema maculo-papular eritematoso, pruriginoso y fiebre, acude a Urgencias por aumento del eritema, persistencia del síndrome febril, de hasta 39.5°C, malestar general, vómitos y disminución de la diuresis en últimas 24 horas.

Tras valoración clínica y analítica, con constantes clínicas normales para la edad y el peso, se objetivan parámetros de insuficiencia renal prerrenal (Creatinina: 2mg/dl, Urea: 118mg/dl, Filtrado glomerular: 30ml/min/1,73m² y excreción fraccional de Sodio <1), Leucocituria y aumento de transaminasas y reactantes de fase aguda. Se recogieron muestras para microbiología, se inició tratamiento empírico con Cefotaxima, ante sospecha de sepsis, y se canalizó vía periférica para fluidoterapia intravenosa, inicialmente como tratamiento de la insuficiencia prerrenal, con posterior mantenimiento de necesidades basales. Presentó buena respuesta diurética y normalización de los parámetros de función renal en las siguientes 12 horas. Durante este periodo, mantuvo tensiones arteriales entre P10 y P25 para la edad y sexo, y se objetivó la aparición de abundantes lesiones vesiculosas, que se identificaron como varicelosas, así como eritrodermia generalizada, deposiciones diarreas, queilitis y congestión orofaríngea.

Ante dicha sintomatología, se sospecha el Síndrome de Shock Tóxico Estafilocócico / Estreptocócico, con probable foco de infección en la primera lesión papular aparecida 36 horas antes, con lesiones de rascado y signos de sobreinfección, inicialmente cubierta con un apósito en el domicilio. Se añade clindamicina y se mantiene control estrecho de constantes vitales,

con buena evolución clínico – analítica y resultados de microbiología y serología negativos, excepto IgM para varicela, sin precisar nuevas medidas hasta el alta, con descamación cutánea subaguda en los dedos de las manos y el cuello.

COMENTARIO

El Síndrome de Shock Tóxico es un cuadro clínico, descrito por primera vez en 1978, que se produce de forma secundaria a las toxinas producidas por *Staphylococcus Aureus* (Toxina TSST-1) y *Streptococcus Pyogenes* (Toxina eritrógena A, B y C) en focos de infección como abscesos, adenitis, sobreinfección de heridas o neumonías entre otros. Dichas toxinas actúan como superantígenos que provocan una reacción inflamatoria sistémica. Se considera una incidencia de entre 0,5 a 1,9 casos/100.000 Habitantes/año, con aproximadamente un 16% de estos secundarios a lesiones varicelosas sobreinfectadas en pacientes pediátricos, sobretudo menores de 5 años. El diagnóstico se realiza mediante criterios clínicos definidos: Fiebre > 38.5°C; eritrodermia macular generalizada; descamación subaguda, afectación orgánica (de 3 o mas de entre: clínica gastrointestinal, afectación de mucosas, mialgias o elevación de CPK, afectación renal con parámetros de insuficiencia o leucocituria (Piuria estéril), aumento de bilirrubina o transaminasas, plaquetopenia, o alteraciones metabólicas o del SNC) con progresión hacia la hipotensión y la inestabilidad hemodinámica en procesos establecidos. Los cultivos microbiológicos deben ser negativos (aunque pueden ser positivo a *S. Aureus*), junto con negatividad serológica a enfermedades exantemáticas. El tratamiento consiste en antibioterapia (Clindamicina/Cloxacilina), tanto para el foco infeccioso como para disminuir la producción de toxinas, medidas específicas de la afectación orgánica y soporte hemodinámico si es necesario. Clásicamente, y en gran parte de los casos establecidos descritos, la evolución es tórpida, con fracaso multiorgánico y elevada mortalidad. Por tanto, ante un síndrome febril con eritrodermia generalizada y afectación clínica/analítica orgánica debemos considerar este proceso, cuyo diagnóstico y tratamiento precoz puede evitar su progresión.

Adenitis cervical por micobacterias no tuberculosas a propósito de un caso clínico.

Kalbouza S, Angelats Romero CM, Marabotto Fernández MJ, Raya Jiménez MA, Cesin González S, Sequí Canet JM.
Servicio de pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandia.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones por Micobacterias No Tuberculosas (MNT) son cada vez más comunes en nuestro medio representando hasta un 20% de todas las adenitis en preescolares. El principal agente etiológico en las últimas décadas es el *M. Avium* complex (70-80%) y la vía de transmisión asociada es la ingestión de agua, tierra o alimentos contaminados. La linfadenitis es la forma clínica predominante en la infancia, con un pico entre los 2-4 años, siendo muy poco frecuente por encima de los 10 años. Su principal problema radica en el diagnóstico diferencial con otras causas de adenitis infecciosa sobre todo *Micobacterium tuberculosis*, retrasando muchas veces el diagnóstico y aumentando así la posibilidad de que aparezcan complicaciones (Fistulizaciones o cicatrices hipertróficas).

CASO CLÍNICO

Niña de 13 meses sin antecedentes personales ni familiares de interés, que 2 semanas antes del ingreso consulta a su pediatra por una tumoración en cuello sin otros síntomas, se le diagnostica de adenitis y se pauta amoxicilina-clávanico durante 10 días, a los 4 días de iniciar el tratamiento acude a nuestra urgencia por persistencia de la tumoración, impresionando de adenopatía submandibular derecha de 3x2cm, dura al tacto, sin signos inflamatorios asociados. Orofaringe congestiva sin exudados con el resto de la exploración normal. Se le realiza una ecografía informada como adenopatía submaxilar de 4x2,5cm sin otra alteración y hemograma y bioquímica anodinos salvo PCR: 37,4mg/dL y VSG: 98mm/h. Se realiza PT (Prueba de Tuberculina) que resulta negativa. Exudado faríngeo para cultivo (*S. Aureus* sensible a amoxicilina-clavulánico), serología negativa para VEB, CMV, toxoplasma, bartonella y hemocultivo negativo. Se procede al alta con el mismo diagnóstico, manteniéndose el tratamiento antibiótico. Tras finalizar el tratamiento y ante la no mejoría se ingresa para estudio de adenopatía persistente. A su ingreso se inicia tratamiento endovenoso con amoxicilina-clavulánico a 100mg/kg/día. Durante su estancia da positivo para la segunda PT por lo que se realiza Rx de tórax resultando normal e IGRA (Interferón gamma reléase assays), se recogen además muestras

de jugo gástrico para BK, cultivo y PCR de MT con resultado negativo. Ante la sospecha de etiología por micobacterias y la no mejoría de la adenitis al 5º día de ingreso se inicia tratamiento para tuberculosis con triple terapia asociándose la Claritromicina. Ante evolución favorable se procede al alta con diagnóstico de adenitis por MNT vs MT, citándola a consultas externas para seguimiento a los 5 días, sin observarse cambios clínicos. El IGRA resulta negativo y 9 días tras el alta presenta signos inflamatorios locales sugestivos de abcesificación, por lo que se remite a cirugía infantil donde se realiza PAAF confirmando el diagnóstico de adenitis por MNT (*M. Avium*), se modifica tratamiento médico y se programa cirugía diferida para exéresis total de la adenopatía. La paciente ha presentado buena evolución, manteniéndose asintomática hasta el día de hoy.

COMENTARIOS

Dado el aumento de las infecciones por MNT en nuestro entorno, hay que sospecharla ante una adenopatía de larga evolución que no mejora con el tratamiento convencional. La presentación clínica más frecuente es una adenitis sub-mandibular, unilateral, indolora, de evolución subaguda-crónica, con coloración violácea progresiva de la piel y tendencia a la fistulización espontánea. Una Prueba PT positiva con IGRA negativo junto con una clínica compatible es altamente sugerente de adenitis por MNT. Aunque el diagnóstico de sospecha es clínico, se recomienda la confirmación histológica mediante PAAF o biopsia escional. Asimismo es importante repetir la PT cuando esta es negativa, si hay alta sospecha clínica. La exéresis completa se considera el tratamiento definitivo, pudiéndose diferir en el tiempo en función de la respuesta al tratamiento médico, el cual debe de ser combinado para evitar las resistencias incluyendo un macrólido junto con rifabutina, ciprofloxacino o etambutol. La duración del tratamiento oscila entre 3-6 meses. Se recomienda un seguimiento durante un año dada la posible recurrencia tras cirugía.

Una Prueba PT positiva con IGRA negativo junto con una clínica compatible es altamente sugerente de adenitis por MNT. La ecografía es la técnica de imagen de elección.

Neutropenia e infección por *Pseudomonas aeruginosa* en niños inmunocompetentes: a propósito de dos casos.

Quiles Catalá A, Juan Martínez J, Martínez Porcar C, Amat Madramany A, Collado Coso B, Mora Carmona A, García Casa O, Gastaldo Simeón E.
Servicio de Pediatría, Hospital de La Ribera. Alzira.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones por *Pseudomonas Aeruginosa* se presentan con mayor frecuencia en neonatos y pacientes inmunodeprimidos, quemados o crónicos. En niños inmunocompetentes es una entidad rara aunque descrita, y suele presentarse en forma de gastroenteritis, infecciones respiratorias, bacteriemia o fascitis necrotizante.

La bacteriemia por *P. Aeruginosa* en niños tiene una incidencia de 3,8/1000 y una mortalidad del 20-40%. Inicialmente puede aparecer fiebre, diarrea, vómitos y rechazo alimentario, evolucionando hacia la inestabilidad hemodinámica. Uno de los síntomas guía para su detección en inmunocompetentes es el ectima gangrenoso (1,3-2,8%), que se manifiesta como máculas eritematosas que pueden necrosarse, pudiendo aparecer al inicio de la infección o durante su curso.

CASO 1: Lactante mujer de 9 meses con fiebre y vómitos de 48 horas de evolución, sin otros síntomas asociados. Antecedentes sin interés. Exploración anodina salvo tumoración en labio mayor derecho, de 1 cm de diámetro, eritematosa y caliente, con lesión en el centro negro-azulada, así como hiperemia faríngea y ótica bilateral. Analítica: 3800 leucocitos totales con 0 neutrófilos absolutos, PCR: 175,6 mg/L, PCT: 5,75 ng/mL. Se ingresó con ceftazidima 150 mg/kg/día durante 16 días, asociándose a las 12 horas vancomicina 10 mg/kg/día que se retiró a los 11 días. Tras la instauración de antibioterapia se produjo resolución del absceso, descenso de los reactantes de fase aguda (RFA) y aumento de neutrófilos. Se obtuvo cultivo del exudado del absceso positivo para *P. Aeruginosa*. El estudio inmunitario fue normal, con controles en consultas externas. Posteriormente presentó varias infecciones virales asociadas a neutropenias leves y un ingreso por cuadro febril acompañado de neutropenia grave y aumento de RFA que se resolvió con ceftazidima y amikacina iv, con cultivos negativos. Ante este nuevo episodio se descartó neutropenia cíclica y se realizó aspirado medular con resultado normal,

por lo que se diagnosticó de neutropenia benigna del lactante.

CASO 2: Niña de 19 meses con fiebre de 48 horas de evolución, sin otros síntomas asociados ni antecedentes personales o familiares de interés. Exploración anodina salvo faringe hiperémica. Analítica: 3600 leucocitos totales con 300 neutrófilos absolutos, PCR: 28 mg/L, PCT: 0,99 ng/mL. Se decidió ingreso sin antibioterapia y observación. A las 24 horas aparecieron 3 lesiones en ambos labios mayores, eritematosas, sobrelevadas, con fondo necrótico, sugestivas de ectima gangrenoso (EG), manteniendo excelente aspecto. Se extrajo nueva analítica con trombopenia de 90.000 plaquetas, 300 neutrófilos absolutos, PCR: 95 mg/L, PCT: 11,79 ng/m. Se instauró ceftazidima y amikacina iv durante 14 días. Hemocultivo y cultivo de ectima positivo para *P. Aeruginosa*. Desapareció la fiebre a las 24h de iniciado el tratamiento, y se normalizaron los neutrófilos. Controles en consultas externas con estudio inmunitario normal. No presentó nuevamente neutropenia ni infecciones graves.

CONCLUSIÓN

En el niño febril con neutropenia es importante sospechar infección por *P. Aeruginosa*, y un dato útil es la aparición de ectima gangrenoso. En estos casos se debe instaurar tratamiento con ceftazidima y amikacina durante 14 días, dado el efecto sinérgico de ambos sobre la *P. Aeruginosa*.

La aparición de ectima gangrenoso habla en contra de una inmunodeficiencia de base, pues la reacción inflamatoria responsable de la aparición de EG no podría aparecer de existir ésta, lo que nos hace pensar en una inmunodeficiencia transitoria previa a la bacteriemia.

Así pues, la neutropenia podría ser una manifestación de dicha inmunodeficiencia transitoria en niños inmunocompetentes.

Meningitis neumocócica y colecistitis aguda secundaria a infección grave.

Delgado Vicente A*, Jacobs Morales PD*, Jovani Casano C*.
 *Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón.

INTRODUCCIÓN

En la actualidad, el *S. pneumoniae* ocupa el segundo lugar como agente etiológico de meningitis bacteriana en la infancia, después de *N. meningitidis*.

La colecistitis acalculosa se ha descrito como complicación de una infección con gran afectación sistémica, como puede ser la meningitis bacteriana.

La colecistitis aguda es un proceso muy poco frecuente en niños. Entre un 30% y un 50 % de los casos en pediatría no se asocian a litiasis biliar, sino que se observan en patologías con importante afectación del estado general y situaciones críticas. En estas circunstancias se facilita la estasis de bilis y la isquemia lo que produce una respuesta inflamatoria local de la pared vesicular.

CASO CLÍNICO

Niño de 6 años que consulta por un cuadro de fiebre de 5 días de evolución. A las 48 h se diagnosticó de síndrome gripal por Ag de influenza positivo en exudado nasal. El cuarto día de fiebre presenta un empeoramiento del estado general con vómitos, decaimiento y disminución del nivel de consciencia. A la exploración física destaca rigidez de nuca y signos meníngeos positivos. Se realiza punción lumbar y se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima y vancomicina. En el LCR se observan cocos grampositivos en cadenas y el cultivo confirmó un *Streptococcus pneumoniae*. Al tercer día de ingreso se aprecia en la palpación abdominal un intenso dolor en flanco derecho, con defensa, diagnosticándose de colecistitis aguda mediante ecografía abdominal. Se mantuvo a dieta absoluta con nutrición parenteral e inició tolerancia oral a los dos días con buen resultado. No se repitió la punción lumbar por buena evolución clínica. Posteriormente permaneció asintomático hasta completar 14 días de antibioterapia endovenosa que fue dado de alta.

COMENTARIOS

- El virus influenza predispone a infecciones bacterianas por varios mecanismos. Por un lado la destrucción del epitelio respiratorio favorece la adhesión bacteriana. Por otro da lugar a alteraciones en la señalización innata y en la respuesta de las citocinas fomentando la sobreinfección bacteriana.

- La incidencia de la meningitis por neumococo ha disminuido significativamente tras la introducción de la vacuna conjugada puesto que proporciona cobertura frente al serotipo 19A, uno de los principalmente implicados. Esta vacuna ofrece actualmente la más amplia cobertura frente a la enfermedad neumocócica.

- No se recomienda repetir la punción lumbar de manera rutinaria en pacientes que responden de manera adecuada a la antibioterapia. Sí debería repetirse en aquellos pacientes que no mejoren tras 48 horas de antibioterapia. También se ha sugerido que podría repetirse en aquellos pacientes que han recibido terapia corticoidea puesto que podría interferir en la interpretación de la respuesta clínica.

- El tratamiento empírico inicial de las meningitis causadas por neumococo es la asociación de cefotaxima (300 mg/kg/día) y vancomicina (60 mg/kg/día). La duración del tratamiento es de 10 a 14 días según la evolución clínica.

- La colecistitis acalculosa en la infancia se suele encontrar como una complicación de enfermedades infecciosas graves. Clínicamente aparece un dolor continuo e intenso en hipocondrio derecho, asociado a vómitos y rechazo alimentario.

Su diagnóstico es difícil puesto que se trata de una patología infrecuente en niños y cuyos síntomas se pueden atribuir a las enfermedades a las que se asocia. Se basa en la ecografía, que muestra una vesícula dilatada con engrosamiento de su pared.

El tratamiento en la población pediátrica es conservador de entrada, reservando la colecistectomía para casos con mala evolución.

Epidemiología del *Streptococcus Pneumoniae* y estado vacunal en el Departamento de Salud de Elche – Hospital General.

Vercher Grau A*, Vizcaíno Díaz C*, Pascual Estruch L*,
Arencibia Jiménez M**, López García P***

*Servicio de Pediatría. **Servicio de Medicina Preventiva. ***Servicio de Microbiología.
Hospital General Universitari d'Elx. Elx.

INTRODUCCIÓN

El *Streptococcus pneumoniae* es un coco gram positivo, anaerobio, que posee una cápsula externa compuesta por polisacáridos con capacidad antigénica. Es causante de una amplia variedad de enfermedades, desde procesos banales del tracto respiratorio superior, hasta infecciones invasivas, como neumonías, meningitis o sepsis. Estas últimas tienen menor frecuencia aunque presentan mayor morbimortalidad. El neumococo es la principal etiología bacteriana de la neumonía adquirida en la comunidad. Suele afectar a niños menores de 2 años, personas mayores de 65 años e inmunodeprimidos.

Desde 2001 hasta la actualidad se han comercializado 3 vacunas conjugadas dirigidas frente a esta bacteria, incluyendo progresivamente mayor número de serotipos. La primera incluía 7 serotipos, 4, 6B, 9V, 14, 18C, 19F y 23F. Posteriormente, en 2009 salió la vacuna conjugada de 10 valencias, que añadía los serotipos 1, 5 y 7F, y en 2010 se comercializó la vacuna conjugada de 13 valencias, que ampliaba con los serotipos 3, 6A y 19A.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo desde enero de 2007 hasta febrero de 2013, en el cual hemos incluido los pacientes de edad pediátrica, hasta los 14 años, con hemocultivo y/o cultivo de LCR positivos a *Streptococcus pneumoniae*, solicitados en nuestro Hospital. Se obtiene el registro de los cultivos a través de la base de datos de los Servicios de Preventiva y Microbiología. Se revisa la historia clínica de dichos pacientes y se recogen los datos relacionados con el episodio, diagnósticos, complicaciones, serotipo aislado en los cultivos, estancia, cobertura vacunal antineumocócica previa, con tipo y dosis de vacuna, sexo y edad.

RESULTADOS

Se analiza un total de 34 pacientes, con edades com-

prendidas entre los 3 meses y los 13 años, siendo el 61,8% mayores de 2 años. La distribución por sexos fue homogénea. En el 64,7% de los casos el diagnóstico principal era neumonía. Hubo 8 casos de sepsis y 4 de meningitis. Entre los hemocultivos recogidos, uno fue negativo y 31 positivos (91,18%). Respecto a los cultivos de LCR, realizado en 5 pacientes, fueron positivos el 100%.

15 pacientes estaban vacunados frente al neumococo, administrándose en 11 de ellos la vacuna 7V, en uno la vacuna 10V, en dos de ellos la vacuna 13V, y uno tenía una pauta combinada de 7V+13V.

Tres pacientes, vacunados con dos o más dosis, presentaron neumonía con hemocultivo positivo a *Streptococcus pneumoniae* cuyo serotipo estaba cubierto por la vacuna recibida. 12 pacientes presentaron hemocultivo positivo a *Streptococcus pneumoniae* con serotipo no incluido en la vacunas administradas.

El serotipo aislado más frecuente fue el 1, afectando al 41,2% de los casos. Este serotipo fue el causante de 12 de las 22 neumonías de nuestra muestra, estando 6 de ellos vacunados con la 7V y 5 de ellos no vacunados. En el último año se han registrado dos casos de enfermedad invasiva por neumococo con serotipo 24F, no incluido en ninguna vacuna.

CONCLUSIONES

En nuestra población, el diagnóstico más frecuente asociado al neumococo es la neumonía. La mayor parte de las infecciones invasivas por *Streptococcus pneumoniae*, en nuestra población, serían evitables con una adecuada vacunación, siendo preciso analizar las causas de fallo vacunal, que aunque infrecuente, tiene una incidencia no despreciable. Las Áreas de Salud deben disponer de un registro de serotipos de esta entidad para detectar posibles emergencias de nuevos serotipos causantes de infecciones graves por este germen.

Análisis descriptivo de los pacientes con valor de PCR alto. Características clínicas y complicaciones.

Vercher Grau A, Pascual Estruch L, Rico Moncho L,
Canals Candela F, Vizcaíno Díaz C, Vargas Torcal F.
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitari d'Elx. Elx.

INTRODUCCIÓN

La proteína C reactiva (PCR) es una proteína plasmática con estructura pentamérica, sintetizada principalmente por los hepatocitos en respuesta a procesos infecciosos, inflamatorios y de daño tisular. Además de ser un indicador de inflamación, esta proteína se encuentra involucrada en diversas funciones inmunomoduladoras. Se presenta normalmente en niveles séricos <10 mg/L. Frente al estímulo inflamatorio, aumenta en las primeras 4-6 horas y dobla su valor a las 8 horas, alcanzando el pico máximo a las 36-50 horas. En pediatría es frecuente su uso como herramienta diagnóstica y como medida de respuesta al tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos realizado un análisis descriptivo seleccionando un grupo de pacientes dentro del Servicio de Pediatría nuestro Hospital, cuya característica común es haber presentado los valores de PCR más elevados entre 2011 y 2012, con edades comprendidas entre los 5 días de vida a los 13 años. Para ello, se ha obtenido un registro a través del laboratorio con los valores de las PCR, y a partir de éstos se han revisado las historias clínicas y resultados de cultivos. Además, se ha creado un score numérico de gravedad para poder clasificar las patologías según gravedad (puntaje 0: gastroenteritis aguda, faringoamigdalitis, otitis, viriasis; puntaje 1: neumonía, infección del tracto urinario; puntaje 2: neumonía con derrame, apendicitis aguda; puntaje 3: sepsis, peritonitis, neumonía con bacteriemia, meningitis, endocarditis).

RESULTADOS

Se han estudiado un total de 65 pacientes, con valores de PCR entre 653 mg/L y 250 mg/L. 41 de ellos corresponden a mujeres. El 83% de los niños son

mayores de 2 años. La mayoría de ellos requirieron ingreso en planta (94%), no siendo así únicamente en 4 pacientes (3 gastroenteritis y 1 neumonía). El 55% precisaron ingreso durante 3 a 7 días, siendo esta estancia mayor de 7 días en el 29% de los casos. Además, 3 pacientes tuvieron que ser trasladados a la UCIP de referencia. El diagnóstico más frecuente ha sido la neumonía (afectando al 50%), siguiéndole en orden de frecuencia: sepsis, infecciones del tracto urinario de vías altas, faringoamigdalitis, gastroenteritis y apendicitis. Entre los hemocultivos registrados (extraídos en el 75% de los niños), 12 de ellos resultaron positivos (siendo el hallazgo más frecuente el neumococo, con un 63,6%, seguido de *S. Agalactiae*, *K. Pneumoniae*, *K. Kingae*). Un total de 14 niños (22%), presentaron complicaciones de su patología, como bacteriemia (54,4%), derrame pleural (27,2%) y peritonitis (9%). Con score de gravedad 3 (el más grave) se obtuvieron 14 pacientes, presentando 11 de ellos hemocultivos positivos; y con un puntaje de 2 se registraron únicamente 6 pacientes. Un paciente fue éxitus. La media de puntos del score es de 1,33 entre los 65 pacientes.

CONCLUSIONES

La finalidad de este análisis puramente descriptivo, es poder observar las características clínicas y la tendencia de los pacientes con niveles de PCR registrados más altos entre 2011 y 2012. Hemos podido observar que hubo complicaciones tanto en los niños con valores de PCR más altos del registro como en los no tan altos. El nivel de PCR no parece ser directamente proporcional según el puntaje del score de gravedad, ya que niños con un puntaje alto tienen una PCR muy alta, pero otros niños con menor puntaje en el score tienen un valor de PCR similar; aunque los niños con puntaje alto sí que presentaban niveles de PCR altos.

Leishmaniasis visceral: una entidad que no hay que olvidar.

Collado Coso B, Amat Madramany A, Quiles Catala M, Dolz Gimenez L, Satorre Viejo I, González de la Rosa F, Ferrando Monleón S, Juan Martínez J, Bou Monterde R*, Gastaldo Simeón E.
Servicio Pediatría. Servicio Epidemiología. Hospital de la Ribera. Alzira*

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis visceral (Kala-azar) es una zoonosis producida en nuestro medio por *L. Infantum*, transmitida por la picadura de flebotomos. Recientes estudios de Salud Pública refieren un incremento de casos, originando brotes en zonas endémicas como la C. Madrid y la cuenca del Mediterráneo. Según datos de la red nacional de vigilancia epidemiológica desde 1996 a 2011 se registró una incidencia media anual de 0.45 casos /100.000 habitantes. Las condiciones probablemente relacionadas con el aumento de la incidencia son la aparición de nuevos reservorios como la liebre, y al aumento de factores de vulnerabilidad como el cambio climático y cambios demográficos (aparición de viviendas unifamiliares en zonas periurbanas) así como la poca eficacia de sistemas de prevención y erradicación de vectores. Es un diagnóstico a tener en cuenta ante fiebre prolongada y pancitopenia, sobre todo si asocian hepatoesplenomegalia e hipergammaglobulinemia.

CASO CLÍNICO

Niña de 20 meses remitida por su pediatra a urgencias del hospital por fiebre de 7 días de evolución que responde a antitérmicos, con reascensos cada 5 horas. No síntomas catarrales. No vómitos ni diarrea. No alteración en la orina. Acude a guardería. No animales en domicilio ni viajes a países tropicales. No pérdida ponderal.

Antecedentes perinatológicos sin interés. Desarrollo psicomotor normal. Introducción de alimentación complementaria sin alergias ni intolerancias. No alergias medicamentosas. Calendario vacunal al día. No otras enfermedades importantes. AF: Sin interés.

Exploración clínica al ingreso: Tª 36°C. TA 90/52 mmHg. FC 119 ppm. SatO2 99%. Peso 12.6 kg (P50-75). Talla 86.5 cm (p75-90). PC 48 cm (p50-75).

Buen aspecto general. Normohidratada y normocoloreada. No signos de dificultad respiratoria. No exantemas ni petequias. Pulsos simétricos normales. Buen relleno capilar. ORL: Faringe hiperémica sin exudados. Adenopatías latero-cervicales pequeñas rodaderas. ACP: Tonos rítmicos, sin soplos. Buena entrada de aire bilateral, sin ruidos patológicos.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso. No hepatoesplenomegalia. Peristaltismo conservado. Neurológico normal.

Se le realiza Radiografía de tórax que es normal, sedimento de orina, urinocultivo, hemocultivo y mantoux que son negativos. Se le extrae análisis de sangre que muestra leucopenia 4000, con linfocitosis relativa (73%), trombopenia de 89.000, sin anemia. Con bioquímica normal incluyendo PCR y procalcitonina sugestivas de viriasis. En la serología se detecta IgM anti VCA de VEB, con IgG negativa. CMV, Toxoplasma, Hepatitis A, B y C, leptospira, brucella, bartonella, rickettsia, parvovirus negativos. Ingresos en planta de pediatría para control evolutivo y tratamiento sintomático. A las 48 horas de ingreso presenta empeoramiento clínico, registrando Tº 40°C cada 4 horas y decaimiento, astenia, palidez cutánea marcada y hepatoesplenomegalia, por lo que se repite control analítico objetivando pancitopenia (Hb 8.7 g/dL htc: 26.3%, Leucocitos 3400, Plaquetas: 45.000) y elevación de LDH (2020 U/L) y PCR 70 mg/L. Ante el empeoramiento del estado general y la alteración analítica se decide iniciar tratamiento con ceftazidima y amikacina y traslado a UCIP. Precisa 2 transfusiones de plaquetas y una de concentrado de hemáties. A las 48 horas de su ingreso en UCIP nos informan en nuestro Hospital de PCR positiva para *Leishmania* en sangre periférica. Se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal a 3 mg/kg/d durante 5 días, repitiendo la dosis a los 10 y 20 días.

Se realiza también aspirado de médula ósea en el que se objetiva abundante celularidad, megacariocitos en cantidad normal y aumento de serie eritroide con dudosa presencia de parásitos, recibimos posteriormente resultado de PCR en médula ósea para *Leishmania* positiva. Evolución favorable con desaparición de la fiebre a los 4 días del inicio del tratamiento, normalización de las 3 series en el hemograma y desaparición de la hepatoesplenomegalia.

COMENTARIOS

La leishmaniasis visceral sigue siendo una enfermedad frecuente en nuestro medio. Es importante sospecharla ante fiebre prolongada, pancitopenia, hepatoesplenomegalia e hipergammaglobulinemia. La técnica más sensible para el diagnóstico es la PCR en aspirado de médula ósea. Actualmente el tratamiento de elección es la anfotericina B liposomal por la menor tasa de efectos secundarios y por su mejor coste-efectividad disminuyendo la estancia hospitalaria.

Hepatitis colestásica, tóxica secundaria a escarlatina: a propósito de un caso.

Jacobs Morales PD*, Badía Mayor JL*, Delgado Vicente A, Jovaní Casano C*.
 *Servicio de Pediatría. Hospital General de Castellón. Castellón de la Plana.

INTRODUCCIÓN

La escarlatina es un síndrome caracterizado por faringitis exudativa, fiebre y un exantema escarlatiniforme. Es causado por el estreptococo beta-hemolítico del grupo A productor de toxina. La toxina circulante causa el exantema patognomónico como consecuencia de la producción local de mediadores inflamatorios y alteración de las citoquinas en el ambiente cutáneo. Esto resulta en una respuesta inflamatoria con dilatación de los vasos sanguíneos, lo que lleva al color escarlata característico del exantema. Los lugares de replicación del estreptococo son las amígdalas y la faringe, aunque puede existir escarlatina causada por infección estreptocócica en la piel, tejidos blandos, o heridas operatorias. La escarlatina ocurre predominantemente en niños de entre 5 y 15 años de edad, es rara en niños menores de 2 años de edad por la presencia de anticuerpos antitoxina maternos y por no haber llegado aún a sensibilizarse. La enfermedad tiene un período de incubación de 1 a 4 días. Su inicio suele ser abrupto, usualmente precedido por inicio súbito de fiebre asociada a dolor de garganta, cefalea, náusea, vómitos, dolor abdominal, mialgias y malestar general. El exantema característico aparece 12-48 horas después del comienzo de la fiebre, primero en el cuello para extenderse con carácter centrífugo. La meta del tratamiento es prevenir la fiebre reumática, reducir la diseminación de la infección, prevenir las complicaciones. La terapia antibiótica es el tratamiento de elección. Unas de las complicaciones de la escarlatina son: linfadenitis cervical, otitis media/mastoiditis, etmoiditis, absceso periamigdalino, sinusitis, bronconeumonía, meningitis, absceso cerebral, trombosis del seno venoso, sepsis, glomerulonefritis aguda, vasculitis, uveítis y poco descrita, la hepatitis.

CASO CLÍNICO

Escolar masculino de 10 años de edad que ingresa para estudio por coluria, con historia de 4 días de fiebre elevada y exantema micropapular eritematoso en

papel de lija. Inicia con micciones oscuras 24 horas antes del ingreso. Al examen físico se presenta febril, resto de constantes normales; orofaringe hiperémica sin exudados, exantema escarlatiniforme generalizado que no respeta palmas ni plantas, leve ictericia escleral, resto normal. La analítica al ingreso mostró una serie blanca con 13500 leucocitos (82%N), transaminasas elevadas y bilirrubina total de 3.8 mg/dl, urobilinógeno y bilirrubina positivos en orina. El frotis de exudado faríngeo resultó negativo. Por la clínica compatible con escarlatina se inicia tratamiento antibiótico. Evolutivamente presenta descamación furfurácea en tronco y laminar en extremidades; cedió la fiebre al segundo día del ingreso. Se realiza ecocardiograma el cual no muestra afectación cardiaca. Toda la serología de virus resultó negativa. La afectación hepática leve y con carácter colestásico mejoró paulatinamente así como su estado general, que permiten alta de hospitalización y control en consulta externa.

COMENTARIOS

Existen en la literatura médica algunos casos clínicos de pacientes con escarlatina que asociaron hidrops vesicular y hepatitis, así como casos que asociaron solamente hepatitis. Esta manifestación no suele incluirse en los textos de enfermedades infecciosas pediátricas. La hepatitis es una complicación rara de la escarlatina. La patofisiología no está clara; la hipótesis que se ha planteado se refiere a un efecto hepatotóxico mediado por exotoxinas. En la mayoría de los casos publicados, la hepatitis ha tenido un curso benigno con vuelta a la normalidad de las pruebas funcionales hepáticas, en un tiempo relativamente breve. En nuestro paciente el frotis faríngeo fue negativo, esto puede haber sido debido al inicio de tratamiento antibiótico en domicilio previo al ingreso. La clínica inicial, los resultados negativos de otras causas infecciosas, así como la mejoría del estado general tras el inicio de la antibioterapia apoya el diagnóstico aquí considerado.

Infecciones urinarias de vías altas: sensibilidades antimicrobianas y evaluación del tratamiento empírico en nuestro departamento de salud.

Daza Aguilar S *, Schmitz K*, Aguilar Bacallado FJ*, Chanzá Aviñó M**, Lurbe Ferrer E*, Montesinos Sanchis E*.
*Servicio de Pediatría. **Servicio de Microbiología.
Consortio Hospital General Universitario. Valencia

INTRODUCCIÓN

La infección del tracto urinario (ITU) constituye una de las infecciones más frecuentes en la edad pediátrica, de ahí que requiere un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado. Puede presentarse como primera manifestación de una uropatía y, de no tratarse correctamente, llevar a daño renal. El tratamiento antibiótico debe iniciarse de forma empírica en espera de los resultados del urocultivo, por lo que es esencial conocer la resistencia antimicrobiana de los gérmenes etiológicos más prevalentes. El objetivo de nuestro estudio es: a) describir los agentes etiológicos responsables de las ITUs de vías altas y su sensibilidad antimicrobiana en los pacientes pediátricos de nuestro departamento y b) validar nuestra política antibiótica en el tratamiento empírico de las ITUs de vías altas en función de las sensibilidades antimicrobianas obtenidas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo de las ITUs de vías altas diagnosticadas en los niños menores de 14 años en un período de 2 años (Junio de 2010 a Junio 2012) en nuestro departamento de salud. Se recogieron variables demográficas (edad, sexo), clínicas (tratamiento antibiótico empírico y dirigido, respuesta al tratamiento y modificación del antibiótico empírico, estudio ecográfico) y microbiológicas (aislamiento microbiano, sensibilidades de antibiograma, urocultivo per-tratamiento)

RESULTADOS

Se registraron 143 ITUs de vías altas, con predominio de mujeres (62.9%). La edad media fue de 2.7 años (0.0-13.3 años). Un 7.7% presentaban patología urológica de base (3.5% reflujo vésico-ureteral (RVU), 2.1% Ectasia pélica, 1.4% Hidronefrosis) y un 8.4% recibía antibiótico profiláctico. En 137 casos se requirió ingreso hospitalario, estancia media de 3.89 días (0.00-12 días), el resto se controlaron ambulatoriamente. Los gérmenes aislados fueron: E. coli (92.3%), K. pneumoniae (2.8%), Enterococcus spp (1.4%), P. aeruginosa

(1.4%) y P. mirabilis (0.7%) y otros (1.4%). Entre los pacientes menores de 3 meses E. coli siguió siendo el agente etiológico predominante (86.8%) seguido de Enterococcus spp. (5.3%) y K. pneumoniae (5.3%). Amoxicilina-clavulánico fue el tratamiento empírico más instaurado en todas las edades (84.6%), si bien este porcentaje descendió al 73.7% en menores de 3 meses de edad. Otros antibióticos empíricos empleados fueron cefotaxima (7%), ampicilina-cefotaxima (4.2%), ampicilina-gentamicina (2.1%), cefixima (1.4%) y cefuroxima (0.7%). Fueron sensibles al tratamiento empírico 116 aislamientos (81.1%), 12 resistentes (8.4%) y 15 presentaron sensibilidad intermedia (10.5%). Los gérmenes etiológicos implicados más frecuentes (E. coli, K. pneumoniae y P. mirabilis) mostraron una resistencia global a amoxicilina-clavulánico del 6.6%, a cefotaxima del 10.6% y del 5.4% a gentamicina. Hubo 11 casos de aislamientos de gérmenes productores de betalactamasas de espectro extendido (BLEE) (7.7%), entre estos pacientes un 33.3% presentó patología de base. Se cambió el antibiótico con motivo de resistencia en 11 pacientes (7.7%) y en 5 (3.5%) por ausencia de respuesta clínica. Se realizó ecografía renal a 122 pacientes (85.3%), de las cuales 20 (16.4%) resultaron patológicas, siendo el hallazgo más frecuente la ectasia piélica en 14 pacientes (70%).

CONCLUSIONES

En nuestro departamento de salud el microorganismo más prevalente en las ITUs pediátricas es E. Coli, en todos los subgrupos analizados (edad y enfermedad de base). Los gérmenes etiológicos más implicados siguen mostrando una elevada sensibilidad a amoxicilina-clavulánico (93.4%), antibiótico empírico de elección más empleado. Sólo 16 pacientes del total (12.2%) precisaron cambios en el tratamiento empírico, bien por resistencia o por mala evolución clínica, lo que valida la adecuación de nuestra política antibiótica en el tratamiento de las ITUs de vías altas en la edad pediátrica.

Enfermedad de Chagas perinatal: situación y manejo en un hospital comarcal.

Ruiz Miralles R*, Gavilán Martín C *, Ortiz de la Tabla Ducasse V **,
Pastor Ferrándiz L*, Juste Ruiz M*.

*Servicio de pediatría. **Servicio de microbiología.

Hospital universitario de San Juan de Alicante. Alicante*.

INTRODUCCIÓN

Debido a los flujos migratorios las fronteras de la enfermedad de Chagas están cambiando. La detección de anticuerpos anti-T. cruzi en gestantes constituye una estrategia prioritaria para la detección de las embarazadas infectadas.

Estudios recientes muestran una variabilidad importante tanto en la seroprevalencia en gestantes procedentes de zonas endémicas (desde un 1 a un 50%) así como en la tasa de transmisión vertical (entre un 2-10%). Por este motivo, el objetivo de este trabajo consiste en determinar la prevalencia de gestantes latinoamericanas con serología positiva para enfermedad de Chagas y estimar la tasa de transmisión vertical en nuestro hospital en los últimos 3 años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de las serologías realizadas a toda gestante de origen latinoamericano que acude a la consulta de maternidad en su centro de atención primaria entre enero de 2010 y enero de 2013. También se realiza la revisión de las historias clínicas de las gestantes infectadas así como de sus hijos.

RESULTADOS

Se solicitaron un total de 319 serologías de Chagas en nuestro área de salud en estos 3 años. De ellas, el

resultado fue positivo en 6 mujeres. Si descartamos un falso positivo, esto representa una seroprevalencia del 1,88 %.

De los 5 recién nacidos de madres infectadas, uno se perdió el seguimiento y a los otros 4 se les realizó PCR, confirmándose la transmisión vertical de la enfermedad en uno de ellos. Recibió tratamiento con Benznidazol oral sin incidencias con negativización posterior de la PCR y de la serología.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Nuestra seroprevalencia materna en gestantes latinoamericanas (1.88%) es similar al reportado en otros estudios. La tasa de transmisión (25%) no es representativa debido al número tan pequeño de gestantes infectadas en nuestra muestra.

La distribución de la enfermedad de Chagas ha cambiado, por lo que debemos ser conscientes de que actualmente es un problema real en nuestro medio.

Resulta prioritario incluir la determinación de anticuerpos anti-T. Cruzii en el cribado serológico de toda gestante latinoamericana, y establecer protocolos para poder realizar un adecuado seguimiento del recién nacido y así detectar los niños infectados e iniciar un tratamiento precoz que evite la progresión de la enfermedad.

Realización de radiografía de tórax en el diagnóstico de neumonía comunitaria en urgencias pediátricas.

Muñoz Tormo-Figueres A, Quinzá Franqueza L, Martí Masanet M, Ballester Asensio E, Bretón Martínez JR, Codoñer Franch P.
Servicio de Pediatría, Hospital Dr. Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones respiratorias son el principal motivo de consulta por patología infecciosa en urgencias pediátricas, donde se realiza un número elevado de radiografías de tórax para el diagnóstico de las neumonías comunitarias. Se ha comprobado que cuando la aproximación clínica es correcta la realización de radiografía torácica en la sospecha de neumonía no complicada no influye en la respuesta terapéutica. Para ello precisamos de una serie de criterios clínicos que en caso de estar ausentes nos harían disminuir nuestra sospecha de neumonía complicada y por tanto administrar tratamiento sin necesidad de realización de radiografía de tórax.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de pacientes mayores de un año con sospecha clínica de neumonía y confirmación radiológica desde Julio-2012 hasta Enero-2013. Se consideraron criterios sugestivos de neumonía grave o complicada: fiebre > 38.5°C, distrés respiratorio, taquipnea (>40 rpm de 1 a 5 años y >20 rpm en mayores de 5 años), cianosis o hipoxia, auscultación sugestiva de derrame pleural o consolidación extensa, dolor torácico o abdominal, rechazo de la ingesta > 50%, antibioterapia previa durante 48–72 horas sin mejoría y aspecto tóxico. Se calcularon mediante tablas 2 x 2 la sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo (VPP) y valor predictivo negativo (VPN) de estos criterios para la identificación de gravedad o complicaciones en la radiografía e indicación de ingreso. También se realizaron los cálculos excluyendo la fiebre como criterio.

RESULTADOS

Se recogieron 91 casos, 55 varones (60%). La mediana de edad fue de 2,5 años. La media de fiebre era de 39,2°C. La mediana de horas de evolución era 48. Se realizó radiografía de tórax en todos los casos. Cumplían los criterios definidos para la realización de radiografía 82 casos (89%). De éstos, 8 (10%) sí presentaron complicaciones radiográficas (5 derrames pleurales y 3 infiltrados extensos) e ingresaron

21 (26%). Ninguno de los 9 casos sin criterios para realización de radiografía presentó complicaciones en la radiografía ni ingresó. La sensibilidad de estos criterios para la identificación de complicaciones en la radiografía de tórax fue de 100% (IC 63-99%), especificidad 11% (IC 6-20%), VPP 11% (IC 6-21%) y VPN 100% (IC 63-99%). La sensibilidad de estos criterios para indicación de ingreso fue 100% (IC 81-100%), especificidad 13% (IC 6-24%), VPP 26% (IC 17-37%) y VPN 100% (IC 63-99%).

Sin considerar fiebre > 38,5° como criterio predictivo de neumonía grave o complicada, 56 casos cumplían criterios para realización de radiografía. De éstos, 7 (13%) presentaron complicaciones radiográficas e ingresaron 17 (30%). De los 35 casos sin criterios, 1 (3%) presentó consolidación extensa y 4 (11%) ingresaron. Sin tener en cuenta la fiebre la sensibilidad de estos criterios para identificar neumonía grave o complicada fue de 86% (IC 42-99%), especificidad 40% (IC 30-52%), VPP 11% (IC 4-23%) y VPN 97% (IC 83-99%). La sensibilidad de estos criterios para establecer indicación de ingreso fue de 81% (IC 57-94%), especificidad 44% (IC 33-57%), VPP 30% (IC 19-44%) y VPN 89% (IC 72-96%).

CONCLUSIONES

Teniendo en cuenta la fiebre, ninguno de los casos que no cumplían criterios para la realización de radiografía presentó signos radiológicos de gravedad o complicación ni ingresó. No solicitar radiografía en estos casos ahorraría el 11% de radiografías. Al excluir la fiebre de estos criterios la sensibilidad para identificar neumonía complicada o grave disminuyó a 86% manteniendo un elevado VPN (97%) para neumonía complicada. No solicitar radiografía en este supuesto ahorraría el 39% de las radiografías realizadas. Por tanto, a través de una serie de criterios clínicos definidos podemos sospechar la presencia de una neumonía complicada, reservando la realización de radiografía de tórax para estos casos y evitando así su realización sistemática ante todo cuadro clínico compatible con neumonía no complicada.

Fiebre prolongada y adenopatías ¿cuál es su diagnóstico?

Pérez Sukia L*, Aguado Lozano V*, Rincón López E*,
Rodríguez Vega H*, Pérez Tamarit MD*, Otero Reigada MC*.

*Servicio de Infectología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La persistencia de un cuadro de fiebre y adenopatías generalizadas nos debe, obligatoriamente, conducir a la realización de un diagnóstico diferencial que incluya infecciones y neoplasias principalmente, sin olvidar las enfermedades autoinmunes, endocrinológicas, por depósito, linfoproliferaciones no tumorales y por fármacos, entre otras.

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años con fiebre asociada a adenopatías laterocervicales bilaterales de un mes de evolución, que asocia dolor torácico en los últimos tres días. En su hospital de origen se realiza radiografía de tórax donde se aprecian adenopatías hiliares, paratraqueales derechas y masa mediastínica anterosuperior bilateral. Con sospecha de síndrome linfoproliferativo se deriva a hospital de referencia.

En la exploración física destaca palidez cutáneo-mucosa, adenopatías laterocervicales (2-3cm) y axilares de predominio izquierdo e inguinales bilaterales (\pm 1cm). Hepatomegalia (3 cm) y polo de bazo.

En las exploraciones complementarias se aprecia anemia ferropénica, leucocitosis con fórmula anodina, PCR 135 mg/L y VSG 95 mm/h. Mantoux negativo. Serologías y hemocultivo negativos. Médula ósea y PL normales. En la biopsia de adenopatías laterocervicales se descarta malignidad, objetivándose inflamación crónica granulomatosa necrotizante tipo caseificante.

Descartado el proceso linfoproliferativo y valorado

por servicio de Pediatría Infecciosa, se repite Mantoux con induración de 20x20 mm. En TAC tóracoabdominal presenta múltiples conglomerados adenopáticos abscesificados y lesión pulmonar hipodensa redondeada, con calcificación periférica en "cáscara de huevo" (26 mm), lo que sugiere enfermedad tuberculosa pulmonar con afectación ganglionar diseminada. Insistiendo en la historia familiar, la niña presenta fiebre intermitente y astenia desde hace un año; convive con familiares en Marruecos (donde la incidencia de TBC es siete veces mayor que en España), dos meses todos los veranos, su abuela es tosedora habitual. Diagnosticada de TBC, se inicia tratamiento con cuatro fármacos antituberculosos (pirazinamida, isoniazida, rifampicina, etambutol). Microbiología informa del aislamiento de *Mycobacterium tuberculosis* en jugo gástrico siendo el Ziehl inicial negativo y Quantiferon positivo.

CONCLUSIONES

La anamnesis es fundamental para el diagnóstico. La negatividad del Mantoux no excluye el diagnóstico de TBC y ante la duda debe confirmarse con una segunda realización y/o la técnica de Interferón-gamma. La TAC pulmonar, indicada en casos seleccionados, es más sensible para el diagnóstico de tuberculosis pulmonar que la radiografía torácica. La incidencia de TBC es superior a la de procesos linfoproliferativos. Lo más plausible es casi siempre lo más frecuente.

Derrame pleural tuberculoso: a propósito de un caso.

Pastor Ferrándiz L, Atienza Almarcha T, Castaño Iglesias C, Juste Ruiz M.
Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de San Juan de Alicante. Alicante.

INTRODUCCIÓN

La tuberculosis continúa siendo un problema de magnitud mundial, apreciándose un aumento de la incidencia en los últimos años. A pesar de ser una enfermedad cuyo tratamiento correcto es efectivo conllevando a una curación sin secuelas, la tuberculosis pulmonar infantil y sus complicaciones, continúan siendo un problema no infrecuente en nuestra sociedad. El diagnóstico tardío y la escasa confirmación bacteriológica en niños, suponen uno de los mayores retos a los que tenemos que hacer frente. Nuestro objetivo es, mediante la exposición de un caso de tuberculosis pulmonar complicado con derrame pleural, incidir en la necesidad de realización de Mantoux y tener un alto índice de sospecha, para poder llevar a cabo un diagnóstico precoz y abordaje adecuado.

CASO CLÍNICO

Paciente de 7 años, nacido en España, de origen marroquí. Asocia cuadro de tos, febrícula y astenia en el último mes, sin otros síntomas. Último viaje a Marruecos 6 meses antes. En las últimas 24 horas presenta fiebre máximo 40°C, con vómitos y dolor en hemiabdomen izquierdo, en tratamiento con amoxicilina-clavulánico. Se solicita radiografía de tórax en la que se observa importante derrame pleural izquierdo asociado a infiltrado alveolar perihiliar bilateral, con aumento de tamaño de hilio izquierdo, ventana aortopulmonar y área paratraqueal derecha, sugestiva de adenopatías. Se realiza Mantoux, objetivándose inducción de 30 mm, por lo que se recogen muestras de jugo gástrico, esputo y se realiza toracocentesis diagnóstico-terapéutica. La bioquímica del líquido pleural es compatible con derrame pleural tuberculoso con un ADA de 93 U/L, no observándose BAAR (bacilos ácido-alcohol resistentes) en ninguna de las mues-

tras seleccionadas. Ante un Mantoux positivo y una radiografía de tórax patológica, se inicia tratamiento con 4 fármacos antituberculosos (rifampicina, pirazinamida, isoniazida y etambutol). Posteriormente se informa de crecimiento de M. Tuberculosis en medio líquido, en la muestra de jugo gástrico, sensible a todos los fármacos, por lo que se retira el etambutol y se continúa con la pauta de tratamiento de 6 meses. Se realiza una radiografía de tórax de control en la que se aprecia mejoría significativa, y se inicia estudio de contactos y profilaxis, no pudiendo identificar el caso índice en el momento actual. Dado el resultado positivo del cultivo, se inicia nueva recogida de muestras de jugo gástrico, confirmando la negativización posterior y la buena respuesta al tratamiento, sin presentar efectos secundarios significativos.

CONCLUSIONES

La tuberculosis pulmonar infantil presenta un reto diagnóstico que conlleva un alto índice de sospecha. La escasa confirmación bacteriológica infantil, no debe conllevar un retraso en el inicio de tratamiento antituberculoso con 4 fármacos, tal y como avalan las últimas guías de infectología pediátrica. Una prueba de la tuberculina positiva y una radiografía de tórax patológica, además de una anamnesis adecuada y completa, no nos debe plantear dudas diagnósticas ni terapéuticas. Del mismo modo, es imprescindible trabajo en equipo con medicina preventiva para el estudio de contactos y profilaxis y/o tratamiento si fuese necesario. Sólo con una integración multidisciplinar y con un alto índice de sospecha, se puede llevar a cabo la erradicación de una enfermedad, que a pesar de tener un tratamiento eficaz, continúa aumentando por la falta de adherencia terapéutica y el infradiagnóstico.

Síndrome poliglandular autoinmune tipo 2. Un cambio en el color de la piel, ¿nada que sospechar?

Valverde Viu P, Montahud Posada C.
Servicio de Pediatría. Hospital del Vinalopó. Elche.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II es la poliendocrinopatía más común, que se caracteriza por la asociación de insuficiencia suprarrenal (100% de los casos) con enfermedad tiroidea (70%) y/o diabetes mellitus tipo (50%). Es poco frecuente en la infancia, predomina en el sexo femenino a partir de la segunda década de la vida.

Suele presentarse a su inicio como una enfermedad de Addison que posteriormente asocia otras manifestaciones autoinmunes (celiaquía, vitíligo, xxxxx). La enfermedad de Addison afecta a 1 a 4 de cada 100.000 habitantes.

Presentamos un caso de una adolescente que debutó con diabetes mellitus tipo 1.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14,5 años que acude por síntomas cardinales de diabetes en el último mes.

Antecedentes personales y familiares: Embarazo gemelar, prematura de 35 SG. Peso al nacer 1980gr. Ingresó a los 10 meses de vida por meningitis meningocócica. Padre y abuelo paterno, diabetes mellitus tipo 2. Hermana gemela y hermana de 5 años sanas. Resto sin interés para la historia

En la exploración física llama la atención una paciente asténica, ojerosa, morena, sin distrés respiratorio, con peso 43 kg, T 36°C, TA 100/60, FC 110 lpm. En analítica de urgencias destaca glucemia 234 mg/dl, Na 128 mEq/l, K 3.9 mEq/l, creatinina 1.2 mg/dl, sin cetoacidosis. Se inicia tratamiento con insulina sc y fluidoterapia de mantenimiento por la presencia de hiponatremia. La glucemia se normaliza adecuadamente, manteniendo hiponatremia (valor mínimo de 122 mEq/l, a pesar de aportes de Na de hasta 6.9 mEq/kg/día más aporte de la dieta), y apareciendo hiperkalemia (máximo 6.8 mEq/l), que precisó tratamiento con quelantes de potasio.

Ante la persistencia de la hiponatremia y la hiperpig-

mentación cutánea se rehistoria a la madre que refiere cambio en la coloración de la piel en los últimos 4 años, coincidiendo con astenia y pobre rendimiento escolar. Se sospecha insuficiencia suprarrenal, que se confirma con cortisol a primera hora de la mañana muy bajo (0.92 mcg/dl), ACTH muy elevada (>1250), renina >360 y aldosterona indetectable. Se inicia tratamiento con hidrocortisona 10-0-5 mg y fludrocortisona 0.1 mg/día, normalizándose iones y mejorando el estado general de la niña.

En RNM abdomen se describe atrofia suprarrenal bilateral

Se completa estudio con Anticuerpos: Ac antiinsulina 3.7. Ac antiGAD 16. Ac anti IA2 2.02. Ac antiadrenales negativos. Ac anti 21 hidroxilasa 415. Ac anti TPO 43.9. Ac anti TG 26.3. Ac antitransglutaminasa IgA 0.59

Los diagnósticos finales fueron Diabetes Mellitus tipo 1 en una paciente con enfermedad de Addison no diagnosticada en los últimos 4 años, constituyendo el Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo 2.

COMENTARIO

En el caso de nuestra paciente, en los últimos años, se había consultado en varias ocasiones por la hiperpigmentación cutánea progresiva, a la que se le había restado importancia a pesar de asociar hiponatremia (125 mEq/l) en alguna analítica previa. La aparición de la enfermedad de Addison en la infancia es excepcional, no obstante, ante síntomas como los descritos debemos pensar en ella, por la potencial gravedad de una crisis suprarrenal. La insuficiencia suprarrenal congénita es la más frecuente en los niños, cuya causa principal es el déficit de 21-hidroxilasa, pero la enfermedad de Addison adquirida, como en el caso de nuestra paciente, se suele asociar y ser la primera presentación del Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo 2.

Enfermedad de graves neonatal.

Botella López V, Calzado Agrasot MA, Perona Hernández J, Bayo Pérez A.
Servicio de Pediatría Hospital del Vinalopó. Elche.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Graves afecta al 0,2% de las mujeres y aproximadamente un 2% de los hijos de estas desarrollarán un hipertiroidismo que aunque suele ser autolimitado e incluso asintomático, puede llegar a ser grave a pesar de un tratamiento adecuado.

La mayoría de los RN afectos, son hijos de madres con enfermedad activa, aunque pueden aparecer en madres tiroidectomizadas o sometidas a ablación con yodo en las que los TSI persistan elevados.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

RNT (37 sem)/ AEG (3050 gr) que ingresa a las 48 h de vida tras detección de elevación de hormonas tiroideas (T4libre: 3,69, T3libre: 6,78) con TSH suprimida.

AF: Madre de 33 años G-A-V: 2-0-2. Enfermedad de Graves. Hipotiroidismo secundario a ablación con yodo 2 años antes en tratamiento sustitutivo. No consta determinación de TSI durante la gestación.

Actitud expectante inicial con monitorización clínico-analítica. A los 7 ddv presenta hipertensión arterial y taquicardia sinusal. Ante la clínica de tirotoxicosis se inicia tratamiento con propranolol y lugol. Se produce un rápido descenso de hormonas tiroideas, por lo que se disminuye paulatinamente hasta su retirada a los 11 ddv. Ante la estabilidad clínica es dado de alta con control ambulatorio presentando recaída a los 18 ddv que requiere reingreso tratamiento.

Evolución posterior favorable permitiendo alta hospitalaria a los 29 ddv y disminución progresiva de tratamiento hasta su retirada completa a los 2 meses de vida. Durante su seguimiento posterior durante un año, adecuada curva ponderal y desarrollo psicomotor con hormonas tiroideas en rango normal.

Caso 2

RNT (38 +5)/ AEG (3180 gr) que ingresa a las 48 h

de vida por hipertiroidismo bioquímico (TSH<0,004, T4l: 4,2, T3l: 8,06)

AF: Madre de 38 años con enfermedad de Graves diagnosticada 8 meses antes de inicio de gestación. TSI elevados previos al embarazo. Último control analítico 3º trimestre (TSH<0,004, T4l: 0,94, T3l: 4,76, TSI: 29,37)

Actitud expectante inicial con monitorización clínico-analítica. Al 5º ddv presenta irritabilidad y escasa ganancia ponderal por lo que se inicia tratamiento con lugol con normalización analítica y sin aparición de otra sintomatología. Se da de alta a los 24 ddv siguiendo controles ambulatorios permitiendo retirada de medicación a los 40 ddv con normalización de T4 libre a los 2 meses de vida y de TSH a los 3 meses con negativización de TSI a los 2 meses y medio.

Seguimiento durante 9 meses con adecuada ganancia ponderal y adecuado desarrollo psicomotor con hormonas tiroideas en rango normal.

COMENTARIOS

El riesgo de tirotoxicosis neonatal existe no sólo en mujeres con enfermedad de Graves activa sino en madres tratadas con yodo radioactivo o tiroidectomía en los casos en que los TSI permanezcan positivos, por lo que hay que valorar siempre las causas de tiroidectomía en madres gestantes. Es importante la monitorización de TSI en madres gestantes ya que pueden predecir el desarrollo de la clínica en el RN. El hipertiroidismo neonatal es autolimitado resolviéndose tras el aclaramiento de los TSI maternos en el RN (único autoac tiroideo que atraviesa placenta). Es recomendable iniciar tratamiento lo antes posible ante detección de clínica y analítica compatible con tirotoxicosis. Se utilizará un beta bloqueante para control de los síntomas, lugol y/o carbimazol como fármacos antitiroideos y ocasionalmente tratamiento con L-tiroxina si precisa. En casos severos se pueden utilizar glucocorticoides.

Febrícula prolongada en lactante como debut de diabetes insípida.

Calzado Agrasot M, Mas Anton S, Botella López V, Esteban Cantó V, Montahud Posada C, Perona Hernandez J, Valverde Viu P.
Servicio de Pediatría. Hospital del Vinalopó. Elche

INTRODUCCIÓN

La diabetes insípida es una enfermedad infrecuente producida por una falta de secreción de hormona antidiurética (ADH) o por resistencia a la misma. Cursa con poliuria y polidipsia secundaria.

CASO CLÍNICO

Lactante de mes y medio que consulta por fiebre de 2 días de evolución (T^a máx: $38,9^{\circ}\text{C}$). Refieren los padres T^a habituales entre $37,2^{\circ}\text{C}$ – $37,6^{\circ}\text{C}$ en domicilio. No otra sintomatología. Toma con mucha avidez, aproximadamente 180 cc/kg/día. Refieren que orina 5 -6 pañales al día en cantidad muy abundante. No ha presentado vómitos ni diarrea. No sudoración excesiva. Preparación correcta de biberones. Únicamente toma leche, no le dan agua ni infusiones. Ocasionalmente aerored y homeopatía para los gases.

Adecuada ganancia ponderal, curva de peso en p50 desde el nacimiento.

La madre refiere que durante su infancia fue valorada porque orinaba y bebía mucho y le indicaron que tenía un problema en los riñones, no sabe el nombre, pero que no concentraba la orina y que tenía que beber mucho. Refiere que bebe más de 6 litros de agua al día. No lleva ni ha llevado nunca ningún tratamiento.

Exploración física dentro de la normalidad. Analítica con hemograma normal, reactantes de fase aguda negativos. Destaca Na: 151 meq/l. Osmolaridad sanguínea: 313 mOsm/kg Osmolaridad urinaria: 126 mOsm/kg

Ante la sospecha de diabetes insípida se realiza test de desmopresina:

Osmolaridad previa desmopresina 10 mcg :92 mOsm/kg

- Osm a las 3h: 201 mOsm/kg

- Osm a las 4h y 30min: 179 mOsm/Kg

- Osm a las 4h y 45min: 158 mOsm/Kg

Se realiza Eco cerebral y RMN cerebral normal

ADH: 29,2 (normal <7)

Ante el diagnóstico de diabetes insípida nefrogénica se inicia tratamiento con hidroclorotiazida y amiloride asegurando aportes de agua libre con desaparición de la febrícula y normalización de parámetros bioquímicos y de osmolaridad sanguínea y urinaria.

En la actualidad tiene 14 meses con desarrollo ponderal y psicomotor adecuado a la edad recibiendo tratamiento únicamente con hidroclorotiazida con analítica dentro de la normalidad.

COMENTARIOS

Ante febrícula prolongada en lactante sin otra sintomatología y sin elevación de reactantes de fase aguda, valorar la posibilidad de fiebre de sed.

Descartada la deshidratación por otras causas hay que pensar en la posibilidad de diabetes insípida, sobre todo si existen antecedentes familiares como en nuestro caso.

Es importante la diferenciación de DI entre central y nefrogénica ya que varía el tratamiento y el pronóstico.

Desmedro asociado a defecto de línea media: a propósito de un caso.

Guerrero Martínez A***, Herrero García A***, Segovia Ortí R***,
De Mingo Alemany C*, Pérez Aytés A**, Ferrer Lorente B***.

*Sección de Endocrinología Pediátrica. **Sección de Dismorfología y Genética Reproductiva.

***Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

Presentamos un caso de fallo de medro con la intención de resaltar la importancia de la anamnesis y la exploración física para el diagnóstico diferencial de esta patología tan frecuente en la infancia y con tantas posibilidades etiológicas.

CASO CLÍNICO

Lactante de 3 meses remitida por su pediatra por falta de ganancia ponderal. Alimentación con lactancia materna desde el nacimiento y desde hace una semana complementada con fórmula artificial. No presenta vómitos ni irritabilidad. Deposiciones blandas verdosas, 3-4 diarias. En tratamiento con hierro y polivitamínico. Como antecedentes fisiológicos: embarazo controlado, 40 semanas de gestación con peso 2980g (p25-50); talla 48 cm (p25-50) al nacimiento. No antecedentes personales o familiares de interés.

A la exploración física: Peso: 4025g (p<3). Talla: 55cm (p<3). PC: 41cm (p50). Buen estado general. No exantemas ni Petequias. Palidez cutánea con tinte caroténico facial. Resto de exploración normal salvo lesión a nivel de nariz y labio superior sugerente de labio leporino cicatrizado intraútero.

En la analítica sanguínea destaca elevación de las transaminasas y anemia macrocítica, con metabolismo del hierro, Vit B12 y ácido fólico normal. Prealbumina 8 mg/dL.

Analítica de orina normal. Serología TORCH negativa.

Ante la presencia de un fallo anatómico en la línea media (labio leporino frustro) y el estancamiento ponderal que afecta tanto a la talla como al peso, se sospecha una patología endocrinológica o genética.

Cariotipo: 46,XX.

Analítica hormonal: TSH 4,330 mU/L; T4 LIBRE 0,93 ng/dL; Cortisol 6,87µg/dL; IFG-1 10 ng/mL; IFG-BP3 0,69 µg/mL, ACTH 34,5 pg/mL

- RMN cerebral destaca una falta de identificación adecuada de la silla turca y de la hipófisis que son de muy pequeño tamaño; tallo hipofisario presente pero muy fino, compatible con una hipoplasia hipofisaria.
- Radiografía edad ósea: 0-1 mes.

Al alta, la paciente será seguida por el servicio de Maxilofacial infantil para futura corrección quirúrgica de su anomalía facial y por parte del servicio de Endocrinología infantil debido a la Hipoplasia Hipofisaria.

COMENTARIOS

La asociación de estancamiento en la curva ponderal tanto del peso como de la talla nos orientó a pensar en una alteración endocrina. Esta sospecha fue reforzada ante el hallazgo en la exploración de un labio leporino cerrado intraútero (labio leporino frustro), ya que las alteraciones en la línea media craneofaciales se asocian con malformaciones cerebrales.

Por tanto, en presencia de anomalías craneofaciales de la línea media, se debe sospechar la hipoplasia hipofisaria ya que el desarrollo hipofisario requiere del desplazamiento de las células desde la bolsa nasofaríngea de Rathke hasta la posición medial. Además están descritas también holoprosencefalia e hipoplasia del nervio óptico con ausencia del septum pellucidum.

El amplio abanico etiológico en los niños con desmedro, hace necesaria una anamnesis detallada y exploración minuciosa que orientará la selección de pruebas complementarias necesarias para llegar al diagnóstico correcto evitando exploraciones innecesarias.

Perspectiva Bioética de la Limitación de Intención Terapéutica en Pediatría.

Tasso Cereceda M*, Ausina Gómez A **, Serna Arias L***, Peiró Peiró AM****.
 *Oncología Pediátrica, **Pediatria Atención Primaria, *** Enfermera de Oncología Pediátrica.
 **** Farmacología Clínica, Dpto. Farmacología Clínica, Pediatría y Química Orgánica UMH.
 Hospital General Universitario de Alicante.
 Miembros del Comité de Bioética Asistencial Dpto de Salud Alicante-Hospital General (CBA-HGUA).

INTRODUCCIÓN

La limitación de intención terapéutica (LIT), término alternativo y más adecuado que el conocido como limitación de esfuerzo terapéutico (LET), es la decisión prudente de no iniciar o retirar medidas de soporte que se estiman desproporcionadas, y supone un problema ético frecuente en pediatría. El enfoque deliberativo bioético facilita la toma de decisiones prudentes, razonables y consensuadas, en el momento oportuno, ponderando los beneficios esperados, los valores implicados y las consecuencias previsibles, desde el respeto a los valores intrínsecos y la dignidad del niño enfermo y su familia.

CASOS CLÍNICOS

- 1) Gran prematuro varón: sufrimiento perinatal grave, hemorragia cerebral grado IV. Se cuestiona indicación de cirugía correctora de ductus persistente.
- 2) Varón 8 meses: involución neurológica desde los 4 meses por enfermedad mitocondrial, epilepsia refractaria, sordera y pérdida de visión.
- 3) Hembra 5 meses: síndrome dismórfico, encefalopatía hipóxico-isquémica, tetraparesia espástica, ceguera, sordera y alimentación por sonda nasogástrica. En situación social de desamparo.
- 4) Hembra 12 meses, deterioro neurológico severo súbito por tumor cerebral inoperable, sin opciones terapéuticas razonables. Los casos 2, 3 y 4 plantean la pertinencia de reanimación cardiopulmonar avanzada en caso de parada.

COMENTARIOS

Las decisiones de LIT por criterio de calidad de vida (CV), resultan difíciles de tomar pues la CV es subjetiva y responde a valores condicionados por la cultura, costumbres y creencias individuales. Esta variabilidad axiológica es subsidiaria de respeto al amparo del derecho universal a la libertad de conciencia.

El proceso deliberativo se desarrolla en tres ámbitos: los hechos clínicos, el análisis de los valores implicados, y los deberes o acciones dirigidas a ejecutar la decisión tomada. Implica una adecuada comunicación con los padres o tutores previa y durante todo el proceso y, en caso de LIT, la garantía de los mejores cuidados al final de la vida, pues la LIT supone una multiplicación de esfuerzos orientados a optimizar la CV, asegurando a los padres o tutores que el consenso puede ser reversible. Respetará siempre los principios bioéticos básicos: Beneficencia (ajustarse a la *lex artis*, ofreciendo cuidados paliativos), No-maleficencia (evitar tratamientos fútiles o lesivos), Justicia (uso eficiente de recursos disponibles) y Autonomía o respeto a los deseos de padres, tutores y menor maduro capacitado.

En el escenario de las decisiones clínicas complejas, común en el ámbito pediátrico, el equipo profesional, puede ejercitar la deliberación como una herramienta más de ayuda para tomar decisiones adecuadas y prudentes. El Comité de Bioética Asistencial, es asimismo un recurso de consulta en estas situaciones.

Bibliografía:

- Cruceiro A ¿Es ético limitar el esfuerzo terapéutico? An Esp Pediatr 2002;57:505-7
- Gracia D. Bioética y Pediatría. En: Bioética y Pediatría. Parte I. Fundamentos, marcos de referencia, aplicaciones Proyectos de vida plena. Eds. Reyes M, Sánchez M. Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla-La Mancha, 2010, pp 29-39. Accesible en : <http://www.aeped.es>
- Launes C, Cambra FJ, Jordán I, Palomeque A. Withholding or withdrawing life-sustaining treatments: An 8-yr retrospective review in a Spanish pediatric intensive care unit. Pediatr Crit Care Med. 2011;12:e383-5.
- Peiró Peiró AM, Ausina Gómez A, Tasso Cereceda M. Limitación Bioética del esfuerzo terapéutico en pediatría. Rev Clin Esp. 2012 Jun;212(6):305-7.
- Vargas P. Limitación de esfuerzo terapéutico, proporcionalidad terapéutica en recién nacidos, nuestra realidad. Guías de diagnóstico y tratamiento en Neonatología, 2006

¿Pinchamos mucho a los niños?

Pérez García B*, Jiménez Candel MI*, Carpena Lucas PJ*,
Rey Simón R*, Miralles Dolz F**, García Peris M*.

*Servicio Pediatría. ** Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva.

INTRODUCCIÓN

La impresión actual acerca de la extracción de analíticas en los niños es que tendemos a ser más agresivos que hace unos años, quizá por la amplia disponibilidad de pruebas de laboratorio.

Ante dicha hipótesis y por la ausencia de datos de la bibliografía el objetivo de este estudio es revisar y analizar datos epidemiológicos respecto al número de analíticas que solicitamos a los niños en nuestro Departamento.

MÉTODOS

Revisión retrospectiva de las peticiones de analíticas a niños de 0-14 años recibidas en el servicio de Análisis Clínicos de un Departamento de Salud en 2010. A partir de la población infantil de nuestro departamento (31.374), se calcula la probabilidad de analítica global, número extracciones por niño, y distribución por edad, procedencia y estación.

RESULTADOS

Se realizaron 6.708 extracciones sanguíneas a 4.639 niños (14.8% de la población infantil). A la mayoría (74.3 %) se le realizó una única extracción, al 16 %, dos y al 5.3 %, tres; sólo un 0.4% (19 niños) recibieron ocho o más pinchazos, siendo éstos en su mayoría pacientes crónicos o con patología grave.

El 11% de análisis se realizó a los menores de un año.

Conforme aumenta la edad, disminuye el número de analíticas hasta los 14 años donde nos encontramos un pequeño repunte.

Atención Primaria solicitó el 31.2% de los análisis, Consultas Externas el 25.5%, Hospitalización el 21.9%, y Urgencias el 20.3% del total.

No encontramos diferencias significativas en cuanto a la distribución por meses.

CONCLUSIONES

A uno de cada siete niños de nuestro Departamento se le realizó al menos una extracción de sangre durante un año. A los pacientes a los que se les realizó más extracciones fueron a los menores de un año, probablemente por la mayor inespecificidad de la clínica y la mayor morbilidad en éste rango de edad. El despunte a los 14 años lo atribuimos al cese de atención pediátrica y el paso al cupo de adultos.

Consultas Externas y Atención Primaria fueron el origen de la mayoría de analíticas.

A pesar que esperaríamos obtener mayor número de extracciones en los meses fríos debido al tipo de patología que nos encontramos, los valores son similares. Nuestros datos pueden ser un punto de partida para comparación con datos propios y de otros Departamentos en estudios prospectivos que permitan confirmar o descartar nuestra hipótesis inicial.

Seguridad del paciente adolescente en las consultas de Atención Primaria. Una aproximación para implicar de forma activa al adolescente en la seguridad y efectividad de los tratamientos.

Nebot Marzal C M*, Mira Solves J J**,***, Navarro Soler I M**.

**Conselleria de Sanidad. Direcció General de Ordenació, Evaluació, Investigació, Calidad y Atención al Paciente.*

***Universidad Miguel Hernández de Elche. Departamento de Psicología de la Salud.*

****Agencia Valenciana de Salud. Departamento de Sant Joan d'Alacant.*

INTRODUCCIÓN

Los estudios que recogen la opinión de los adolescentes como pacientes pediátricos son poco frecuentes. Menos aun los que analizan información relativa a la información proactiva para incrementar la seguridad de los tratamientos que siguen los adolescentes. Este estudio tuvo como objetivo analizar a partir de la información que facilitan los adolescentes que acuden a consulta de pediatría de atención primaria, la información que reciben para contribuir activamente a la seguridad de los tratamientos y hasta qué punto se facilitan el derecho a la información y a la participación.

MÉTODO

Encuesta realizada por Internet a una muestra de conveniencia de adolescentes (entre 10 y 15 años) que acudieron a consulta de pediatría en centros de atención primaria, tras solicitar cita a través de Internet. La encuesta empleada incluyó un total de 14 preguntas que habían sido validadas en un estudio previo. Estudio realizado entre julio y diciembre de 2012.

RESULTADOS

Respondieron 71 adolescentes, 38 chicos (53,5%). Del total de encuestados, 13 (18,3%) informaron haber experimentado algunos indicios indicativos de un posible evento adverso (prurito, calambres, mareos, picor, erupción). Estos indicios fueron más frecuentes entre las adolescentes (Chi-Cuadrado 3,9, p=0,048). Un total de 53 (74,6%) tuvo la sensación de que el/la pediatra escuchó con interés sus explicaciones sobre lo que le ocurría, 47 (66,2%) informaron que pudieron preguntar sus dudas sobre enfermedad o tratamiento, 43 (60,6%) dijeron haber recibido información suficiente sobre diferentes alternativas de tratamiento, 47 (66,2%) fueron informados de las precauciones que debían adoptar con el tratamiento pres-

crito, 48 (67,6%) tuvieron información de qué hacer para potenciar la recuperación junto al tratamiento, 49 (69%) afirmaron que su pediatra les había explicado para qué debía tomarse los medicamentos prescritos, 51 (71,8%) fue informado suficientemente de la posología y 49 (69%) de las precauciones para evitar posibles interacciones medicamentosas. En ninguno de estos casos se hallaron diferencias entre chicos y chicas.

DISCUSIÓN

entre los derechos de los pacientes, ampliamente desarrollados en la legislación vigente (desde el Convenio de Oviedo, pasando por la Ley básica 41/2002 y la Ley 1/2003, de derechos e información al paciente de la Comunidad Valenciana) se encuentra el derecho del/la paciente a la información a la participación y a la toma de decisiones. En relación a la edad pediátrica la normativa señala que deberá siempre informarse al menor de acuerdo a su madurez y capacidad de comprensión y que, a partir de los 12 años se tendrá en cuenta su opinión, estableciendo la mayoría de edad sanitaria a los 16 años.

Conclusión: El personal que atiende a población adolescente debe "aprender" que es un deber ético informar al paciente y dejarlo participar en la toma de decisiones, evitando actitudes paternalistas, e incorporándolo como "aliado/aliada" por su seguridad. Por otro lado, debe intensificarse los estudios sobre la seguridad de los/las pacientes adolescentes y sobre las prácticas para implicarlos/las en el tratamiento. Los/las adolescentes son críticos/as con la información que reciben. Más de la mitad de los/las entrevistados/as se quedan con dudas, dicen no haber sido informados/as de las razones de iniciar un tratamiento, de la posología o de las precauciones con el tratamiento y sus posibles interacciones.

¿Promueve la organización sanitaria la lactancia materna mientras el lactante requiere ingreso en un hospital?

Nebot Marzal C M*, Navarro Soler I M**, Mira Solves J J**,***.

**Conselleria de Sanidad. Dirección General de Ordenación, Evaluación, Investigación, Calidad y Atención al Paciente.*

***Universidad Miguel Hernández de Elche. Departamento de Psicología de la Salud.*

****Agencia Valenciana de Salud. Departamento Sant Joan d'Alacant.*

INTRODUCCIÓN

La hospitalización de los/las niños/as alimentados "al pecho" no debiera suponer un riesgo para el mantenimiento de la lactancia materna. El objetivo del estudio ha sido conocer el punto de vista de las madres sobre las facilidades que para la lactancia materna, la organización hospitalaria les brindó cuando sus hijos/hijas precisaron ingreso hospitalario.

MATERIAL Y MÉTODO

Encuesta individualizada a las madres en el momento del alta del lactante. Muestra aleatoria de madres con hijos/as entre 1 y 24 meses. Se determinó encuestar a 366 madres de niños/as ingresados/as en Servicios de Pediatría (excluidos neonatología y UCI neonatal y pediátrica). Tamaño muestral estimado para un error del 0,05, nivel de confianza del 95% y $p=0,5$. Se reclutó la muestra hasta alcanzar el tamaño muestral mínimo definido. El estudio de campo se realizó entre abril y mayo de 2012.

RESULTADOS

Respondieron 366 madres de entre 20 y 41 años. En 2012, aproximadamente el 91% de las madres afirmaron haber disfrutado de suficiente intimidad para dar el pecho a su hijo/a (frente aproximadamente el 55% en 2010 y 2011; $p<0,01$) y 92% afirmaron haber tenido apoyo suficiente por parte del personal de enfermería para la lactancia materna (frente al 60% de madres en los dos últimos años, $p<0,01$). La mayoría (un 82%) de las encuestadas se manifestó satisfecha en cuanto a las facilidades que proporcionó el hospital para dar el pecho. Tan solo un 5% indicó sentirse insatisfecho. En términos comparativos en cuanto al nivel hospitalario (hospitales de referencia vs. hospi-

tales de área), en los hospitales de área las madres transmitieron una valoración más positiva, mayor intimidad para alimentar a su hijo/a (95% vs. 86%; $\chi^2=7,9$, $p=0,019$) y sintieron mayor apoyo para la lactancia por parte del personal de enfermería (93% vs. 83%; $\chi^2=8,9$, $p=0,012$). No se hallaron diferencias en función del nivel hospitalario en la satisfacción global con el hospital en cuanto a las facilidades para la lactancia.

DISCUSIÓN

Iniciada la segunda década del siglo XXI, podemos afirmar que entre nuestros profesionales está presente la cultura sobre las ventajas de la lactancia materna, facilitada por los diferentes programas que la Agencia Valenciana de Salud ha impulsado, en línea con la OMS y UNICEF. El/la personal de enfermería de las plantas es clave como elemento facilitador. El hecho de que en los hospitales más pequeños, la madre perciba mayor apoyo, pudiera estar en el tamaño del mismo como en la menor rotación, y requeriría de un análisis más profundo. Esa misma cultura del beneficio de la lactancia materna, frente a sucedáneos de leche, ha ido calando entre las madres de la Comunidad Valenciana. Sin embargo el internamiento del/la lactante pudiera no facilitar el mantenimiento de la lactancia materna.

CONCLUSIONES

La organización hospitalaria no debe ser una barrera que interrumpa la decisión de las madres de amamantar a sus hijos/hijas. No obstante, en la organización de la planta y en las infraestructuras hospitalarias encontramos oportunidades de mejora para facilitar la lactancia materna.

¿Es importante la bioética para la pediatría valenciana?

Nebot Marzal C M*, Calvo Rigual F*, Tasso Cereceda M*, Ausina Gómez*,
Giménez Fernández P*, Sanchis Calvo A*, Ruipérez Cebrián C*,
Martín Parra B*, Pérez Aytés A*, Ibiza Palacios E*, Martín Hortigüela E*.
**Grupo de Trabajo de Bioética de la Sociedad Valenciana de Pediatría.*

INTRODUCCIÓN

En el mes de mayo de 2012 se creó el Grupo de Trabajo de Bioética (GTB) de la Sociedad Valenciana de Pediatría (SVP), siendo uno de sus objetivos asesorar a la mencionada organización y contribuir a la formación en materia de bioética y pediatría de sus socios. El objetivo de este estudio fue conocer las inquietudes y las necesidades que sienten los y las pediatras de la SVP, en el ámbito de la bioética relacionada con la pediatría.

MATERIAL Y MÉTODOS

Encuesta realizada mediante plataforma "on line", remitida invitación por correo electrónico, a todos los socios de la SVP, durante los meses de marzo y abril de 2013. Contenía 10 preguntas, 9 cerradas y una abierta y un espacio libremente. La encuesta había sido previamente validada con una muestra de 44 pediatras valorando el nivel de comprensión.

RESULTADOS

A la encuesta respondieron un total de 139 socios de los 1.240 censados (tasa de respuesta 11,21%; error muestral del 7,8 para una p=q 50%, bilateral y con un nivel de confianza del 95%), 67% (93) mujeres. El 60% (83) tenía entre 30 y 55 años de edad, por debajo de 30 años respondió el 16% (22). El 83% (115) de las respuestas procedieron de pediatras y el 13% (18) de residentes de pediatría. Para el 86% (120) la bioética es una disciplina a tener cada vez más en cuenta en el ámbito de la pediatría; el 41% (57) de los encuestados declaró haber recibido algún tipo de formación (ma-

yoritariamente charlas o conferencias). El 61% (85) de los encuestados afirmó haberse encontrado alguna vez con conflictos éticos y el 29% (41), a menudo. Un 15% (21) del total se consideró suficientemente informado para resolver estos conflictos y el 96% (133) afirmó que la creación de un GTB en la SVP podía ser útil. El 90% (125) valoró bien o muy bien que desde la SVP se lanzaran propuestas formativas en materia de bioética. Los temas que se sugirieron atañían al principio (incluido aborto, fecundación in vitro, niños medicamento) y al final de la vida, pasando por abordajes relacionados con diferencias religiosas y culturales.

DISCUSIÓN

La bioética como disciplina ha estado ausente, hasta hace muy poco tiempo, del currículum del pregrado de medicina, así como de la formación especializada de la mayoría de los pediatras, como se corrobora en la encuesta. Este trabajo tiene limitaciones: el tamaño muestral es escaso y probablemente han respondido los profesionales más interesados en el tema; la distribución por sexo, edad y perfil profesional probablemente se corresponda con la de socios. El Grupo de Trabajo tomará los resultados y sugerencias como futuras líneas de trabajo.

CONCLUSIONES

Los pediatras de la Comunidad Valenciana valoran positivamente tanto la creación de un Grupo de Trabajo de Bioética en el seno de la SVP, como una oferta formativa en materia de bioética y pediatría.

Deshidratación y lactancia materna. ¿Se puede disminuir el número de ingresos?

Vázquez Pigueiras I*, Ferrández Berenguer MJ*, Mendoza Durán MR*, Vizcaíno Díaz C*, Vázquez Gomis C,* Quiles Durá JL*, Vargas Torcal F*.
*Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

La deshidratación neonatal, normalmente hipernatremica, se produce en la mayoría de los casos por una ingesta insuficiente de líquidos. Tiene una incidencia aproximada de 5/1000 nacidos vivos, con tendencia al ascenso en los últimos años. Sus manifestaciones clínicas principales son la excesiva pérdida ponderal, la disminución en las deposiciones y diuresis, con orinas concentradas y cristales de urato. Pueden aparecer otros signos inespecíficos como letargia o irritabilidad, fiebre o ictericia y, en función de la gravedad, otras alteraciones neurológicas con posibles secuelas. La lactancia materna (LM) conlleva numerosos beneficios pero su establecimiento no siempre es fácil requiriendo en algunos casos el apoyo de los profesionales.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas, de los neonatos ingresados por deshidratación en nuestro servicio durante 2010, 2011 y 2012. Analizamos diversas variables con el objetivo de identificar los factores que pudieran interferir en el buen establecimiento de la lactancia materna y que implicaran un riesgo para el desarrollo de esta patología. También definimos las principales características clínicas y analíticas de los niños ingresados.

RESULTADOS

Se obtuvo un tamaño muestral de 23 niños, lo que supone un 2% de todos los ingresos en el servicio y una incidencia de 4/1000 nacidos vivos en nuestro hospital. La distribución por sexo fue de 13 varones (56.5%) y 10 mujeres (43.5%). Todos fueron recién nacidos a término con pesos adecuados a su edad gestacional, excepto uno que fue pretérmino tardío (36 semanas y 5 días de gestación). Los partos fueron vaginales en un 74% (instrumentados el 21.7%) y cesáreas el 26%. El rango de edad de las madres fue de 19 a 43 años, con una edad media de 31.8 años. En el 87 % de los casos los pacientes ingresados eran el primer hijo. Respecto a la alimentación de estos niños el 74% era LM exclusiva, siendo el 26% restante suplementados con

fórmula artificial en pequeñas cantidades. Ingresaron desde maternidad el 39% de los niños normalmente el segundo día de vida, con una media de 38 horas. El resto (61%), acudió a urgencias con 5.9 días de media, tras ser dados de alta con una pérdida ponderal del 8.9%. La edad media de ingreso de todos los niños fue de 5.2 días, y la pérdida media de peso al ingreso del 13.2%. Los casos más graves procedían todos de urgencias y acudieron con una edad entre 6-15 días y una pérdida del 19-25%. Los motivos de consulta fueron, principalmente, fiebre (30.4%) o ictericia (26%). Otros presentaron irritabilidad, dificultad de las tomas y/o pérdida de peso. En las gasometrías a su ingreso ninguno presentaba acidosis; el sodio sérico medio fue 154 mEq/l y la urea estaba elevada en la mayoría de los niños, con un valor medio de 65.7 mg/dl. La estancia hospitalaria fue de 4.1 días, requiriendo en el 43.5% de los casos, fluidoterapia intravenosa para la corrección de la deshidratación. Al alta 20 de las 23 madres mantuvieron la LM pero precisaron suplementación en el 80% de los casos.

DISCUSIÓN

Los resultados obtenidos son similares a estudios previos en otras poblaciones. Resaltar que, en general, estos niños son el primer hijo de madres que han optado por una LM exclusiva. La mayoría procedían de urgencias, tras ser dados de alta entre el 2º-3º día de vida con una pérdida de peso fisiológica, pero en los que probablemente la alimentación no estaba adecuadamente establecida y el seguimiento no fue suficiente.

CONCLUSIONES

Al alta de maternidad contamos con talleres de LM y otros recursos para que las madres mejoren las técnicas de lactancia y resuelvan sus dudas. Dado que la mayoría de niños ingresan a los 6 días de vida pensamos que la primera valoración del niño por su pediatra es tardía. Sería necesario un seguimiento por dicho profesional antes de la primera semana a fin de establecer estrategias de prevención y/o un diagnóstico precoz de esta patología.

Calcificaciones intervertebrales idiopáticas de la infancia.

Núñez Adsuara P*, López García SC, Salas García S*,
Rodríguez Ramos M*, Oltra Benavent M*, Gómez Fernández-Monte J**.
**Servicio de Pediatría General. **Servicio de Radiología Infantil.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia*

INTRODUCCIÓN

Las calcificaciones intervertebrales idiopáticas (CII) en la infancia son infrecuentes y pueden presentarse a cualquier edad con un predominio por el sexo masculino. La localización más frecuente es cervical y única, pudiendo ser múltiple. Afectan al núcleo pulposo y su etiología es desconocida. Suelen ser asintomáticas, constituyendo un hallazgo casual. Cuando hay clínica aparece dolor y limitación funcional, pudiendo manifestarse como tortícolis. La principal complicación es la herniación. Puede haber deformidad del cuerpo o de los platillos vertebrales. El diagnóstico es radiológico y su tratamiento conservador, con reposo, antiinflamatorios, relajantes musculares o collarín en los casos sintomáticos. El tratamiento quirúrgico se reserva para los infrecuentes casos de déficit neurológico por herniación o dolor intratable. La evolución es benigna con tendencia a la desaparición espontánea.

CASO CLÍNICO

Paciente de 7 años de sexo femenino que es traída al servicio de urgencias con tortícolis de 4 días de evolución. Pico febril inicialmente sin ninguna sintomatología más asociada. Había recibido tratamiento antiinflamatorio y analgésico. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés para el proceso actual. En la exploración física inicial está afebril y presenta dolor cervical que aumenta con la flexión

y con la hiperextensión cervical, no a la rotación. El hemograma es normal y la VSG es de 17 mm/h. En la radiografía de raquis presenta cuerpos vertebrales cervicales desde C2 hasta C7 aplanados, fundamentalmente C4. En la TAC se demuestran calcificaciones discales a nivel del núcleo pulposo en los niveles C4-C5, C5-C6, C6-C7 y T1-T2. Se acompaña de alteración morfológica vertebral con aplastamiento parcial de los somas, en el nivel C4 se aprecia también calcificación anterior al soma por extrusión del material discal. La RM descartó otras patologías. El diagnóstico es de CII y la evolución es buena con desaparición progresiva del dolor cervical con el tratamiento antiinflamatorio.

COMENTARIOS

En el caso presentado se planteó el diagnóstico diferencial de tortícolis y posteriormente de vertebra plana ante los hallazgos radiológicos iniciales. Tras la demostración de calcificaciones intervertebrales múltiples con afectación de cuerpos vertebrales y leve herniación discal anterior se concluyó el diagnóstico de CII. En la radiografía de raquis no se detectaron inicialmente las calcificaciones siendo la TAC la exploración definitiva. La RM no aportó hallazgos patognomónicos. La variedad de hallazgos radiológicos y la afectación de múltiples vértebras hacen que este caso sea de especial interés clínico.

Hemangiomas periorificiales y efecto del uso de betabloqueantes tópicos u orales para resolución. Revisión de casos.

Cebrián García I*, Cubells Sanchez L**, Maravall, M***, García N***, Torró M^a Isabel***, Lecuona C, Febrer Bosch I**.

*Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Castellón.

Servicio Dermatología, *Servicio Pediatría Hospital General Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas son hiperplasias vasculares benignas reactivas que se caracterizan por ser de las más frecuentes en la lactancia y la niñez, constituyendo un 7% de todos los tumores benignos. Se ha visto que su incidencia va en aumento debido al incremento de las técnicas invasivas en el embarazo así como los embarazos originados por fecundación in vitro. La introducción del uso de beta bloqueantes para el tratamiento de los mismos ha causado una revolución en cuanto a tiempo de resolución o para aquellos de difícil localización como son los periorificiales. Presentamos una revisión de casos de hemangiomas periorificiales cuyo tratamiento fue el uso de beta bloqueantes tópicos u orales.

CASOS CLÍNICOS

Revisamos un total de 19 pacientes con hemangiomas de localización en punta nasal, perigenitales, periorbitarios y labiales. Todos recibieron tratamiento con betabloqueantes, dos fueron con timoftol tópico, ambos de localización vulvar y los 17 restantes se trataron con propranolol vía oral a dosis de 2mg/kg/día repartido en dos dosis. Las variables que se observaron

fueron eficacia, edad, sexo, duración del tratamiento, embarazo, edad gestacional y efectos adversos del tratamiento.

COMENTARIOS

Se realiza un estudio retrospectivo y prospectivo, puesto que muchos pacientes continúan en tratamiento. En todos los casos tratados con betabloqueantes la mejoría del hemangioma fue significativa ya observada desde la primera visita. Los efectos adversos observados más frecuentes fueron pesadillas nocturnas y bronquitis que en algunos casos obligaron al cese de tratamiento coincidiendo con la práctica resolución del hemangioma. Desde el 2008 se lleva tratando niños con betabloqueantes como uso compasivo para la reducción del hemangioma. Este protocolo obliga a unos controles de seguridad cardiológico previos, que se realizan de manera consensuada entre los servicios de Dermatología y Pediatría. Se espera que para el 2014 el fármaco ya esté comercializado y aprobado para el tratamiento del hemangioma, de ahí la importancia de conocer los efectos adversos y la evolución de los hemangiomas en tratamiento con betabloqueantes.

Hemangioma infantil segmentario. A propósito de dos casos.

Bartoll Alguacil E*, Juárez Osorto JM*, Fernández Monge L*, Évole Buselli M**.

**Servicio de Pediatría. **Servicio de Dermatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores benignos más frecuentes en la infancia. La mayoría son localizados y sin complicaciones sistémicas. Un pequeño subgrupo de HI se distribuyen de forma segmentaria y tienen mayor riesgo de anomalías extracutáneas. Los HI segmentarios de la región facial se pueden acompañar de malformaciones sistémicas, descritas bajo el síndrome PHACES (Posterior fossa brain defects, Hemangioma, Arterial, Cardiac, and Eye anomalies, Sternal cleft/Supraumbilical raphe). Los HI segmentarios de la “zona de la barba” se asocian con hemangiomas potencialmente sintomáticos en la vía aérea. La coexistencia de anomalías estructurales y HI segmentarios de la zona lumbosacra y perineal se ha descrito con al menos tres acrónimos diferentes: SACRAL, PELVIS y LUMBAR.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos 2 casos clínicos de HI segmentarios en los que se evidenciaron anomalías estructurales subyacentes.

El primer caso es una lactante de 4 meses que ingresa para estudio de estridor laríngeo. A la exploración, se aprecia un hemangioma en labio inferior que se extiende hacia mucosa yugal izquierda y otro en tórax, una cicatriz preesternal y un rafe supraumbilical. La fibrobroncoscopia mostró un hemangioma subglótico en pared posterolateral derecha que obstruía la luz en un 60%. Se completó estudio con RM cerebral y ecocardiografía que fueron normales.

El segundo caso es una lactante de 3 meses de edad que consulta por un HI segmentario ulcerado en surco interglúteo que se extiende hacia cara interna de nalga derecha. El resto de la exploración fue normal. Se

realizó RM donde se observó médula espinal anclada en L2, un lipoma del filum terminal, defecto de los elementos posteriores de S2-S5, coxis hipoplásico y un hemangioma pélvico que engloba al recto, desplaza anteriormente la vejiga y asciende por delante del sacro hasta L5. No se encontraron otras malformaciones.

En ambos casos se inició tratamiento con prednisolona oral a 2 mg/kg/día durante 3-4 semanas con posterior disminución progresiva de la dosis y propranolol a 2 mg/kg/día durante 1 año con buena evolución.

COMENTARIOS

Nuestro primer paciente no cumplía criterios de PHACES, sin embargo algunos autores consideran que la combinación de un hemangioma facial y un rafe supraumbilical podrían tratarse de formas fruste de este síndrome. En este paciente sí que se evidenció un hemangioma sintomático en la vía aérea. Los hallazgos de las exploraciones realizadas en el segundo caso permiten englobarlo dentro del síndrome SACRAL (Spinal dysraphism, and Anogenital Cutaneous Renal, and urologic anomalies, Angioma of Lumbosacral location).

Los HI segmentarios predominan en niñas y con frecuencia se asocian a alteraciones sistémicas. En más de la mitad de los casos se localizan en cabeza y cuello, los de la región lumbosacra y perineal son más raros. Ante la presencia de un HI segmentario en estas localizaciones se recomienda realizar pruebas de imagen para descartar anomalías estructurales asociadas, así como mantener una estrecha vigilancia para detectar precozmente las complicaciones.

Edema agudo hemorrágico del lactante. A propósito de tres casos.

Zanon Ortiz S*, Valiente Armero A*, Bartoll Alguacil E*,
Ferrer Lorente MB*, Cabezuelo Huerta G*.

* *Servicio Pediatría General. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

INTRODUCCIÓN

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) es una forma clínica de vasculitis leucocitoclástica cutánea, que afecta a niños menores de 2 años con escasa incidencia. Las características clínicas y evolutivas permiten diferenciarla de la Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH). Durante mucho tiempo se consideró como una forma de presentación de la misma, sin embargo, actualmente genera discusión si se trata de variantes de un mismo proceso o son entidades clínicas diferentes, con distinto tratamiento y pronóstico.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos 3 casos de EAHL, con edades comprendidas entre 11 y 13 meses, sin antecedentes de interés, diagnosticados en la sección de lactantes pediátricos de nuestro centro. Dos eran mujeres y uno varón. Todos presentaron cuadro catarral previo y/o diarrea y en ningún caso había antecedente de vacunación en días previos. Consultaron por aparición brusca de lesiones cutáneas. Todos presentaban buen estado general, aunque 2 de ellos presentaban gran irritabilidad por el intenso prurito y el edema acompañante. Los tres estaban afebriles. A la exploración presentaban lesiones purpúricas edematosas localizadas en pabellones auriculares, cara, extremidades inferiores, incluyendo plantas. En un caso existía afectación de la mucosa oral.

Se realizó hemograma, bioquímica, hemostasia, sedimento de orina, serología vírica, frotis nasal, Mantoux y coprocultivo, con resultados dentro de la normalidad, salvo una discreta linfomonocitosis en dos de los casos y aumento de la velocidad de sedimentación globular en uno de ellos. Las pruebas reumáticas realizadas en un caso fueron negativas. La biopsia realizada en otro de ellos mostraba vasculitis leucocitoclástica.

En dos casos se instauró tratamiento con corticoides

orales a 1 mg/kg/día durante 5 días, observándose mejoría importante de las lesiones a las 48 horas siendo prácticamente inapreciables a los 7 días. Uno recibió claritromicina por *Moraxella catarrhalis* en frotis nasal.

COMENTARIOS

EL EAHL afecta preferentemente a niños entre los 4-24 meses. Su etiología es desconocida, aunque en dos terceras partes va precedida de un episodio de infección respiratoria, diarrea aguda, ingesta de fármacos o inmunización vacunal en los días previos.

Clínicamente se manifiesta por aparición brusca, en 24-36 horas, de pápulas y placas purpúricas grandes, redondeadas, a veces con morfología en diana, predominantes en cara, más llamativas en pabellones auriculares (características) y extremidades, incluyendo palmas y plantas. Son más escasas en el tronco y van acompañadas de edema, sobre todo en cara y en extremidades inferiores. El prurito es infrecuente (2%) y es excepcional la afectación de mucosas, aunque estaba presente en uno de nuestros casos que recibió tratamiento corticoideo. Suele acompañarse de fiebre o febrícula. A pesar de la importante clínica cutánea, es rara la afectación visceral, manteniendo buen estado general.

El diagnóstico es clínico, no siendo necesaria la confirmación histológica. Los datos de laboratorio son inespecíficos.

Tiene un curso clínico corto y benigno, resolviéndose completamente sin secuelas en 1-3 semanas, con escasa recurrencia. El tratamiento es sintomático. El uso de corticoides sistémicos es controvertido ya que no parece alterar el curso de la enfermedad. En ciertas circunstancias, como la presencia de lesiones necróticas, edema, intenso prurito o la falta de regresión de las lesiones, los corticoides pueden contribuir a controlar estas manifestaciones.

Artrogriposis distal.

Jurado Portero JC*, Juárez Osorto JM*,
Gimeno Navarro A*, Marín Reina P*, Pérez Aytés A**.

*Servicio de Pediatría. **Unidad de Dismorfología. Hospital universitario La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La Artrogriposis se define como la limitación congénita no progresiva del movimiento de una articulación. Cuando se produce en 2 o más articulaciones del cuerpo se define como Artrogriposis Múltiple Congénita. Se trata de una patología poco frecuente que afecta a 1/3000 nacidos vivos. Es originada por una falta de movimiento intraútero debido a múltiples etiologías (alteraciones musculares, neurológica, vasculares, tejido conectivo...) Presentamos un caso familiar de artrogriposis con afectación principal en zonas distales de extremidades.

CASO CLÍNICO

Recién nacida a término que ingresa procedente de la planta de la maternidad por crisis de atragantamiento. Gestación y perinatal sin incidencias. Como antecedentes familiares, madre de 28 años con pies zambos operados y contractura a nivel de la articulación interfalángica distal y proximal 2º y 3º de la mano derecha. En gestación previa, IVE por poca movilidad fetal en semana 20 y deformidades ecográficas en manos y pies, confirmándose deformidades articulares en necropsia fetal. Dados los antecedentes, durante la gestación actual, se realiza amniocentesis con Cariotipo fetal 46XX y estudio de mutaciones en genes asociados a Artrogriposis distal: TPM2, TNNI2, TNNT3, sin encontrarse mutaciones patológicas.

A su ingreso en Sala de Neonatología se objetiva dificultad para la ingesta con desaturaciones durante las tomas con mala succión y coordinación succión-deglución que justifican episodio de cianosis en planta. A la exploración física presenta cuello corto, facies normal (no aspecto de labios "fruncidos"). En mano derecha presenta contractura con gran limitación a la extensión, en articulaciones interfalángicas proximales de 2º y 3º dedos. En mano izquierda la extensión es casi completa en todos los dedos excepto el 5º dedo en la interfalángica distal. Las caderas presentan limitación a la extensión y abducción de las mismas. Las rodillas, limitación a la extensión de los últimos grados. Presenta antepulsión de hombros, sobre todo el derecho, con cifosis dorsal. Pies normales pero limi-

tación de extensión plantar de tobillos. No hoyuelos cutáneos ("dimples") en zonas de protrusión de extremidades óseas de codos y rodillas.

Valorada por Dismorfología, Neuropediatría, Ortopedia y Rehabilitación se solicitan exploraciones complementarias (RM, video aEEG, etc.) que son normales. Dado los antecedentes familiares, exploración física característica y pruebas complementarias normales se diagnóstica de Artrogriposis Distal DA1. Durante su estancia se inicia tratamiento rehabilitador con mejoría progresiva de la ingesta y desaparición de las desaturaciones aunque persiste rigidez articular con dolorimiento a la movilización pasiva. Ante estabilidad clínica se decide alta hospitalaria, con seguimiento posterior en consultas externas. Se ha programado continuar estudio de mutaciones en otros genes asociados a AD.

COMENTARIOS

Existen muchos tipos de Artrogriposis Múltiple Congénita, que han sido clasificados según la localización de las articulaciones afectas y la existencia o no de patología extraarticular. Cuando la limitación del movimiento afecta principalmente a articulaciones distales (manos, pies) se define como Artrogriposis Distal (AD), que constituye un grupo diferenciado dentro del diagnóstico diferencial de las Artrogriposis Múltiple Congénita. Las artrogriposis distales fueron delineadas por Bamshad y col en 1996, que establecieron una clasificación en 10 grupos diferentes, siendo la más frecuente la tipo DA1, en la que hay mínima afectación en articulaciones proximales, sin alteración de los rasgos faciales ni disfunciones en otros sistemas, a diferencias de otros tipos. El caso aquí presentado parece claramente una forma DA1. La mayoría de AD presenta herencia autonómica dominante aunque existe heterogenicidad genética, con al menos 6 genes descritos hasta la actualidad, y por otra parte la expresión clínica y la penetrancia son variables. Un buen diagnóstico clínico permitirá encuadrar al paciente en un determinado grupo de AD, lo que facilitará realizar estudios genéticos dirigidos y el adecuado asesoramiento genético y reproductor a la familia.

Espondilodiscitis clínica de aparición en el paciente pediátrico exposición de un caso.

Arsenal Cano L *, Segura Sanchez S *, Pascua Santamaría AE *, Gómez Gosálvez *.
*Servicio de Pediatría . Unidad de Escolares. Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCIÓN

La espondilodiscitis es la afectación del disco intervertebral y cuerpos óseos adyacentes. Es una afección poco frecuente, pero con mayor incidencia que en adultos debido a las características del disco intervertebral del niño, con mayor vascularización y anastomosis vasculares lo que hace mayor predisposición a la infección. Aunque la evolución suele ser buena y haber pocas complicaciones la variabilidad clínica hace difícil su diagnóstico con un retraso de entre 20-30 días en la mayoría de las revisiones. Este retraso a su vez puede favorecer las secuelas a largo plazo. Pensamos que es importante conocer aquellos casos con presentación clínica distinta a la habitual para favorecer el diagnóstico precoz.

CASO CLÍNICO

Niño varón de 3 años que acude a urgencias del hospital con clínica de dolor abdominal y estreñimiento de 5 días de evolución, había comenzado con fiebre máxima de 39°C los tres días previos. Fue un recién nacido prematuro de 35 semanas sin otros antecedentes de interés, hábito intestinal previo uno diario, había acudido por la misma sintomatología a hospital comarcal con un ingreso durante 2 días administrando enema, desde entonces no había vuelto a defecar. A la exploración nos impresiona de presentar rigidez nuchal, sin otros hallazgos por lo que se decide ingreso en la unidad para iniciar pruebas diagnósticas con la sospecha de meningitis. Se realiza una bioquímica con PCR de 4,77 mg/dl resto normal y hemograma, bioquímica de LCR, RX abdomen y toraco-lumbar, hemocultivo, cultivo de LCR todas ellas sin hallazgos. Durante su ingreso mejora el dolor abdominal y desaparece la fiebre por lo que se decide alta. Acude de nuevo a los 10 días por estreñimiento, rechazo de la sedestación y erecciones frecuentes, los padres han observado actitud diferente al caminar y al coger objetos y nos lo muestran con video casero, tras la

visualización del mismo se decide realizar resonancia magnética nuclear donde se aprecia lesión compatible con espondilodiscitis D12-L1. Iniciamos tratamiento con cefuroximas iv durante 12 días y posteriormente oral durante 20 días, con desaparición de la clínica, controles posteriores normales.

COMENTARIOS

Consideramos el diagnóstico de la espondilodiscitis difícil por su baja incidencia, la variabilidad de la clínica, a lo que se suma la poca rentabilidad diagnóstica de las muestras por punción y el alto coste y difícil disponibilidad en hospitales pequeños de RMN, prueba más sensible y específica. La clínica más observada es el dolor abdominal y el rechazo de la marcha o la sedestación, estas últimas difíciles de valorar en el lactante menor, en nuestro caso al ser un escolar y debido a la colaboración de los padres con la grabación del video pudimos afinar nuestras sospechas y decidir prueba de imagen que nos confirmó el diagnóstico, teniendo un retraso del diagnóstico de 18 días, algo menos que en las series publicadas. Los estudios demuestran que el retraso en el diagnóstico se relaciona con mayores secuelas radiográficas (disminución del espacio intervertebral, puentes óseos, fusión de cuerpos vertebrales) no así tanto como secuelas clínicas, aun así no hay seguimiento a largo plazo de un número alto de paciente y es interesante conocer debido a la alta incidencia de enfermedades discales en el adulto si la espondilodiscitis en la infancia puede influir en la aparición de las mismas.

Como conclusión consideramos que el conocimiento de diferentes casos clínicos nos puede orientar en la sospecha de la espondilodiscitis y a solicitar pruebas de imagen de forma rápida con la disminución del tiempo de diagnóstico y añadir que podemos animar a los padres a filmar a sus hijos en casa pudiendo así observar la actitud del niño en el hogar evitando el sesgo del hospital.

Nuestra experiencia en el desarrollo de una auditoría clínica para la evaluación y mejora de la atención a las crisis asmáticas en urgencias pediátricas.

Solano Galán P*, Arcos Machancoses JV*, Juan Ribelles A*, Marco Hernández AV*, Lafuente Santodomingo I**, López Andreu JA**, Campos Andreu A***.

*Servicio de Pediatría. **Unidad de Neumología y Alergia Infantil. ***Servicio de Alergología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València.

INTRODUCCIÓN

Una Auditoría Clínica (AC) es un proceso de mejora de la calidad asistencial a través de una revisión sistemática de los cuidados ofertados y la implementación de las medidas necesarias para alcanzarla. Existen recomendaciones sobre el manejo de la crisis asmática, pero son escasas las herramientas para medir la calidad de su atención. En el servicio de urgencias de pediatría de nuestro hospital se realizó una AC de enero a marzo de 2007 sobre la atención a niños con exacerbaciones asmáticas; se detectaron diversos puntos débiles y se plantearon propuestas de mejora. En el mismo periodo del año 2010 se continuaron encontrando una serie de defectos, lo que motivó intensificar las medidas correctas que se sugirieron. Se presentan los resultados de una tercera AC con el fin de evaluar el impacto del anterior trabajo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo, basado en criterios explícitos y cuantificables, de los documentos clínicos del área de urgencias. Se utilizan indicadores basados en los consensos sobre el tratamiento del asma infantil. Muestra aleatoria de 25 pacientes mayores de 2 años que consultan por crisis asmática en urgencias de un hospital terciario en el periodo de enero a marzo de 2012. Se registra la cumplimentación de los distintos indicadores y se comparan con los mismos de las AC previas. Se considera un dintel mínimo aceptable si la cumplimentación es mayor del 85%, e inaceptable si es inferior al 30%.

RESULTADOS

En el bloque de evaluación inicial las mejoras más importantes se han encontrado en los últimos dos años, tras la facilitación del acceso a una historia clínica prediseñada. La descripción de los episodios anteriores aumentó de un 82% a un 96%; y la especi-

ficación de la necesidad de ingreso en crisis previas, de 8% a 40%. También se encontró una tendencia a una mayor constatación del tratamiento de base (de 24% a 64%) y de la gravedad (de 18% a 44%). Sobre la exploración física mejoró discretamente el registro de frecuencia cardíaca y pulsioximetría (hasta 80% ambos) pero siguió siendo deficiente el de frecuencia respiratoria y flujo máximo espiratorio (52% y 0%). No se hallaron cambios en el consumo de recursos diagnósticos. En cuanto al tratamiento, el registro de respuesta a éste no ha variado (69% y 68%) aunque sí la constancia de las medidas aplicadas (de 78% a 91%).

DISCUSIÓN

Los principales defectos continúan siendo la no documentación de factores relevantes para la definición de la crisis y la toma de constantes. Se han conseguido algunas mejoras significativas y la ausencia de otras puede atribuirse a la dificultad de aplicación de las medidas propuestas, como la accesibilidad a medidores de flujo máximo espiratorio.

La historia electrónica prediseñada con campos vacíos de registro y una lista de comprobación parecen ser medidas efectivas para mejorar el registro de antecedentes, la evaluación de la gravedad de la crisis y la respuesta al tratamiento.

CONCLUSIONES

Una mejor selección de los indicadores robustos de calidad asistencial y un menor número de casos representativos nos han permitido ejecutar una AC de forma más fácil e igual de efectiva.

Con esta AC describimos el manejo de la crisis asmática en urgencias y los aspectos a mejorar.

Sugerimos continuar realizando este tipo de estudios y difundir sus conclusiones y propuestas para mejorar la implementación de las guías clínicas.

Manejo de las crisis asmáticas: cuál es nuestra práctica habitual.

Quinzá Franqueza L, Martí Masanet M, Muñoz Tormo-Figueres A, Pons Morales S, Ballester Asensio E, Codoñer Franch P.

*Servicio de Pediatría. Hospital Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El asma es la enfermedad crónica más frecuente en la infancia y un motivo de consulta común en los Servicios de Urgencias de Pediatría. A pesar de la existencia de guías y documentos de consenso, persiste una gran variabilidad en su abordaje y no siempre se actúa de la forma correcta. Con el objetivo de conocer el manejo de las crisis asmáticas en nuestro medio y la cumplimentación o no de los estándares de calidad propuestos, se revisan los informes de alta de nuestro servicio de urgencias.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo basado en la recogida de datos de los informes de alta emitidos en el servicio de urgencias, de pacientes mayores de 2 años que acudieron por procesos respiratorios, durante Noviembre, Diciembre de 2011 y Enero de 2012 y el mismo periodo de 2012/13. Se revisaron los indicadores de calidad para patología neumológica recogidos en "Indicadores Pediátricos para medir los criterios de calidad de la atención sanitaria" publicado por la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría.

RESULTADOS

De un total de 12.626 urgencias, se revisaron 323 casos con diagnóstico de broncoespasmo. La edad media de los niños fue de 4.5 años [2-14 años], siendo el 63% varones.

En relación a los estándares de calidad relacionados con la patología respiratoria, estos fueron los resultados encontrados: *tabla 1*.

En nuestro servicio no está protocolizado el uso del Peak-flow y la demora no se puede valorar por no

existir un sistema de triaje establecido.

Los resultados del nivel de cumplimentación en relación al grado del personal fueron: *tabla 2*.

Revisando la terapéutica, en el 43.3% de los casos el tratamiento que se administró en urgencias fue Salbutamol con dispositivo MDI (inhalador de dosis medida), mientras que en un 45.5% fue en forma de nebulización.

COMENTARIOS

No se cumplen los estándares de calidad relacionados con la patología respiratoria propuestos por la SEUP (definidos por: registro de escala de gravedad, saturación de oxígeno y frecuencia respiratoria en el 100% de las historias) ni aquellos relacionados con la terapéutica en crisis asmáticas (definida por porcentaje de pacientes tratados con MDI > 50%).

Existe mayor cumplimentación en el personal de urgencias y los residentes, debido posiblemente al grado de implicación.

La utilización de los estándares de calidad ha servido por un lado para identificar un problema oculto, llevando a la revisión y estandarización de los protocolos hasta ahora aplicados. Por otro lado, insistir en la administración de broncodilatadores mediante dispositivos MDI, lo que implica indirectamente un refuerzo educacional para la población.

CONCLUSIONES

Un indicador de calidad es una medida cuantitativa que puede utilizarse como guía para controlar y valorar la calidad de aspectos importantes en la práctica asistencial y permite su monitorización, así como la propuesta de mejoras en la atención.

Tabla 1

Parámetro	Escala de gravedad	Saturación oxígeno	Frecuencia respiratoria
Porcentaje	31%	96.3%	79.9%

Tabla 2

	Escala de gravedad	Saturación oxígeno	Frecuencia respiratoria
Personal de urgencias	51.1%	100%	91.5%
Residentes	40.2%	97.7%	82.8%
Adjuntos	20.7%	95%	76%

Debut de la fibrosis quística en la era pre-screening.

Molina Cambra A*, Martínez Barona S*, Portolés Morales M*,
Del Río Marina A*, Ferrer Lorente MB*, Cabezuelo Huerta G*.

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad autosómica recesiva limitante más frecuente entre la población caucásica. Se trata de una patología multisistémica hereditaria en niños y adultos que se caracteriza principalmente por obstrucción e infección en las vías respiratorias y por malabsorción digestiva con sus consecuencias.

En marzo del 2012 se implantó en la Comunidad Valenciana el programa de screening de FQ que permite identificar a los pacientes afectados de esta enfermedad antes de presentar síntomas.

Anteriormente a la generalización del screening, la sospecha de FQ en los lactantes y los niños sin patología neonatal orientativa y sin antecedentes familiares de la enfermedad se producía principalmente tras episodios respiratorios agudos o persistentes, retraso del crecimiento, heces anormales y trastornos electrolitos o acido-básicos.

Presentamos aquí dos de los últimos casos de enfermedad diagnosticados en nuestro hospital en la etapa pre-cribado en que la sospecha diagnóstica se realizó por un cuadro de alteración del equilibrio acido-básico y electrolítico (alcalosis metabólica).

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Lactante mujer de 6 meses, sin antecedentes familiares de interés. Parto eutócico, a término; peso al nacimiento 3000g; meconio en las primeras 24 horas. Lactancia artificial desde el nacimiento Acuden en mayo del 2011 a urgencias de nuestro hospital por referir estancamiento ponderal y decaimiento. A su ingreso pesa 5500g (p3-10), con regular aspecto, sin signos físicos de deshidratación. El resto de la exploración física es normal. La analítica de sangre muestra pH: 7,64 pCO₂:44 HCO₃:48 EB: 27 Na: 127mEq/l K: 3,9 mEq/l Cl: 77mEq/l Urea y hemograma normales. Bioquímica en orina; Na: 4 mEq/l K: 20 mEq/l. Rehistoriando a los padres, se objetivan varios episodios de broncoespasmo, tos persistente, deposición diaria pero de gran tamaño y episodios de sudoración

abundante en sitios calurosos

Caso 2: Lactante mujer de 4 meses de edad, sin antecedentes familiares de interés. Parto eutócico; a término; peso al nacimiento 2920g. Meconio en las primeras 24 horas. Lactancia materna exclusiva hasta los 4 meses donde se inicia lactancia mixta por estancamiento de la curva ponderal. Acuden en junio del 2012 a urgencias remitido por su pediatra por clínica de bronquitis. A su ingreso pesa 5430g, regular aspecto general, palidez cutáneo-mucosa, mucosas pastosas y se constata pérdida de 610 gramos de peso en la última semana. El resto de la exploración física es normal. La analítica de sangre muestra pH: 7,63 mEq/l pCO₂:40,1 mEq/l HCO₃:42,2 mEq/l Na: 117 mEq/l K: 5 mEq/l. Hemograma normal. Bioquímica en orina; Na: 28 mEq/l K: 9,5mEq/l. Rehistoriando a los padres, se objetiva la presencia de tos de 2 semanas de evolución y deposiciones diarias frecuentes y grandes.

En ambos casos tras el ingreso se realiza corrección hidroeléctrica con fluidoterapia intravenosa. Dado los hallazgos de deshidratación con alcalosis metabólica, los datos clínicos y analíticos, se inicia estudio para descartar fibrosis quística que se confirma con 2 resultados positivos en el test del sudor y posteriormente con estudio genético.

COMENTARIOS

-Con la aparición del cribado de fibrosis quística en el periodo neonatal, la mayoría de los nuevos casos se diagnosticarán antes de la aparición de la sintomatología, pero eso, no nos debe hacer olvidar que ante un caso de alcalosis metabólica con hiponatremia en un lactante, siempre deberemos tener presente el diagnóstico de fibrosis quística sobre todo en aquellos pacientes procedentes de áreas donde no esté implantado el screening.

Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: a propósito de un caso.

Cesín González SM, Marabotto Fernández MJ, Fernández Calatayud A,
Raya Jiménez MA, Angelats Romero CM, Collar JI.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandía.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas pulmonares comprenden un amplio espectro de patologías poco frecuentes. Su incidencia anual varía entre 30 a 42 casos por 100.000 habitantes, representando entre el 7,5 y el 18,7% de todas las malformaciones de los diferentes órganos. Las malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar (MCVAP) son las lesiones pulmonares más frecuentes, detectadas principalmente en el periodo prenatal. Aunque su incidencia es baja, debemos considerarlas dentro de las múltiples causas de dificultad respiratoria aguda del recién nacido, en aquellos casos que no hayan sido previamente diagnosticadas.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido mujer, con embarazo controlado sin incidencias, con diagnóstico ecográfico prenatal de MCVAP. Procede de una madre secundigesta de 31 años con hipotiroidismo no autoinmune en tratamiento con levotiroxina. No hábitos tóxicos. Serologías negativas. No antecedentes familiares de interés. Terminación por cesárea por desproporción pélvico-fetal a las 40 semanas, con buena adaptación perinatal. Ingresa en nuestra unidad para observación y estudio de MCVAP. Inicialmente se realizó radiografía de tórax, en la cual se observa imagen quística de bordes gruesos, con nivel hidroaéreo de 3cm de diámetro en campo pulmonar medio derecho. Se completó estudio con una tomografía computarizada (TC) de tórax, identificándose una lesión quística compleja, en el lóbulo superior derecho (LSD), segmentos apical y posterior, con presencia de varios quistes de tamaño variable y tejido pulmonar entre ellos. El quiste de mayor tamaño mide 25 x 20mm, identificándose otros de menor tamaño (5-10mm). Hallazgos compatibles con MCVAP tipo I. Tras constatar su adecuada adaptación postnatal sin presentar clínica respiratoria, se deriva a consulta externa especializada de hospital terciario. Actualmente permanece asintomática, pen-

diente de angio-TC y realización de lobectomía.

COMENTARIOS

Las MCVAP son un grupo de lesiones sólidas, quísticas o mixtas, derivadas de los bronquiolos primarios. Su incidencia estimada es de 1 en 8.300 a 1 en 35.000 recién nacidos. Su teoría etiopatogénica es controvertida, siendo la más aceptada la interrupción en el desarrollo de porciones del árbol bronquial durante el desarrollo embrionario. La clasificación por Stocker y cols. comprende 5 tipos de lesiones, dependiendo de las características patológicas. Aproximadamente el 70% corresponde a las de tipo I, como en nuestro caso. Al nacimiento, la gran mayoría cursan asintomáticos, aunque pueden debutar con dificultad respiratoria dependiendo del tamaño de la malformación. Un 10-25% de los pacientes asocia otras anomalías estructurales como atresia esofágica o intestinal, agenesia renal, etc. Las MCVAP se detectan principalmente en la ecografía prenatal, siendo fundamental para el reconocimiento de los posibles síntomas y el tratamiento temprano de las lesiones. Es recomendable realizar una radiografía inicialmente y completar el estudio con TC para definir la lesión y diferenciarla de otras posibles malformaciones como el secuestro broncopulmonar, quiste broncogénico, enfisema lobar, etc. Finalmente el diagnóstico definitivo nos lo dará el estudio histopatológico. El tratamiento depende de la sintomatología, aunque hoy en día se recomienda su excisión quirúrgica en prácticamente todos los casos. Esto se debe a la probabilidad de complicaciones como la sobreinfección pulmonar y otras menos frecuentes, de presentación en la edad adulta, como el neumotórax, hemoptisis y su asociación a carcinoma de células broncoalveolares. Consideramos de gran importancia el reconocimiento temprano de esta entidad para el manejo multidisciplinar, que mejore el pronóstico de las MCVAP.

Mucocele en celdas etmoidales en niño con de fibrosis quística.

Marco Hernández AV*, Juan Ribelles A*, Toledo Morales C* Cortell Aznar I**
*Servicio de Pediatría. **Sección de Neumología y Alergia Infantil.
Hospital Universitari i Politènic La Fe. València

INTRODUCCIÓN

Los mucocelos en la infancia son extremadamente raros, siendo una patología descrita como complicación de la sinusitis crónica en adultos. Sin embargo, la fibrosis quística es un factor predisponente. Presentamos un caso de un paciente varón de 14 meses diagnosticado de fibrosis quística con exoftalmos secundario a mucocele en celdillas etmoidales. Durante el seguimiento no ha presentado recaídas.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 14 meses diagnosticado de fibrosis quística en el período neonatal. Como antecedentes fue prematuro de 35 semanas fruto de un embarazo bicorial biamniótico por FIV. Ingresó al nacimiento en UCIN por distrés respiratorio que precisó ventilación mecánica durante 24 horas. Se diagnosticó de íleo meconial por lo que se solicitó estudio genético para fibrosis quística con el que se detectó heterocigosis para la mutación F508. El test del sudor presentó valores por encima de lo normal.

Presenta exoftalmos izquierdo, reflejo pupilar, pares craneales y fondo de ojo normales. Se realiza TAC de órbita en el que se aprecian hallazgos compatibles con mucocele etmoidal sin poder descartar etiología maligna por lo que se completa el estudio con una resonancia magnética nuclear manteniendo la sospecha diagnóstica por lo que se decide resección en quirófano y toma de biopsias. Se realiza etmoidectomía anterior, drenaje de material purulento-mucoso y marsupialización de la lesión pseudoquística en etmoides izquierdo quedando el seno etmoidal completamente abierto. El paciente ha evolucionado adecuadamente sin presentar recaídas. Actualmente está controlado en consultas externas por la enfermedad de base.

COMENTARIOS

La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva con penetrancia variable. Producida por una mutación en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística CFTR que interviene en el paso del cloruro a través de las membranas celulares y su deficiencia altera la producción de secreciones. La mayoría de estos pacientes presentan síntomas sinonasales como obstrucción nasal, rinitis, hiposmia o anosmia, rino-rrhea, menos frecuentemente sinusitis, pólipos nasales o mucocelos paranasales. Los mucocelos son lesiones pseudoquísticas que se originan en los senos paranasales que están revestidos de epitelio respiratorio superior y contienen secreción mucosa y descamación del epitelio. El aumento de la presión produce adelgazamiento y destrucción progresiva de las paredes óseas. Produce inicialmente clínica de sinusitis y cuando evoluciona, manifestaciones orbitarias como proptosis del globo ocular con luxación junto con la aparición de tumoración blanda bien definida. Se debe realizar un diagnóstico diferencial que incluye tumoraciones benignas y malignas propias de la órbita, metástasis, meningocele, celulitis orbitaria, tumores sinusales benignos y malignos, pneumosinus dilatans y tromboflebitis del seno cavernoso. El tratamiento de elección es quirúrgico con resección, marsupialización y restableciendo siempre la permeabilidad del ostium de drenaje para evitar recidivas. En los pacientes con fibrosis quística se produce porque la secreción mucosa es muy espesa y no puede ser movilizada por el transporte ciliar, siendo en cualquier caso una patología muy infrecuente en los pacientes con fibrosis quística pediátricos.

Inducción oral de tolerancia (I.O.T.) Al huevo: ¿hasta cuánta clara?

Martín Serrano MA*, Gracia Antequera M*, Marco López de Lerma L*,
Tortajada Girbés M*, Cabra Esteban B*, Dah T.

*Servicio de Pediatría, Alergología Infantil. Hospital Doctor Peset Alexandre. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Con la I.O.T. se consigue que una gran proporción de los niños alérgicos al huevo puedan tomarlo sin reacciones adversas. La duda surge en relación a las características del huevo y a la dosis máxima a administrar en la I.O.T. El protocolo más empleado utiliza clara pasteurizada diluida en zumo, en dosis progresiva hasta 30 ml. Nuestro objetivo es mostrar que con dosis máxima de 17 ml de clara diluida, de no importa que forma de huevo, se acorta el tiempo de la I.O.T. consiguiendo los mismos resultados.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo sobre la tolerancia de clara de huevo diluida en 13 niños que realizaron una I.O.T. con dosis máxima de 17 ml administrada de tres formas distintas: 6 niños como huevo completo fresco batido, 1 como clara fresca batida y 6 en forma de clara pasteurizada. Tras un mínimo de 7 meses de la finalización de la I.O.T., y llevando 12 de ellos una dieta habitual de más de 2 huevos semanales con plena tolerancia, se realiza una exposición controlada de tolerancia de 30 ml. de clara pasteurizada diluida en zumo, en una sola toma, con control directo hasta dos horas y de nuevo a las 24 horas tras finalizar la ingesta. Se comprobó la posible aparición de síntomas y se realizó una exploración clínica de signos de reacción. Tras esto, se realiza a 11 niños la prueba de Prick a las proteínas de huevo (huevo completo, yema, clara, ovoalbúmina y ovomucoide) para comparar el resultado con el del prick previo a la I.O.T.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

En los 13 niños de edades comprendidas entre los 3,5 y 7 años (media 4,65 años), se alcanza la IOT con la dosis máxima de 17 ml, entre 3,3 y 7,4 meses, con media de 5,28 meses y mediana de 5 meses, sin diferencias significativas entre los distintos productos. Posteriormente se realiza la exposición controlada,

cumplimentando todos la toma de 30 ml de clara pasteurizada diluida.

Con respecto a las reacciones adversas durante la tolerancia, en un caso hubo una sensación de prurito orofaríngeo y eritema en la espalda que cedió espontáneamente, y en otros dos, prurito oral y dolor abdominal que remitieron con hidroxicina. Hubo un caso en el que el niño sólo tomaba trazas de huevo desde la finalización de la IOT y en éste se produjo una reacción de vómitos recidivantes que precisó tratamiento. El resto de niños toleraron sin ninguna reacción inmediata, ni en las primeras 24 horas así como al control al mes de la prueba. En cuanto a los cambios en la prueba cutánea Prick, en 2 niños la superficie reactiva del prick fue similar, en 4 niños la pápula se redujo entre un 30-50%, en 3 niños se había negativizado y en 2 niños se negativizaron 3 de las 5 pruebas de prick y disminuido las otras 2 a la décima parte. Tanto en las pruebas de exposición controlada, como en los resultados de Prick y en las reacciones adversas, no hubo diferencias significativas entre los niños que habían efectuado la IOT con huevo completo crudo batido, el de clara cruda batida y los de clara pasteurizada.

CONCLUSIONES

La I.O.T. para huevo, con dosis máxima de 17 ml, consigue resultados adecuados y permite la tolerancia de una provocación controlada con 30 ml. de clara pasteurizada.

El descenso de 30 a 17 ml en la I.O.T. con clara pasteurizada, permite acortar en varias semanas el tiempo para finalizar el proceso.

Tras un mínimo de 14 meses de la I.O.T. y con dieta libre con huevo, un 45,5 % de las pruebas cutáneas a las proteínas de huevo se ha negativizado (27,3% completa y 18,2 % casi completa) en el 36,4 % se ha reducido la pápula y tan sólo el 18,2% mantiene un tamaño similar.

Inducción de tolerancia oral asociada a Omalizumab en paciente con alergia a proteínas de leche de vaca.

Domingo Triadó I*, Martorell Aragonés A**, Félix Toledo R**,
Cerdá Mir JC**, De las Marinas Álvarez MD.
*Servicio de Pediatría. **Unidad de Alergia Infantil.
Consortio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

INTRODUCCIÓN

En la actualidad el tratamiento de la alergia a las proteínas de la leche de vaca (PLV) se basa en su eliminación estricta de la dieta. Con el tiempo muchos pacientes pueden llegar a tolerar el alimento, lo que no ocurre en todos los casos. La reactividad clínica puede persistir durante muchos años y en algunos pacientes se pueden producir reacciones graves anafilácticas con riesgo vital por pequeñas dosis inadvertidas. Por otra parte, la restricción dietética afecta a la calidad de vida del paciente y sus familiares. La dificultad de realizar una eliminación estricta del alimento ha impulsando la investigación de nuevas alternativas terapéuticas entre ellas la inducción de tolerancia oral específica (ITO). Esta se ha mostrado eficaz y razonablemente segura en un porcentaje elevado de niños con alergia a PLV, pero algunos pacientes altamente sensibilizados presentan reacciones adversas que impiden su administración. Con el fin de elevar el umbral de tolerancia en estos pacientes se ha planteado la asociación de Omalizumab (OMZ, anti IgE) al tratamiento de ITO.

CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años de edad que como antecedentes personales siguió lactancia materna exclusiva hasta los 4 meses, habiendo recibido biberones de ayuda de fórmula adaptada en la maternidad. Alergia a proteínas de huevo desde los 9 meses con buena tolerancia a los 9 años de vida. Asma bronquial por alergia a Alternaria controlado con inmunoterapia y sin tratamiento preventivo en la actualidad. Sin antecedentes atópicos familiares. A los 4 meses presenta tras la primera toma de fórmula adaptada episodio de urticaria peribucal, angioedema labial y edema de pabellones auriculares y manos. Ingreso a los 10 meses por reacción anafiláctica (vómitos, angioedema labial y

estridor inspiratorio) tras la toma de queso de oveja. Al año de vida se realiza inducción de tolerancia con leche de vaca que se suspende por mala tolerancia y se mantiene con dieta de exclusión de PLV. A los 6 años de vida es remitida a nuestra unidad donde se intenta de nuevo inducción de tolerancia que fracasa en dos ocasiones y se indica de nuevo dieta de exclusión. A los 9 años de vida presenta elevada sensibilización a PLV y los padres refieren reacciones anafilácticas frente a cantidades mínimas de leche por lo que se decide iniciar de nuevo ITO asociada a OMZ. A los 2 meses y una semana de tratamiento con OMZ se inicia inducción de tolerancia sublingual con buena tolerancia y al mes ITO con leche de vaca alcanzando la tolerancia de 200cc. Al mes de suspender el tratamiento con OMZ se reinicia la ITO desde 50cc alcanzando los 200cc. Actualmente está tomando leche de vaca sin restricciones con buena tolerancia.

COMENTARIOS

Presentamos el caso de una paciente altamente sensibilizada con riesgo de reacción grave frente a dosis mínimas del alimento, en la que se ha conseguido con la asociación de OMZ finalizar con éxito la ITO con leche de vaca que había fracasado en tres intentos anteriores. Se plantea en estos casos la duda acerca del tiempo en que debe administrarse el OMZ y la posibilidad de reducción o pérdida de la tolerancia al suspenderlo. Los complejos anti IgE-IgE específica pueden capturar proteínas de leche de vaca y reducir la dosis efectiva durante la ITO por lo que proponemos una pauta de reinicio de la ITO desde el 25 % de la dosis máxima de 200 ml leche de vaca al suspender el OMZ. El resultado ha sido excelente, permitiendo llevar a cabo la ITO sin presentar ningún tipo de reacción adversa.

Grado de control del asma alcanzado en niños atendidos en una Unidad de Alergia Infantil.

Ceán-Cabrera L*, García-Serra J*, Ballbè Blasi M*, Mendoza Durán M*, Garde Garde JM**.

*Servicio de Pediatría. **Jefe de Servicio Unidad de Alergia.

Hospital General Universitario de Elche. Elche.

INTRODUCCIÓN

El asma es una de las patologías respiratoria crónicas mas prevalentes en la infancia. En los últimos años se han elaborado numerosas guías y consensos con el fin de disminuir el impacto de esta patología en la sociedad, estableciendo como objetivo principal alcanzar y mantener un buen control clínico mediante medidas de control ambiental, tratamiento farmacológico y educación del paciente y su entorno. Sin embargo, resultados de estudios multicéntricos realizados en población europea parecen indicar que este objetivo es difícil de alcanzar. El objetivo de este trabajo ha sido evaluar el grado de control del asma alcanzado en los pacientes de una unidad de Alergia infantil a los 4 y a los 10 años de iniciado el tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo en el que se revisaron todas las historias clínicas de los pacientes diagnosticados por primera vez de asma en la Unidad de Alergia Infantil de un Hospital de nivel II, mediante la base de datos de dicha consulta. Se seleccionaron dos grupos de pacientes: Grupo 1, todos los casos diagnosticados durante los años 2001-2002 y Grupo 2, casos diagnosticados durante los años 2008 y 2009. Se obtuvieron

datos demográficos, edad y sexo, estadio del asma, tratamiento recibido, hiposensibilización. El grado de control en la actualidad se valoró mediante el cuestionario CASI, validado en población española, por medio de encuesta telefónica a las madres o al propio paciente en caso de ser mayores de 18 años. Se excluyeron aquellos casos en que no se disponía de datos de contacto.

RESULTADOS

Grupo 1: 87 niños. Distribución por estadios de gravedad según criterios GEMA: Est-1: 34%, Est-2: 25%, Est-3: 33%, Est-4: 7%. Recibieron inmunoterapia: 52%. Actualmente: remisión: 41%. Mantienen buen control con antileucotrienos y/o dosis bajas de corticoides: 39% de los niños. Grupo 2: 115 niños. Distribución por estadios: Est-1: 40%, Est-2: 21%, Est-3: 33%, Est-4: 8%. Inmunoterapia: 30%. Actualmente: remisión: 51%. Un 36% se encuentran bien controlados con Antileucotrienos y/o dosis bajas de corticoides inhalados.

CONCLUSIÓN

En la inmensa mayoría de los niños asmáticos puede lograrse un adecuado control de su enfermedad.

Enfermedad de Coats avanzada en lactante.

Delgado Vicente A*, León Ibáñez L**, Jovani Casano C*, Sorlí Clemente E**.
*Servicio de Pediatría. ** Servicio de Oftalmología. Hospital General de Castellón.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Coats es un trastorno idiopático caracterizado por la aparición de telangiectasias en los vasos retinianos asociado al depósito progresivo de exudados intrarretinianos y subretinianos, pudiendo llegar a producir un desprendimiento exudativo de la retina. El 75 % de los casos se presenta en el sexo masculino, siendo en la mayoría un proceso unilateral.

Suele presentarse en la primera década de la vida (edad media 5 años). El grado de afectación es variable, siendo asimismo variable la pérdida de visión. Entre los lactantes y niños más pequeños se dan las formas más graves, pudiendo incluso llegar a confundirse con patología tumoral.

La evolución es progresiva y el tratamiento va dirigido al cierre de las telangiectasias mediante fotocoagulación o criocoagulación. En estadios más avanzados suele requerirse cirugía vitreoretiniana.

CASO CLÍNICO

Lactante de 10 meses remitida desde consultas externas para estudio de leucocoria en el ojo izquierdo. Embarazo, parto y perinatal inmediato sin incidencias. Ingresó a los 19 días de vida en Neonatología por gastroenteritis.

A los 4 meses la madre observó "algo raro" en el ojo pero no consultó a su pediatra hasta 3 semanas antes de su ingreso, quien la remite al Oftalmología para estudio.

En la exploración ocular derecha no se aprecian alteraciones. En el ojo izquierdo se aprecia un desplazamiento superior de pupila y anterior de iris. El fondo de ojo izquierdo muestra un desprendimiento exudativo total de la retina, objetivándose áreas telangiectasias en periferia, siendo el humor vítreo claro.

La ecografía ocular y el TAC de órbita muestran desprendimiento masivo de la retina, con ocupación exu-

dativa subretiniana, no observándose masas ni calcificaciones. Se realizó una RMN de órbita en la que se aprecia ocupación del globo ocular izquierdo por formación hiperintensa. Tras la administración de gadolinio no se observa realce, hallazgo compatible con enfermedad de Coats.

COMENTARIOS

Descrita en 1908 por George Coats, la enfermedad de Coats tiene una etiopatogenia desconocida. No obstante en ciertos casos se ha observado la presencia de una mutación somática del gen NDP, responsable de la enfermedad de Norrie, localizado en el cromosoma X, que produce un desarrollo anómalo de los vasos retinianos.

El pronóstico es variable y depende de la gravedad de aparición de la afectación. En los niños pequeños, por debajo de los 3 años, la enfermedad suele presentarse de forma más agresiva. En mayores tiene una evolución más benigna, con menor exudación progresiva y desprendimiento de retina, e incluso se ha descrito una regresión espontánea.

El diagnóstico diferencial se realiza con otras causas de leucocoria. En lactantes puesto que la evolución es tan agresiva se debe descartar el retinoblastoma. Las pruebas de imagen muestran típicamente en el retinoblastoma la presencia de calcificaciones. Además, en éste, es muy evidente la red vascular tumoral. La resonancia magnética característica del retinoblastoma detecta una masa hiperintensa en T1 e hipointensa en T2, mientras que en la enfermedad de Coats muestra una imagen hiperintensa tanto en T1 como en T2.

Otras causas de leucocoria que debemos incluir en el diagnóstico diferencial son la toxocariasis, la persistencia de la vasculatura fetal, la vasculopatía del prematuro, el astrocitoma retiniano, la displasia vitreoretiniana y la endoftalmitis metastásica.

Glucogenosis V en dos hermanos con mioglobinuria e intolerancia al ejercicio.

Peralto Vázquez A*, Pantoja Martínez J*, Marco Lattur JM**, San Millán Tejado B***, Navarro Fernández-Balbuena C***, Molini Menchón N..
*Servicio de Pediatría. **Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Plana. Vila-real.
***Servicio de Neuropatología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

INTRODUCCIÓN

La Glucogenosis V o enfermedad de McArdle (MIM#232600) es una enfermedad autosómica recesiva producida por una mutación en el gen PYGM responsable de la deficiencia de la enzima miofosforilasa que afecta casi exclusivamente al músculo esquelético. Constituye la glucogenosis más frecuente. En el 85% de los casos se manifiesta antes de los 15 años y en el 50% el diagnóstico se realiza entre los 10 y 30 años. Se manifiesta en forma de intolerancia al ejercicio, con mialgias, calambres y rigidez muscular. En un 50% de casos presenta crisis de mioglobinuria tras el ejercicio intenso que puede desencadenar un fracaso renal agudo. Es típico el fenómeno de "second wind" o recuperación parcial tras el reposo después de un episodio de intolerancia. En más del 90% de los casos se eleva la creatinina (CK) de forma moderada en los periodos intercríticos, con marcadas elevaciones (hasta x100) tras el ejercicio intenso. El test de ejercicio con isquemia del antebrazo muestra una típica curva plana del lactato. El diagnóstico se confirma por la ausencia de miofosforilasa en la inmunohistoquímica de la biopsia muscular y/o la confirmación genética de las mutaciones más habituales. Presentamos dos casos de dos hermanos afectados de esta enfermedad.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Varón de 17 años remitido a urgencias porque tras realizar una sesión muy intensa de pesas y spinning presenta orinas oscuras junto a una leve mialgia. Refiere un cuadro clínico semejante un año antes. Es un niño sedentario. La exploración clínica era anodina y en la bioquímica sanguínea destacaba la elevación de CK: 179.000 U/l, GOT 458 U/l, GPT 336 U/l. La función renal era normal. Otras determinaciones: hemograma, coagulación, C3, C4, ANA, TSH, FR: todo normal. Ecocardiografía normal.

Se instaura fluidoterapia, administración de diuréticos y bicarbonato. Tras la estabilización clínica se realiza un test de ejercicio con isquemia y se objetiva una curva plana de lactato con elevación x10 del amonio. Se

sospecha una Glucogenosis tipo V y se realiza biopsia muscular que confirma la ausencia de miofosforilasa. Es heterocigoto para la mutación nonsense R50X y la delección E27AfsX50, ambas localizadas en el exón 1 del gen de la miofosforilasa (PYGM).

Caso 2. Hermano del caso 1. Niño de 13 años muy deportista y que juega mucho al fútbol. Refiere desde los 5-6 años la siguiente sintomatología: cuando empieza a correr, a los 100 metros aprox., debe parar por un marcado entumecimiento de las piernas, descansa unos minutos y luego sigue jugando sin dificultad todo el partido. Nunca ha emitido orinas oscuras. Se realiza determinación de CK estando asintomático: 1500 U/l.

Por los antecedentes familiares se realiza directamente el estudio genético del DNA de leucocitos, y presenta la misma mutación que el hermano. Los padres, ambos asintomáticos, presentan en heterocigosis las mutaciones de sus hijos. No tiene otros familiares afectados.

A ambos chicos se les ha recomendado tomar sucrosa, entre 20-30 gr, 5 minutos antes de realizar una actividad física y desde entonces el pequeño refiere tolerar mucho mejor el ejercicio.

COMENTARIOS

Es necesario considerar esta patología en todo niño que refiera intolerancia al ejercicio con elevación de CK con o sin mioglobinuria. También se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras miopatías metabólicas como el déficit de Carnitina Palmitoil Transferasa (CPT) tipo II, miopatías mitocondriales, déficit de mioadenilato desaminasa, otras glucogenosis, etc., así como con alguna variante de distrofinopatía.

Una historia clínica detallada, acompañada de una elevación de CK y un patrón específico de la curva de lactato y amonio en el test de ejercicio, puede orientar el diagnóstico e incluso se puede evitar la realización de la biopsia muscular y solicitarse únicamente el estudio genético de las mutaciones más habituales de la Glucogenosis tipo V.

Alcoholemia como tratamiento de la intoxicación por pinturas industriales.

Cano López R*, Martínez Barona S*, Herrero García A*, Escobar Pirela H*.
*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Con el paso de los años se ha modificado la formulación de muchos de los productos químicos de uso doméstico como consecuencia de las políticas activas de prevención de riesgos. Así se ha conseguido reducir la gravedad de las intoxicaciones en este entorno y hacerlo más seguro para nuestros niños. Un ejemplo de ello son las pinturas, ahora sin plomo, pero que no por ello están exentas de riesgo ya que pueden contener trazas de elementos altamente peligrosos en caso de ingesta.

CASO CLÍNICO

Paciente de 5 años que consulta en servicio de urgencias una tarde de verano por ingesta accidental de pintura. A su llegada presenta un vómito aislado con constantes y una exploración por aparatos normal. Tras la anamnesis, identificación y documentación sobre el tóxico, se procede a aplicar tratamiento sintomático. Posteriormente el paciente inicia clínica de deterioro neurológico con somnolencia y decaimiento marcado. Los parámetros gasométricos venosos son: pH 7.187, pCO₂ 24.6 mmol/L, EB -19 y HCO₃ 9.3mmol/L. Tras expansión de volumen se amplía estudio hidroelectrolítico en el que destaca un aumento de cloro y de anión GAP con ácido láctico normal. La composición de la pintura no explica la acidosis meta-

bólica ni el empeoramiento clínico del paciente, ante lo cual se rehistoria a los padres que recuerdan haber añadido un colorante negro para oscurecer el tono final. Se contacta de nuevo con el servicio de Toxicología desde donde informan como probable causante del cuadro al etilenglicol contenido en el disolvente de algunos colorantes. En este caso el tratamiento debe ir encaminado a corregir la acidosis metabólica y a inhibir su metabolización. Los fármacos específicos que compiten con la alcohol deshidrogenasa (ADH) son el Fomepizol, no disponible en nuestro centro en ese momento, y el Etanol en perfusión siempre con monitorización estrecha.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Pocas causas producen una acidosis metabólica tan profunda como la intoxicación por etilenglicol. Los productos que lo contienen no son propios del ambiente doméstico (anticongelante de coches, limpia-parabrisas, combustibles) pero en caso de ingesta sus efectos pueden ser muy graves llegando a la depresión del SNC, el coma y la muerte. Una anamnesis rigurosa y el conocimiento del equilibrio ácido-base son fundamentales para identificar el agente e iniciar, si es posible, tratamiento etiológico para evitar desenlaces que pueden llegar a ser fatales.

Anís estrellado, una solución y un problema.

Clavijo Pendón A, Vilaplana Cantó J, Landa Rivera L, Gea Ros J, Squittieri C, Herranz Y, Gómez A, Pérez P, Pérez J.
Servicio de Pediatría, Hospital Marina Baixa. Villajoyosa.

INTRODUCCIÓN

El anís estrellado (*Illicim Verum* Hocker f.) es utilizado como “remedio natural” en el cólico del lactante, su componente principal es el anetol. Existe otra planta de características similares (*Illicium anisatum*) con efectos secundarios muy graves. No es difícil confundir las dos especies, lo que en la práctica conduce a contaminación frecuente en los productos comercializados.

Bien por sobredosificación bien por adulteración, el uso de anís estrellado en niños está relacionado con efectos secundarios muy significativos, tanto a nivel digestivo (vómitos, diarrea, afectación hepática) como neurológico (irritabilidad, hipertonía, nistagmo, crisis convulsivas).

CASO CLÍNICO

Varón de 2 meses de edad que ingresa procedente de Urgencias, trasladado por el SAMU por episodios repetidos en los últimos 30 minutos caracterizados por desconexión del medio, desviación de la mirada e hipertonía generalizada de unos segundos de duración, con irritabilidad y llanto continuo entre dichos episodios. Se ha mantenido afebril, con ingesta adecuada y síntomas catarrales leves.

Los episodios remiten con dosis de diazepam intravenoso. Posteriormente en la anamnesis los padres hacen referencia a la administración de anís estrellado (3 frutos, 9 gr diluidos en 120 ml de agua) que ofrecen tras el pecho durante los últimos 10 días. Se

realizan diferentes pruebas complementarias que descartan origen infeccioso, metabólico o neurológico. Presenta muy buena evolución con remisión de las crisis, el llanto y la irritabilidad de forma progresiva, quedando asintomático y con muy buen estado general a las 36-48 horas de ingreso.

DISCUSIÓN

El diagnóstico se establece en contexto de una historia y clínica compatible, pruebas complementarios normales y evolución positiva tras retirar su administración. Ante crisis convulsivas, irritabilidad y síntomas gastrointestinales es preciso incluirlo dentro del diagnóstico diferencial.

En España, tras algunos casos publicados durante el año 2000, se retiró del mercado en el 2001 de forma temporal. Actualmente se vende en farmacias sin necesidad de prescripción médica. Su arraigo como remedio natural, eficaz e inocuo y el fácil acceso permite que se mantenga su uso popular en el tratamiento del cólico del lactante.

Desde el año 2002, el Grupo de Trabajo del anís estrellado del Hospital Gregoria Marañón recomendó evitar su uso en niños, especialmente en los lactantes, y realizó un esfuerzo por difundir este mensaje entre los pediatras. Una década después parece necesario continuar con el impulso iniciado años atrás, para erradicar esta práctica en el tratamiento del cólico del lactante.

Actividad asistencial en la patología Reumatológica Infantil de un hospital secundario.

Solano Galán P*, Arcos Machancoses JV*, Juan Ribelles A*, Marco Hernández AV*, Lafuente Santodomingo I**, López Andreu JA**, Campos Andreu A***.

*Servicio de Pediatría. **Unidad de Neumología y Alergia Infantil. ***Servicio de Alergología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. València.

INTRODUCCIÓN

La patología reumática en el niño es compleja, de difícil diagnóstico y que precisa de fármacos con importantes efectos secundarios que requieren un alto grado de experiencia y conocimiento para un uso correcto. Todo ello hace que el manejo de estos niños se beneficie del trabajo de un equipo multidisciplinar con una adecuada comunicación pediatra-reumatólogo. El objetivo de este trabajo es mostrar la casuística de una consulta de reumatología infantil de un hospital secundario.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo. Se incluyen todos los pacientes entre 0 y 17 años atendidos en la consulta de reumatología infantil de nuestro hospital entre los meses de enero a diciembre de 2012. Se recogen las características epidemiológicas y clínicas de cada uno de ellos, independientemente de si se trata de primera o sucesivas visitas, contabilizándose sólo una visita por paciente.

RESULTADOS

En la unidad de Reumatología infantil de nuestro hospital fueron valorados 64 pacientes durante el año 2012, de los cuales el 48% fue remitido desde Atención primaria. 30 de ellos consultaron previamente en Urgencias, y 17 fueron valorados por el servicio de traumatología.

Existe un predominio femenino (1'5:1), y un patrón bimodal en la edad de debut clínico, menores de 6 años (38%) y adolescentes entre 13 y 17 años (29%). La edad media de inicio de la sintomatología se cifra en 8'29 años. Sólo el 12'4% presentará antecedentes familiares.

Del total de visitas, la mitad se consideraron verdadera patología reumática, llegándose al diagnóstico en

el 37'5%, siendo la artritis idiopática juvenil la enfermedad infantil más frecuente, concretamente el tipo oligoarticular que afecta principalmente a niñas (2:1), menores de 6 años, con ANA + en el 89% y que asocian uveítis en el 11% de los casos.

Se solicita prueba de imagen a 3/4 partes de los pacientes vistos en consulta, siendo la radiografía simple la más utilizada seguida de la ecografía. Tan sólo el 8% precisó pruebas invasivas. El 60% de los niños con patología reumática, recibió terapia farmacológica en algún momento de su enfermedad, apareciendo únicamente efectos 2º en un solo paciente. Los inmunosupresores, y concretamente el metotrexato, son los fármacos más utilizados,

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El servicio de Urgencias, junto con AP, son las dos puertas de entrada más importantes de la patología reumática infantil. Es necesario el conocimiento de estas enfermedades para identificarlas precozmente y evitar su confusión con patología traumatológica, que puede dificultar y enlentecer el diagnóstico y con ello el inicio del tratamiento.

Como indican los textos, la artritis idiopática juvenil continúa siendo la patología más frecuente, sobre todo su forma oligoarticular ANA+. Estos pacientes generalmente evolucionan de forma favorable con tratamiento médico.

En la mayoría de los hospitales, donde no existen unidades específicas de Reumatología infantil, el manejo de estos niños debe ser multidisciplinar, donde la buena comunicación pediatra-reumatólogo es fundamental para realizar un adecuado seguimiento.

Los pacientes más complejos o con una evolución atípica deben continuar siendo remitidos a las unidades de referencia de Reumatología infantil

Síndrome de Pallister-Killian.

Atienza Almarcha T, Gramage Tormo J, García Avilés B, Carratalá Marco F.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Pallister-Killian (SPK) es una entidad muy poco frecuente y esporádica, clínicamente caracterizada por retraso mental severo, crisis epilépticas, lesiones cutáneas hiper o hipopigmentadas, malformaciones viscerales y facies dismórfica. Citogenéticamente se debe a una tetrasomía 12p con mosaico limitado a algunos tejidos. El estudio citogenético en sangre periférica suele ser normal. Se conoce poco de la etiopatogenia de esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

Recién nacida pretérmino de 36 semanas sin antecedentes prenatales de interés, que nace con hipotonía y sospecha de síndrome polimalformativo. Parto distócico con espátulas, peso 3200g, Apgar 5/7/9. A la exploración, cráneo con suturas dehiscentes, fontanela anterior amplia, facies dismórfica con hipertelorismo, raíz nasal ancha, orejas de implantación baja, narinas antevertidas, micrognatia y paladar ojival. Cuello corto con piel redundante. Soplo sistólico I/VI. Abdomen normal. Extremidades cortas, manos y pies pequeños. Genitales femeninos normales y ano anterior. Neurológico: hipotonía generalizada, llanto escaso. Duran-

te el período neonatal es intervenida de ano anterior, se amplía estudio neurológico con cariotipo (normal 46XX) y se obtienen potenciales evocados auditivos y visuales patológicos. EEG patológico y RMN con retraso de la mielinización y atrofia córtico-subcortical. Ante la sospecha de SPK, se realiza estudio citogenético en biopsia de piel con hallazgos sugestivos de dicha enfermedad. Actualmente se encuentra en seguimiento por epilepsia no convulsiva generalizada, en tratamiento con ácido valproico y levetiracetam.

CONCLUSIONES

Como hemos indicado, es una entidad poco frecuente cuyo diagnóstico prenatal presenta una serie de dificultades debido al desconocimiento de la etiología del síndrome. Ninguna de las técnicas utilizadas, ecografía, amniocentesis, estudio de vellosidades coriales, es suficientemente segura. De cara a un consejo genético, el riesgo de recurrencia para los padres es el mismo que el de la población general. A pesar de todos los aspectos indicados, en caso de nueva gestación es importante realizar un buen control ecográfico y un estudio prenatal citogenético.

Síndrome de Klippel-Trenaunay: una entidad poco frecuente.

Marabotto Fernández MJ, Cesín González SM, Melgar Perez J, Escrig Fernández R, Kalbouza S, Angelats Romero CM.
Servicio de Pediatría. Hospital Francesc de Borja. Gandia

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares son malformaciones raras del desarrollo vascular presentes al nacimiento, que ocurren en aproximadamente 0,3 a 0,5% de la población. Dentro de ellas se encuentra el síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT), una combinación de distintas malformaciones vasculares. Su incidencia estimada es de 1 por 10.000 casos, sin distinción de sexo. Es importante diferenciarla de la Mancha en Vino de Oporto simple y realizar el diagnóstico diferencial con otros síndromes malformativos, ya que el curso clínico y el grado de compromiso sistémico determina las distintas estrategias terapéuticas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14 días de vida que acude a Urgencias por aumento del miembro inferior izquierdo sin otra sintomatología. Lactancia materna exclusiva. Como antecedente de interés detección de asimetría de miembros inferiores al nacimiento. A la exploración, se observa disimetría de 0,5cm con engrosamiento del miembro inferior izquierdo desde el pliegue inguinal hasta el pie, que no deja fovea, ni presenta signos inflamatorios. Rubefacción leve de la parte posterior del muslo izquierdo y hemangioma en el tercio distal de la extremidad. Se realiza una eco-doppler de miembros inferiores que no muestra alteraciones. Ante sospecha de hemihipertrofia se amplía estudio, solicitándose ecografía abdominal, cerebral y radiografía de caderas y de extremidades inferiores que no muestran hallazgos patológicos. Aparición posterior de manchas hipercrómicas en el miembro afecto compatibles con malformaciones capilares. Evaluación por Servicio de Oftalmología con fondo de ojo normal, Dermatología y Ortopedia. Ante clínica compatible con Síndrome de Klippel-Trenaunay se decide actitud expectante con controles periódicos.

COMENTARIO

El SKT se caracteriza por la tríada de malformación vascular veno-capilar extensa, venas varicosas subyacentes e hipertrofia de tejidos blandos y/u óseos. Esta última afecta de forma unilateral más frecuentemente al miembro inferior derecho. Su causa es aún desconocida, aunque parecen estar implicadas mutaciones en genes que actúan en la vasculogénesis y angiogénesis durante el desarrollo embrionario. Puede asociar anomalías congénitas esqueléticas en manos y pies, de partes blandas, cardiovasculares, alteraciones neurológicas y otros síndromes complejos.

Nuestro caso presenta 2 de los criterios diagnósticos, sin otras malformaciones asociadas hasta el momento.

El diagnóstico es clínico. Se recomienda estudio de extensión para valorar la presencia de anomalías vasculares intraabdominales y cerebrales, siendo la ecografía doppler de primera elección. Para determinar la afectación de los tejidos blandos y las alteraciones de la circulación venosa profunda es útil la angio-resonancia. En su evolución, se recomienda radiografía a los 2-3 años para determinar discrepancias entre las extremidades y observar su desarrollo. Para aquellos casos más avanzados o con sospecha de fistulas arteriovenosas se realizan también venografía y arteriografía. La ecografía es el método de elección para el diagnóstico prenatal, identificando hipertrofia o asimetría de extremidades.

Aunque se trata de una patología benigna, su carácter progresivo puede dar lugar a complicaciones. El tratamiento es sintomático o de las complicaciones. Es de gran importancia su identificación temprana y seguimiento de manera multidisciplinar por parte de pediatras, cirujanos, dermatólogos, traumatólogos y radiólogos para mejorar la calidad de vida, el aspecto y la funcionalidad de los pacientes.

Enfermedad de Castleman: a propósito de un caso.

Arcos Machancoses JV*, Marco Hernández AV*, Solano Galán P*,
Oltra Benavent M*, Monteagudo Montesinos E*.

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Politènic La Fe. València

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Castleman (EC) o hiperplasia nodular gigante es una entidad infrecuente definida por sus hallazgos anatomopatológicos. Se localiza a nivel de los ganglios linfáticos presentando hiperplasia de las células dendríticas y marcada proliferación capilar. Se han descrito dos variantes histológicas, la hialin vascular, que representa el 80-90% de los casos, habitualmente cursa sin síntomas, y la plasmocelular, en la que sí suele haber afectación del estado general, anemia, hipergammablobulinemia y hepatoesplenomegalia. Desde el punto de vista clínico se ha descrito la forma localizada, de curso benigno y la multicéntrica, de peor pronóstico. Presentamos un caso de localización cervical, en la que la resección quirúrgica de la adenopatía resultó ser diagnóstica y terapéutica.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 7 años sin antecedentes patológicos de interés, controlado por presentar adenopatía submaxilar izquierda de 4 meses de evolución, que no asocia dolor, ni fiebre ni otra sintomatología. En el estudio ecográfico se describe como ganglio submaxilar izquierdo de 10.3cm³ hipoecoico con aumento de la vascularización en el estudio Doppler, siendo el diagnóstico más probable la adenitis infecciosa por micobacteria atípica. Se decide realizar biopsia con PAAF en la que se obtiene una muestra sugestiva de hiperplasia linfoide sin poder obtener un diagnóstico de confirmación por lo que se decide realizar cervicotomía con resección ganglionar amplia. En estudio microscópico de la adenopatía completa se diagnostica de tumor de Castleman tipo hialin vascular. Se completa estudio de extensión con ecografía cervi-

cal, TAC torácico con contraste y ecografía abdominal sin obtener hallazgos patológicos.

En el seguimiento el paciente ha permanecido asintomático.

COMENTARIOS

La EC se manifiesta en adultos jóvenes de entre 15 y 30 años, sin diferencia de sexo, siendo los casos pediátricos muy infrecuentes. Se presenta como una masa única asintomática. La localización más frecuente es el mediastino (60%) seguida del cuello (14%), abdomen (11%), retroperitoneo (11%) y axila (4%). En la localización cervical suele aparecer en los ganglios situados bajo el esternocleidomastoideo, siendo nuestro caso una localización menos habitual. El diagnóstico definitivo es clínico e histológico. Suele coincidir que la forma multisistémica es histológicamente la plasmocelular, aunque solo el 50% de estas presentan síntomas sistémicos al diagnóstico. Además se manifiesta en personas de unos 50 años y es 2,5 veces más frecuentes en varones. Son las que tienen un mayor riesgo de presentar otras neoplasias asociadas aunque también se ha descrito en las formas localizadas. El diagnóstico diferencial se hará con procesos inflamatorios e infecciosos, con neoplasias de cabeza y cuello, y con tumoraciones congénitas.

El tratamiento en las formas localizadas es la resección quirúrgica, siendo curativa casi siempre. El seguimiento no está establecido, aunque es recomendable por el aumento del riesgo de presentar otras enfermedades malignas. En las formas multisistémicas no está protocolizado y se han utilizado diversas terapias con resultados variables.

I ndice alfabético de autores

Abad Linares J.	39, 47, 49, 52, 70, 76	Cebrián García I.	108, 132
Abeledo Gómez A.	59	Centelles Sales I.	42, 92
Aguado Lozano V.	119	Cerdá Mir J.C.	143
Aguar Carrascosa M.	35, 48	Cerdán Reina J.M.	53
Agüera Arenas J.J.	41	Cervera Albenca A.	102, 103
Aguilar Bacallado F.J.	116	Cesin González S.M.	57, 101, 109, 140, 151
Agut Agut MM.	103	Chanzá Aviñó M.	116
Ainsa Laguna D.	59	Clavijo Pendón A.	148
Alberola Pérez A.	38	Climent Forner E.	49, 63, 76
Aleixandre Blanquer F.	77	Codoñer Franch P.	59, 69, 86, 118, 138
Álvarez Chamorro L.	42, 43	Collado Coso B.	110, 114
Amat Bou M.	42, 92	Collar J.I.	140
Amat Madramany A.	110, 114	Colomer Pellicer J.	97
Amor Llorente M.	37	Corbalán Díaz A.	60
Amor M.	85	Cortell Aznar I.	48, 75, 141
Andreo Lillo P.	60	Cubells Sanchez L.	132
Andrés Moreno MM.	93	Dah T.	142
Angelats Romero C.M.	57, 101, 109, 140, 151	Daza Aguilar S.	94, 116
Arcos Machancoses J.V.	35, 44, 65, 89, 90, 104, 107, 137, 152	De las Marinas Álvarez M.D.	143
Ardid Encinar M.	97	De Mingo Alemany C.	124
Arencibia Jiménez M.	112	Del Cañizo Moreira M.	83
Arsenal Cano L.	83, 100, 136	Del Castillo Villaescusa C.	68
Atienza Almarcha T.	59, 72, 84, 87, 99, 120, 150	Del Río Marina A.	40, 95, 139
Ausina Gómez A.	125, 129	Delgado Vicente A.	111, 115, 145
Badía Mayor J.L.	108, 115	Dolz Gimenez L.	114
Balaguer Guill J.	88	Domingo Triadó I.	143
Ballbé Blasi M.	76, 144	Domínguez Hinarejos C.	104
Ballester Asensio E.	118, 138	Donat Aliaga E.	65
Bartoll Alguacil E.	38, 133, 134, 149	Echeverría Caballeros G.	98
Bayo Pérez A.	122	Escobar Pirela H.D.	44, 61, 88, 104, 147
Bea Serrano C.	81, 106	Escrig Fernández R.	151
Belenguer Font M.J.	70	Esparza Sánchez M.A.	103
Beneyto Lluch M.	47, 52, 63, 74, 70, 76	Esteban Cantó V.	45, 123
Benito Julve P.	97	Évole Buselli M.	133, 149
Bernabeu González P.	99	Fabregat Ferrer E.	58
Bernat García J.	91	Febrer Bosch I.	132
Bordes V.	106	Félix Toledo R.	143
Botella López V.	46, 122, 123	Fernandez Berenguer M.J.	33
Bou Monterde R.	114	Fernández Calatayud A.	140
Bretón Martínez J.R.	86, 118	Fernández Gilino C.	34
Cabezuelo Huerta G.	61, 95, 134, 139	Fernández Monge L.	133, 149
Cabra Esteban B.	142	Fernández Navarro J.M.	93
Calvo Rigual F.	80, 129	Ferrández Berenguer M.J.	39, 47, 130
Calzado Agrasot M.A.	46, 66, 122, 123	Ferrandez Gonzáles M.	67, 73, 105
Campos Andreu A.	137	Ferrando Monleón S.	114
Canals Candela F.J.	47, 52, 63, 70, 76, 113	Ferrando Mora M.	73
Cano López R.	44, 61, 147	Ferrer Lorente M.B.	95, 104, 124, 139
Carpena Lucas P.J.	51, 80, 126	Ferrer Vazquez M.	58, 82
Carratalá Marco F.	87, 150	Fornies Arnau M.J.	41
Castaño Iglesias C.	72, 84, 120	Fos Izquierdo I.	36
Castillo Gómez B.	45	Frontela Losa J.	45
Castillo Rukoz C.	59, 68, 69, 96	Fuentes Castelló M.A.	33
Cava Almohalla E.	41	Fuentes Socorro C.	89, 93, 95
Ceán-Cabrera L.	144	Fujkova J.	59, 68, 96

García Avilés B.	78, 84, 150	Lozano Pérez R.	85
García Casa O.	110	Lurbe Ferrer E.	116
García del Cerro G.	79	Maestre Terol A.C.	50, 53,54, 100
García Mancebo M.L.	41	Magdaleno Fuentes I.	79
García N.	132	Manzanera García P.	77
García Peris M.M.	80, 126	Marabotto Fernández M.J.	57, 101, 109, 140, 151
García Serra J.	36	Maravall M.	132
García Williams S.	88, 93, 95	Marco Hernandez A.V.	48, 56, 62, 89, 107, 137, 141, 152
García-Serra J.	144	Marco Lattur J.M.	146
Garde Garde J.M.	78, 144	Marco López de Lerma L.	142
Gastaldo Simeón E.	110, 114	Marin Reina P.	44, 135
Gavilán Martín C.	98, 99, 117	Marti Marti L.	59, 69, 96
Gea Ros J.	148	Marti Masanet M.	59, 86, 91, 96, 118, 138
Gil Aparicio R.	64	Martín Arenós, J.M.	102
Gil Beltrán E.	97	Martin Benlloch J.	90, 104
Gilabert Martínez N.	79	Martín Hortigüela E.	129
Giménez Fernández P.	129	Martín Parra B.	42, 92, 129
Giménez Grau C.	77	Martín Serrano M.A.	142
Gimeno Navarro A.	135	Martinez Arias E.M.	71
Gómez A.	148	Martínez Barona S.	34, 40, 61, 139, 147
Gomez De la Fuente M.	83	Martinez Costa C.	71
Gómez Fernández-Monte J.	131	Martínez Porcar C.	110
Gómez Gosálvez F.	50, 53, 54, 136	Martínez Rodríguez L.	37
Gómez López F.	34	Martínez Rovira P.	72, 78, 98
González Cortés M.V.	102	Martorell Aragonés A.	23, 143
González de la Rosa F.	114	Mas Anton S.	123
González Oliva E.	41	Masip Simó E.	65
Gracia Antequera M.	142	Melgar Perez J.	151
Gramage Tormo J.	60, 72, 78, 84, 87, 98, 99, 150	Mendizabal Oteiza S.	90
Gregori Roig P.	97	Mendoza Durán M.R.	33, 36, 49, 74, 130, 144
Guerrero Martínez A.	35, 40, 124	Mestre Ricote J.L.	7, 78
Harto Castaño M.A.	55	Mira Solves J.J.	127, 128
Harto M.	88	Miralles Dolz F.	126
Herranz Y.	148	Miralles Torres A.	101
Herrero García A.	35, 124, 147	Miranda Segovia F.	40
Hervás Andrés A.	51	Molina Cambra A.	40, 139
Hortelano Platero V.	36	Molina Merino A.	37
Huertas Sánchez A.M.	50, 83, 100	Molini Menchón N.	97, 146
Ibiza Palacios E.	56, 129	Montahud Posada C.	121, 123
Igual Estellés L.	88, 93	Montalvo García J.	94
Jacobs Morales P.D.	111, 115	Montaner Alonso D.	91
Jadraque Rodríguez R.	53, 54	Monteagudo Montesinos E.	152
Jiménez Candel M.I.	51, 80, 126	Montesinos Sanchis E.	94, 116
Jordá Sirera N.	34	Mora Carmona A.	110
Jovani Casano C.	111, 115, 145	Moral Gil L.	15, 100
Juan Martínez J.	110, 114	Morell Úbeda C.	58, 82, 108
Juan Ribelles A.	89, 90, 104, 137, 141	Moreno García N.	73
Juárez Osorto J.M.	38, 133, 135, 149	Moreno López N.	67, 105
Jurado Portero J.C.	38, 135	Moya Bonora A.	56
Juste Ruiz M.	60, 78, 87, 117, 120	Muñoz Tormo-Figueres A.	68, 86, 91, 118, 138
Kalbouza S.	57, 101, 109, 151	Navarro Fernández J.M.	89
Lafuente Santodomingo I.	137	Navarro Fernández-Balbuena C.	146
Landa Rivera L.	148	Navarro Gallego A.B.	92
Lecuona C.	132	Navarro Martínez M.	79
León Ibáñez L.	145	Navarro Soler I.M.	127, 128
Llorens Salvador R.	44	Nebot Marzal C.M.	127, 128, 129
López Andreu J.A.	137	Nemesio Tordera M.	103
López García P.	112	Nos Ferreres A.	58, 82, 108
López García S.C.	131	Núñez Adsuaara P.	34, 48, 55, 75, 131
López Sanchez C.	43	Núñez Gómez F.	71, 81, 106
López-Prats Lucea J.L.	71, 81, 106	Oltra Benavent M.	55, 107, 131, 152

Ortega Sánchez M.C.	81, 106	Segura Sanchez S.	50, 136
Ortiz de la Tabla Ducasse V.	117	Sequí Canet J.M.	57, 109
Otero Reigada M.C.	119	Serna Arias L.	125
Palomares Gimeno M.J.	58	Simó Jorda R.	69
Pantoja Martínez J.	97, 146	Solano Galán P.	56, 62, 107, 137, 152
Parra Llorca A.	35, 88, 90, 93	Sorlí Clemente E.	145
Pascua Santamaría A.E.	53, 54, 83, 136	Squittieri C.	148
Pascual Estruch L.	39, 47, 52, 63, 70, 74, 112, 113	Taibi N.	41, 67, 73, 105
Pastor Ferrándiz L.	87, 117, 120	Tasso Cereceda M.	125, 129
Pedróñ Marzal G.	51	Téllez de Meneses Lorenzo M.A.	61
Peiró Peiró A.M.	125	Togo A.	85
Peñalver Sarmiento A.	67, 73, 105	Toledo Morales C.M.	56, 107, 141
Peralto Vázquez A.	146	Tomás Vila M.	61, 62
Pereda Pérez A.	65	Toral Pérez T.	19
Pérez Aytes A.	44, 124, 129, 135	Torró M.I.	132
Pérez García B.	51, 80, 126	Tortajada Gurbés M.	142
Perez Iranzo A.	102	Valiente Armero A.	134
Pérez J.	148	Valverde Viu P.	66, 121, 123
Pérez P.	148	Vaquer Herrero R.	83
Pérez Sukia L.	119	Vargas Torcal F.	39, 47, 52, 63, 70, 76, 113, 130
Pérez Tamarit M.D.	119	Vázquez Gomis C.	130
Pérez Verdú J.	101	Vázquez Gomis R.M.	36
Perona Hernandez J.	46, 66, 122, 123	Vázquez Pigueiras I.	33, 36, 49, 74, 130
Pina Jover M.	50	Ventura Pérez M.	82
Polo Miquel B.	65, 90	Vercher Grau A.	39, 52, 63, 112, 113
Pons Morales S.	68, 91, 96, 138	Verdeguer Miralles A.	89
Portolés Morales M.	40, 95, 139	Verdezoto Intriago M.	37
Quiles Catalá A.	110	Vilaplana Cantó J.	148
Quiles Catala M.	114	Villalba Pérez M.D.	34, 55
Quiles Durá J.L.	36, 39, 130	Vitoria Miñana I.	56
Quinzá Franqueza L.	68, 86, 91, 118, 138	Vizcaíno Díaz C.	112, 113, 130
Raya Jiménez M.A.	57, 109, 140	Zanón Ortiz S.	134
Redón Escartí B.	108		
Rey Simón R.	51, 80, 126		
Ribes Koninckx C.	65		
Rico Moncho L.	113		
Rico Santacruz I.	77		
Rincón López E.	119		
Rocamora V.	85		
Rodilla Valenzuela S.	102, 103		
Rodríguez Ramos M.	55		
Rodríguez Martínez C.	67, 73		
Rodríguez Ramos M.	48, 75, 141		
Rodríguez Vega H.	119		
Román Ortiz E.	90		
Ruipérez Cebrián C.	129		
Ruiz Miralles R.	117		
Sáenz González M.P.	34, 35		
Sala Sánchez A.G.	52		
Sala Sánchez A.G.	49		
Salas García S.	48, 55, 62, 75, 107, 131		
Salido Capilla C.	96		
San Millán Tejado B.	146		
Sánchez Segura S.	53, 54		
Sánchez Vicente L.	74		
Sanchis Calvo A.	129		
Sastre Morote A.M.	37		
Satorre Viejo I.	114		
Schmitz K.	16, 94		
Segovia Ortí R.	124		
Segura Navas L.	103		

BOLETÍN
DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

**DE
PEDIATRÍA**



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría