



44 REUNIÓN ANUAL DE LA SPAO

21 y 22 abril 2017

Málaga

VOL 11. Nº 1. AÑO 2016

BOLETIN DE LA SPAO

SUPLEMENTO nº1

Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental

Boletín de la SPAO vol. 11, 1. 2017
Suplemento 1

Viernes 21 de Abril

Sala Picasso. Moderador: María González López.
UGC Neonatología. HRU Málaga.
Págs 2-12.

Sala Gibralfaro-Verdiales. Moderador: Cristina Arcos Von Haartman.
UGC CC y UU Pediátricas. HRU Málaga.
Págs. 13-21.

Sala Malagueta-Cónsula. Moderador: Rafael Vera Medialdea.
S. Pediatría. H. de la Axarquía. Velez-Málaga.
Págs 22-27.

Sala Picasso. Moderador: José Manuel Jiménez Hinojosa.
UGC Pediatría. HRU Málaga.
Págs 28-39.

Sala Gibralfaro-Verdiales. Moderador: Pilar Ranchal Pérez.
S. Pediatría. H. Costa del Sol. Marbella
Págs 40-47.

Sala Malagueta-Cónsula. Moderador: Carlos Hermoso Torregrosa.
S. Pediatría. H. Xanit. Benalmádena.
Págs 48-53.

Sabado 22 de Abril

Sala Picasso. Moderador: Javier Díez Delgado.
UGC Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.
Págs 54-65.

Sala Gibralfaro-Verdiales. Moderador: Juana M^a Ledesma Albarracín.
Pediatría. CS. Delicias. Málaga.
Págs 66-78.

Sala Malagueta-Cónsula. Moderador: Cristina Yun Castilla.
UGC CC y UU Pediátricas. HRU Málaga.
Págs 79-84.

Boletín de la SPAO
(ISSN: 1988-3420)
*Órgano de expresión de la
Sociedad de Pediatría de
Andalucía Oriental*

Editores Jefe
*Julio Romero Gonzalez
Javier Díez-delgado Rubio*

Editor Asociado
Jose Antonio Hurtado Suazo

Director honorífico
Gabriel Galdó Muñoz

Consejo editorial
*Gabriel Galdó Muñoz
Carlos Ruiz Cosano
María José Miras Baldo
Eduardo Narbona López
José Antonio Hurtado
Carlos Roca Ruiz
Juan Manuel Fernández García
Emilio José García García
José María Gómez Vida
Francisco Giménez Sánchez
Francisco Javier Garrido
Torrecillas
Julio Ramos Lizana
José Miguel Ramón Salguero
Enrique Blanca
Antonio Jerez Calero
Pilar Azcón González de Aguilar
José Maldonado Lozano
Carlos Trillo Belizón
María del Mar Vázquez del Rey
Antonio Bonillo Perales
Adolfo Sánchez Marengo
Carlos Jiménez Álvarez
Ana Martínez-Cañabate Burgos
Francisco Girón Caro
José Murcia García
Emilio del Moral Romero
María Angeles Vázquez López
VictorBolivar Galiano*

*Almería. España
Paraje de Torrecardenas SN
contacto@spao.info*

Normas de Publicación en
*http://www.spao.info/Boletin/normas_publicacion.php
Publicación trimestral*

Diagnóstico de los errores congénitos del metabolismo en un hospital de nivel II-b.

Yeste Oliva C; Pardo Domínguez C; Tapia Ceballos L; Álvarez Aldeán J.

S. Pediatría. Hospital Costa del Sol. Marbella

Introducción y objetivos

Los errores congénitos del metabolismo (ECM) son un grupo de enfermedades muy heterogéneo que pueden manifestarse con gran variedad de síntomas y a diferentes edades. Su incidencia se estima en 1:1000 recién nacidos vivos. En España, mediante cribado neonatal ampliado, se detectan 17 enfermedades entre ellas aminoacidopatías, acidurias orgánicas y defectos de beta oxidación.

Desde un punto de vista general y según la edad de presentación se pueden clasificar en:

1. Tipo intoxicación. Presentación aguda con clínica fundamentalmente neurológica e importantes alteraciones bioquímicas.
2. Tipo déficit energético: Presentación más insidiosa. Afectación multiorgánica progresiva desde el nacimiento y poca expresividad bioquímica.
3. Alteración de moléculas complejas: Síntomas lentamente progresivos e inespecíficos. Diagnóstico en edad escolar/adulta.

Población y métodos

Presentamos 14 pacientes diagnosticados en edad pediátrica de un ECM en seguimiento en la unidad de Pediatría de nuestro hospital.

Resultados

Se recogen 14 ECM diagnosticados en nuestro servicio de Pediatría desde su puesta en marcha hace 22 años. El 65% fueron mujeres. El 36% falleció en la primera década de la vida. La totalidad de los diagnósticos se confirmaron mediante biopsia de fibroblastos y/o estudio genético compatible.

Más de la mitad (8/13) debutó antes del año de vida. De ellos, la mitad lo hicieron en la primera semana de vida, con clínica predominantemente neurológica.

La media de edad al diagnóstico en el 40% restante (6/14) fue de 8.2 años, y la clínica predominante fue de afectación neurológica y hepática (por depósito).

Conclusiones

- Es importante conocer la existencia y las diversas formas de presentación de los ECM dado su amplio espectro de presentación clínica, en ocasiones inespecífica.
- Ante un recién nacido que presente sintomatología aguda compatible y tras descartar otros procesos (infecciones, cardiopatías...) debemos pensar en ECM. Debemos tenerlo presente también en los casos de afectación multiorgánica y presentación insidiosa en lactantes o niños mayores.
- En los casos de ECM de presentación aguda es importante instaurar tratamiento cuanto antes, siendo en ocasiones necesaria la instauración de técnicas de depuración extrarrenal para evitar el acúmulo de metabolitos tóxicos.
- Existen terapias enzimáticas sustitutivas para enfermedades de depósito como las esfingolipidosis, mucopolisacaridosis o la enfermedad de Fabry. Su instauración precoz puede evitar daños irreversibles.
- Es importante la confirmación diagnóstica del déficit enzimático mediante biopsia muscular o cutánea y el diagnóstico genético para realizar consejo genético a los familiares.

Sepsis por gérmenes estafilococo coagulasa negativo en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales.

**Robles García, A; Ferrer Rojo, S; González López, M; Gómez Robles, C.
UGC Neonatología. HRU Málaga.**

INTRODUCCIÓN

El estafilococo coagulasa negativo (SCN) es el germen más frecuentemente aislado en la infección postnatal del prematuro. Es un microorganismo que se encuentra de forma ubicua en la piel y superficies mucosas sanas y que coloniza rápidamente a los recién nacidos, por lo que la diferencia entre colonización y sepsis por este germen supone un reto diagnóstico. En este sentido, existen en la actualidad tres grandes grupos (Grupo Castrillo, Euroneokiss y CDC) que en base a una serie de criterios clínicos, analíticos y/o microbiológicos, establecen la definición de sepsis causada por SCN y la relación de ésta con el catéter. (Ver tabla 1).

OBJETIVOS

El objetivo principal consiste en conocer la incidencia de sepsis por SCN relacionada o no por catéter según los criterios propuestos por los tres grandes grupos.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los niños ingresados en una unidad de cuidados intensivos neonatales de un hospital terciario durante el año 2016. Se revisaron datos clínicos, analíticos y microbiológicos de cada uno de ellos, así como la presencia o no de catéter en el momento del evento o los días previos al mismo.

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 375 niños en el estudio, 60 de ellos con sospecha inicial de sepsis por SCN (al menos, un hemocultivo positivo a este germen). Según el Grupo Castrillo, 30 casos (IA=8%) cumplen criterios de sepsis por SCN, 15 de ellos (IA=4%) relacionada con catéter. En base a los criterios establecidos por Euroneokiss, hubo 36 casos (IA=9,6%) de sepsis por SCN, todas ellas relacionadas con catéter. Según CDC solo 5 casos (IA=1,3%) cumplen criterios de sepsis por SCN, todos ellos relacionados con catéter.

CONCLUSIONES

Existen diferencias importantes en los criterios definitorios de sepsis de cada uno de los grupos.

La homogeneización de estos criterios podría ser una herramienta útil en el mejor manejo diagnóstico y terapéutico de la sepsis en los recién nacidos, y permitiría la comparación de incidencia de sepsis por SCN y la tasa de bacteriemia relacionada con catéter entre las diferentes unidades.

Vómitos, ¿siempre patología banal?

**Alonso Montejo MM; Cubiles Arillo Z; Gutiérrez Schiaffino G; Escobosa Sánchez OM; García Hidalgo L; Urda Cardona AL.
UGC Pediatría. HRU Málaga.**

INTRODUCCIÓN

Los vómitos, motivo de consulta frecuente en pediatría, son un síntoma inespecífico. Aunque en la mayoría de ocasiones son manifestación de patologías banales, debemos conocer los signos de alarma que obligarán a iniciar un estudio etiológico.

La acalasia, infrecuente en pediatría, es debida a una disminución del peristaltismo esofágico y falta de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI). Vómitos postprandiales, disfagia, pérdida de peso y/o tos suelen ser su forma de presentación. La mayoría de las ocasiones es idiopática, aunque se debe descartar patología subyacente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niña de 13 años, con antecedentes de retraso psicomotor leve y manchas café con leche en estudio, en tratamiento con hierro por anemia (Hb 8,3g/dl). Tras 2 meses de tratamiento, acude por mala tolerancia, dolor abdominal, vómitos y deposiciones diarreicas. No mejoría de la anemia pese al tratamiento.

Dos semanas más tarde, acude por aumento del número de vómitos postprandiales, disfagia y pérdida de peso de 3kg ingresando para estudio. En la exploración física presentaba palidez, escaso panículo adiposo, manchas café con leche y efélides múltiples. Se realiza ecografía y TC sin contraste ambas normales. Además, se realizó tránsito digestivo objetivándose falta de relajación de EEI, diagnosticándose de acalasia confirmada por manometría y se realizó endoscopia donde se encuentra un tope que no permite paso. Se realiza despistaje de acalasia secundaria incluyendo catecolaminas y autoinmunidad siendo normales.

Ante la incapacidad para ingesta se decide colocación de SNG en espera de realización de miotomía de Heller.

Semanas más tarde, presenta vómitos hemáticos con dolor abdominal y disuria destacando en la exploración palpación dolorosa en hipogastrio. En ecografía se visualiza líquido libre, colelitiasis e hidronefrosis derecha. Se completa estudio con TC abdominal con contraste observándose masa de 4x4cm en unión gastroesofágica y múltiples siembras peritoneales. Se traslada a hospital de referencia donde se realiza biopsia compatible con adenocarcinoma gástrico. Tras completar estudio se inicia régimen de quimioterapia tipo FOLFIRI, pese a ello, presenta deterioro progresivo falleciendo 3 meses tras el diagnóstico.

DISCUSIÓN

El adenocarcinoma gástrico, muy infrecuente en pediatría, presenta manifestaciones inespecíficas por lo que su diagnóstico habitualmente es tardío y con pronóstico sombrío. Resaltar la importancia de estudiar los pacientes con vómitos y síntomas de alarma (persistencia de vómitos, disfagia, pérdida de peso); así como estudio etiológico de acalasia en todos los pacientes pues en ocasiones puede esconder patologías tan graves como un tumor gástrico.

Colestasis secundaria a pielonefritis aguda, situación rara en adolescentes: a propósito de un caso.

Torcuato Rubio, E; Garcia Molina, YM; Mira-Perceval Juan, G; Moreno Pérez, D; Carazo Gallego, B; Urda Cardona, A.

UGC Pediatría. HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN

La ictericia colestásica como manifestación de la infección del tracto urinario (ITU) en pacientes sin factores de riesgo durante la primera infancia es una entidad bien documentada, especialmente en los primeros meses de vida. Etiológicamente se ha relacionado con el daño hepático directo por microorganismos o toxinas bacterianas productoras de ITU en un hígado inmaduro o con la hemólisis secundaria a la producción de toxinas por bacterias gramnegativas. Sin embargo, su aparición en la adolescencia es excepcional por lo que se dispone de escasa literatura al respecto. Se expone un caso de diagnóstico reciente de colestasis secundaria a pielonefritis aguda en una adolescente de 13 años previamente sana.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años, previamente sana, sin antecedentes familiares ni personales de interés, ingresada en un hospital de tercer nivel por cuadro de fiebre de predominio vespertino de 12 días de evolución que asocia artralgias, decaimiento, astenia, dolor abdominal difuso y vómitos, sin síntomas miccionales. A la exploración física destacaba dolor a la palpación profunda en hipocondrio derecho, ictericia conjuntival franca y cutánea leve. Analíticamente presentaba leucocitosis, proteína C reactiva elevada y patrón de colestasis (bilirrubina total 5.5 mg/dL a expensas de bilirrubina directa). El sedimento de orina resultó patológico y en el urocultivo se aislaron >100.000 UFC de *Escherichia coli*. En la ecografía abdominal se objetivó imagen compatible con nefronía y vesícula biliar colapsada con paredes engrosadas. Se inició tratamiento antibiótico con cefotaxima intravenosa, con evolución favorable, constatándose desaparición de la fiebre, la ictericia y del patrón colestásico a los pocos días de tratamiento y se descartó infección por virus hepatotropos.

CONCLUSIONES

La ictericia por ITU en la época neonatal y de lactante es una entidad relativamente frecuente, siendo de gran utilidad dicha asociación para la sospecha de infección a esas edades. Su patogenia se ha relacionado con daño por toxinas bacterianas en un hígado inmaduro o hemólisis por gérmenes gramnegativos productores de ITU. Sin embargo después del primer año de vida la causa no está totalmente aclarada. Por ello, aunque infrecuente a edades superiores, incidimos en la importancia de realizar estudios básicos de sangre y orina ante un paciente con fiebre e ictericia para evitar retraso en el diagnóstico y realización de pruebas innecesarias.

Síndrome de Noonan tipo 7, una variedad infrecuente diagnosticada a raíz de quilotórax congénito.

Torcuato Rubio, E; Diez Del Corral Egea, P; Moriczi M; Ramos Fernández, JM; Cordón Martínez, A.;Urda Cardona, A.

UGC Pediatría. HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Noonan (SN) es una de las anomalías genéticas más frecuentes (incidencia: 1:1000-2500 RN), asociada a distintas mutaciones en la vía de señalización RAS/MAPK, la cual está implicada en el control del crecimiento, diferenciación, migración y apoptosis celular. Se describen hasta 11 variedades de SN, siendo las mutaciones más frecuente las del gen PTPN11 (50%), seguido del SOS1, RAF1, KRAS, NRAS, MAP2K1 y, el menos frecuente, el BRAF (<2%), Clínicamente se caracteriza por rasgos peculiares y el diagnóstico en la mayoría de los casos se realiza por reconocimiento del fenotipo, sin embargo, en neonatos, los rasgos pueden ser muy sutiles debiendo sospechar dicha entidad ante otros signos característicos. Se expone la correlación fenotipo-genotipo en un SN tipo 7 que debutó con fallo de medro y quilotórax.

CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses, RNAT con PAEG, que consultó por rechazo de la ingesta desde el nacimiento y vómitos con la mitad de las tomas. A la exploración presentó peso 4kg (p2,-1.89DE), escaso panículo adiposo, tiraje subcostal leve, hipoventilación en hemitórax izquierdo y polipnea de 70 rpm. Fenotípicamente mostró tórax ancho, aumento de la distancia intermamilar, frente prominente, hipertelorismo, inclinación antimongoloide de las hendiduras palpebrales, ptosis izquierda, narinas antevertidas con puente nasal deprimido, orejas de implantación baja y rotadas posteriormente, cuello ancho y corto, piel nugal excesiva sin pterigium y macrogenitalismo. Se realizó RX y ECO torácica que objetivaron derrame pleural izquierdo de 14.7 mm y toracocentesis diagnóstica que mostró líquido de características lechosas con 65 mg/dl de colesterol y 8.500 leucocitos (90% linfocitos). Se inició fórmula con triglicéridos de cadena media (Monogen) 21 días con resolución completa del derrame y adecuada ganancia ponderal. Se realizó estudio de extensión con TAC torácico y valoración cardiológica que descartaron patología mediastínica y cardíaca y estudio de heces que constató aumento de alfa-1 antitripsina (4.40 mg/g) compatible con enteropatía pierdeproteínas por probable linfangiectasia intestinal. El análisis genético confirmó la mutación en gen BRAF [c.769C>A p.(Gln25Lys)] compatible con SN tipo 7. Evolutivamente presentó aumento del perímetro cefálico y fontanela plena, por lo que se realizó ECO de cráneo que mostraba ventriculomegalia supratentorial que se mantuvo estable en controles posteriores.

CONCLUSIONES

El SN tipo 7 es una variedad infrecuente de este síndrome que comparte signos con el resto de rasopatías. El fenotipo de nuestro paciente se asoció además a macrogenitalismo, ventriculomegalia cerebral y un patrón de linfangiectasia manifestada por quilotórax y enteropatía pierdeproteínas.

Urgencias en paritorio: ¡un onfalocele gigante!

Fernández Peregrina, S; Jimenez Iniesta, E; Bueno Rebollo, C; Fernández Dozagarat, S; Marañés Galvez, C.

S. Pediatría. H Torrecárdenas. Almería.

INTRODUCCIÓN

El onfalocele es una herniación de las vísceras abdominales cubiertas por un saco formado por peritoneo, membrana amniótica y gelatina de Wharton, continuando con el cordón umbilical. Esta herniación es consecuencia de una alteración en la formación de la pared abdominal anterior del embrión. El defecto puede ser de tamaño variable. Se considera onfalocele gigante cuando supera los 10cm. Es frecuente que se acompañe de otras anomalías congénitas, las cuales determinan el pronóstico. La posibilidad de cierre de la cavidad, depende del tamaño del defecto, precisando los casos severos, la utilización de un silo para la reintroducción visceral progresiva.

CASO CLINICO

Recién nacida 37 semanas de gestación, gemela, diagnosticada en la semana 20 de onfalocele gigante con contenido intestinal y hepático. Cesárea urgente por bolsa rota. No otras patologías asociadas. Presenta onfalocele gigante con membranas íntegras. Se decide intervención quirúrgica urgente, realizándose disección de membrana amniótica. No se encuentran anomalías de vísceras abdominales asociadas. Defecto muscular importante por lo que el cierre directo resulta imposible. Se disecciona membrana peritoneal en toda su circunferencia y se realiza cobertura completa del contenido con su propio peritoneo, usando para el cierre del defecto muscular, una malla de reparación peritoneal anclada a zona costal, musculatura oblicua y piramidales en zona caudal. Cobertura de piel sin tensión. Buena evolución postquirúrgica, con inicio de alimentación enteral al 9º día. Como complicación hay dehiscencia de herida con exposición de la malla. Ante la mala evolución, es reintervenida con disección amplia de la piel y cierre con tensión de la misma. Mala evolución posterior, volviendo a abrirse la sutura. Tras tres semanas, se usa apósito de dermis artificial que no prende, no pudiéndose realizar autoinjerto. Presenta cultivos positivos a P. Aureginosa, recibiendo antibioterapia específica según antibiograma. Varias recaídas por el mismo germen. Tras fracaso de varios intentos de eliminación bacteriana, se retira la malla sustituyéndola por otra de material reabsorbible. Buena evolución posterior, no presentando en la actualidad eventración por reabsorción del material.

Conclusiones

Los onfaloceles gigantes son patologías con mal pronóstico, sobretodo cuando se asocian a otras malformaciones. El manejo quirúrgico suele ser tortuoso.

Nuestro caso presenta, de inicio, buen resultado funcional y cosmético, evitando la necesidad de usar un silo, gracias a la cobertura peritoneal, pero encontramos complicaciones derivadas del uso de la malla en un neonato, sin tejido subcutáneo que aporte una buena vascularización a la piel, de difícil manejo y resolución.

Quilotórax neonatal adquirido como complicación quirúrgica de hernia diafragmática congénita.

Armenteros López, AI; Mañas Uxó, MI; Rodríguez Lucenilla, MI; Bueno Rebollo, C; Jiménez Liria, MR; Bonillo Perales, A.

S. Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.

Introducción:

El quilotórax se define como una acumulación de linfa en la cavidad pleural. Es la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido, ocurriendo el 50% de los quilotórax en el periodo neonatal. Presenta una mortalidad del 15-30%. Puede ser congénito o adquirido, siendo este más frecuente, debido sobre todo a cirugía cardíaca y hernia diafragmática.

Descripción del caso:

Recién nacido pretérmino de 35 semanas de edad gestacional con peso adecuado a la edad gestacional (2050 gramos) intervenido de hernia diafragmática congénita a las 48 horas de vida. No otros antecedentes obstétricos ni perinatales de interés. En los días siguientes a la intervención quirúrgica se observa flujo de unos 100 ml/día de líquido claro-amarillento procedente del drenaje pleural izquierdo postquirúrgico. Ante este hallazgo nos planteamos el diagnóstico diferencial de derrame pleural en el neonato, cuyas principales causas son: extravación de la nutrición parenteral, derrame paraneumónico, hemotórax, trasudado, por ejemplo en caso de hidrops fetal, y quilotorax.

Se analiza el líquido pleural, teniendo características bioquímicas de linfa, por lo que se diagnostica de quilotórax.

Se mantiene drenaje pleural continuo y se inicia tratamiento con Octreótido intravenoso a 2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$, que precisa incrementar hasta 5.5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ para controlar la cantidad de drenaje. Se inicia nutrición parenteral y posteriormente nutrición enteral con fórmula con gran contenido en MCT. Posteriormente se pasa a drenaje pleural intermitente, nutrición enteral exclusiva y se procede a disminuir la dosis de Octreótido hasta su suspensión. A los 24 días de vida se va de alta a domicilio únicamente con la fórmula enteral rica en MCT y seguimiento en consulta.

Discusión:

El quilotórax es la causa más frecuente de derrame pleural en el periodo neonatal, siendo frecuente como complicación de cirugía de hernia diafragmática. Debe sospecharse ante la presencia de triglicéridos $> 100 \text{ mg}/\text{dl}$ con más de 1000 células/ul de predominio linfocitario ($>80\%$). Las principales complicaciones son debidas a la pérdida de quilo: linfopenia e infecciones, hipoalbuminemia, hipogammaglobulinemia y malnutrición. Los objetivos terapéuticos son: Aliviar la afectación respiratoria ocasionada por la acumulación de líquido en el espacio pleural, con drenaje pleural, mantener una ingesta calórica adecuada e intentar disminuir la producción de quilo con fórmulas ricas en MCT y con tratamiento médico con análogos de somatostatina o tratamiento quirúrgico en casos refractarios.

Evaluación cardiovascular previa a la práctica deportiva, garantía de futuro.

Pardo Domínguez, C; Porcel Chacón, R; Bravo Sayago, MJ; Yeste Oliva, C; Gallego Ramos, M; Álvarez Aldeán, J.

S. Pediatría. H Costa del Sol. Marbella.

Introducción y objetivos:

La incidencia de muerte súbita cardiaca (MSC) relacionada con el ejercicio físico en deportistas jóvenes oscila entre 5-10 casos/millón habitantes/año. Las principales causas son miocardiopatías y anomalías congénitas de las arterias coronarias, existiendo otras menos frecuentes como canalopatías, preexcitación, valvulopatías o disección aórtica. Recientemente se ha publicado la Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva cuyo objetivo es detectar anomalías cardiovasculares que puedan constituir un riesgo vital.

Población y métodos:

Presentamos dos casos de pacientes con patología cardiovascular incompatible con la práctica deportiva diagnosticados en nuestro hospital tras ser derivados por alteraciones electrocardiográficas en estudio previo a la realización de deporte.

Resultados:

Primer caso: Niño de 6 años derivado por ECG alterado en la valoración para la federación de fútbol. Asintomático desde el punto de vista cardiovascular. No antecedentes personales ni familiares de interés. Exploración: soplo diastólico suave III/VI, y pulsos femorales saltones. ECG: Signos de hipertrofia ventricular según sistema de puntuación de Romhilt-Estes. Ecocardiografía: septo interventricular (SIV) de 35 mm sin obstrucción en ambos tractos de salida. Holter normal. Diagnóstico: Miocardiopatía hipertrófica (MHC) severa. Pruebas genéticas negativas: MYBPC3, MYH7, TNNT2, TNNI3. Se descarta enfermedad de Pompe. Estudio en familiares: padre miocardiopatía hipertrófica sin repercusión. Actualmente tiene 12 años, continúa asintomático y está a la espera de colocación de desfibrilador automático implantable (DAI).

Segundo caso: Niño de 8 años derivado tras estudio pre-deportivo por QTc en el límite superior de la normalidad. No episodios sincopales ni otros síntomas cardiovasculares. No antecedentes personales ni familiares de interés. Exploración física incluyendo antropometría, TA, constitución torácica, auscultación cardiopulmonar y pulsos normales. ECG: Ritmo sinusal a 68 lpm, PR 124 ms, QTc 499-449 ms. Ecocardiografía sin alteraciones. Holter: Ritmo de base sinusal, no pausas mayores de 2500 ms, QT largo: 616 ms con FC de 49 lpm, 440 ms a 80 lpm, variabilidad normal, no síntomas ni eventos pulsados durante el registro. Diagnóstico: síndrome de QT largo (tipo 1). Tratamiento actual con nadolol.

Conclusiones:

- A pesar de que la Guía Clínica de Evaluación Cardiovascular previa a la práctica deportiva recomienda la evaluación de niños mayores de 6 años federados que practican deportes de riesgo, creemos adecuado el cribaje universal ya que la intensidad del deporte no federado puede ser igual de alta.
- La mayoría de los pacientes no presentarán datos de alarma de enfermedad cardiovascular grave o presentarán patologías que sí permitirán la práctica deportiva.
- Existen casos en los que está completamente contraindicada dicha práctica como prevención de muerte súbita. Esto ocurre en el caso de nuestros pacientes en los que, sin la valoración inicial, quizás hubiésemos llegado tarde a la hora de su diagnóstico.

Anemia ferropénica recurrente; poliposis juvenil de la infancia.

Trillo Belizón, C; Navas López, V; Serrano Nieto J; Blasco Alonso J; Fernández Romero V; Ramón Salguero JM.

H Axarquía Veléz Málaga/ UGC Pediatría. HRU Málaga

Introducción:

La anemia ferropénica es un hallazgo muy frecuente en las consultas de pediatría. Descubrir la etiología es muy importante y para ello se deben realizar las exploraciones complementarias pertinentes. Entre el diagnóstico diferencial debemos incluir cuadros de absorción insuficiente (malabsorción o ingesta inadecuada) y enfermedades con pérdidas excesivas.

El síndrome de poliposis juvenil tiene una incidencia muy baja, entre 1 y 1.5 casos cada 100.000 personas, con 2 formas posibles de presentación, la esporádica y la familiar, ambas con un patrón hereditario autosómico dominante. Además hay 3 fenotipos distintos: la de la infancia, la colónica y la generalizada.

Descripción del caso:

Niña de 6 10/12 años derivada por su Pediatra por anemia ferropénica recurrente (Hb 7.2, ferritina 3). Además es mala comedora (peso en percentil 3 y talla en p24) y presenta estreñimiento habitual. No hay dolor abdominal ni diarrea ni existen antecedentes familiares de interés.

En la exploración física se objetiva coloración terrosa, dedos en palillo de tambor, fisura anal fresca y escaso panículo adiposo. Entre las pruebas complementarias destaca sangre oculta en heces positiva en una muestra y calprotectina fecal en 640. Ante estos hallazgos se realiza estudio endoscópico encontrando múltiples pólipos colónicos (figura 1) que tras biopsia se diagnostica de poliposis juvenil de la infancia. Se realiza posteriormente polipeptomía y precisa varias dosis de hierro intravenoso.

Figura 1.



Discusión:

En el caso que presentamos el diagnóstico etiológico fue sorprendente por su rareza, pero hay que hacer hincapié en los signos de alarma: sangre oculta en heces positiva, calprotectina fecal muy elevada y dedos en palillo de tambor. Estos signos de alarma obligan a realizar estudio endoscópico para poder llegar a un diagnóstico.

La poliposis juvenil de la infancia es el fenotipo que se presenta con menor edad y es el de peor pronóstico, ya que hay riesgo de malignización. El tratamiento inicial es la polipeptomía y en los casos de que los pólipos sean muy numerosos, como es en nuestro caso, se debe realizar una colectomía.

Distensión abdominal en UCI neonatal, no todo es enterocolitis necrosante.

Alés Palmer, ML; Gil Fenoy, AM; Martín Álvarez, E.

S. Pediatría. HMI Virgen Nieves. Granada

INTRODUCCIÓN:

La enterocolitis necrosante es la urgencia quirúrgica más frecuente en el recién nacido prematuro. Sin embargo, entre el 10-15% de las perforaciones gastrointestinales en estos pacientes son espontáneas. El diagnóstico precoz, que permita un tratamiento quirúrgico adecuado, condiciona un pronóstico favorable.

DESCRIPCIÓN:

Se presentan tres casos con imágenes de perforación gastrointestinal espontánea ingresados en UCI neonatal de un hospital de tercer nivel entre 2011-2016.

Paciente 1: RN de 28 semanas de edad gestacional (SEG), peso 930g, reanimación tipo 3 en sala de partos. Recibe soporte respiratorio con CPAP nasal, PEEP entre 4-6 cmH₂O. No requiere administración de surfactante. Inicia nutrición enteral (Ld??) por sonda nasogástrica en las primeras 24 horas de vida, con mala tolerancia, indicándose dieta absoluta a las 48 horas. El tercer día de vida, inicia distensión abdominal progresiva y empeoramiento del estado general.

Paciente 2: RN de 30 SEG, peso 1550g, reanimación tipo 3 en sala de partos. Recibe CPAP nasal desde su ingreso, con PEEP de 4 cmH₂O. No requiere surfactante. Inicia nutrición enteral con leche donada en las primeras 24 horas por sonda nasogástrica, con adecuada tolerancia. A las 30 horas de vida, sufre empeoramiento clínico junto a gran distensión de abdomen.

Paciente 3: RN de 27+5 SEG, peso 1205g, reanimación tipo 3 en sala de partos. Recibe CPAP nasal con PEEP de 4 cmH₂O. No precisa administración de surfactante. Inicia nutrición enteral con leche donada por sonda nasogástrica en las primeras 24 horas. A las 48 horas de vida, se aprecia distensión abdominal franca con crepitación hasta escroto.

En los tres casos se realiza radiografía abdominal objetivándose neumoperitoneo. En los dos primeros pacientes, se constata rotura gástrica que se soluciona mediante sutura. En el tercer caso, perforación ileal, realizándose anastomosis terminoterminal tras resección de la zona. La evolución de los pacientes fue satisfactoria, lográndose nutrición enteral completa en las primeras dos semanas posteriores. El tercer paciente, al mes de vida, sufre cuadro de enterocolitis necrotizante, requiriendo amplia resección intestinal e ileostomía.

DISCUSIÓN:

Las perforaciones gastrointestinales en el prematuro constituyen una urgencia quirúrgica de cuyo diagnóstico precoz depende la supervivencia del niño. El uso de CPAP nasal en los casos descritos pudo provocar un aumento de presión en tracto gastrointestinal que desencadenara la perforación gastrointestinal; sin embargo, la etiología multifactorial de esta entidad no nos permite concluir que esta sea fuera la causa definitiva en nuestros pacientes.

Alcalosis metabólica severa en paciente de dos meses y medio.

Alés Palmer, ML; Gil Fenoy, AM; Gómez Luque, JM; Henares Rodríguez, A; Garzón Hernández, V; Blanco Molina, A.

S. Pediatría. HMI Virgen Nieves. Granada

INTRODUCCIÓN:

Lactante de dos meses y veinte días de vida que consulta en Hospital de origen por cuadro de vómitos y estancamiento ponderal.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

En los veinte últimos días presenta vómitos frecuentes, de contenido alimenticio, siempre tras las tomas. Las deposiciones son escasas, de consistencia normal. La diuresis está disminuida. No asocia fiebre.

No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. Buena ganancia ponderal hasta el mes y medio de vida.

A la exploración destaca aspecto distrófico y deshidratado con signo del pliegue positivo. El abdomen es blando, depresible, no se palpan masas ni organomegalias. La piel abdominal es redundante con peristaltismo presente.

En gasometría venosa se constata alcalosis metabólica hipoclorémica con hipokaliemia severas e hiponatremia leve. Se inicia rehidratación intravenosa, reposición de potasio y se deriva a Unidad de Cuidados Intensivos para monitorización y estudio.

Ante clínica de vómitos tras las tomas y alcalosis metabólica hipoclorémica se solicita ecografía abdominal para descartar estenosis hipertrófica del píloro, a pesar de no ser la edad típica de presentación. También se solicita bioquímica de sangre y orina valorando la posibilidad de tratarse de un síndrome de Bartter.

En ecografía abdominal se observa píloro con engrosamiento parietal a expensas de su capa muscular, hallazgo sugerente de estenosis hipertrófica de píloro (EHP). Tras la corrección de trastornos hidroelectrolíticos, se realiza pilorotomía.

DISCUSIÓN

La alcalosis metabólica es un trastorno del equilibrio ácido-base caracterizado por $\text{pH} > 7,45$ y $\text{HCO}_3^- > 25 \text{ mmol/l}$ y un aumento de la pCO_2 , por hipoventilación compensatoria. La concentración de cloro disminuye, se observa también una hipokaliemia y disminución del volumen extracelular. Para que se mantenga la alcalosis, debe existir una circunstancia que impida al riñón eliminar el exceso de bicarbonato. Los vómitos y los diuréticos son las causas más frecuentes.

Una de las causas de alcalosis metabólica hipoclorémica es la EHP. Los síntomas comienzan entre la 2ª y 5ª semanas de vida, siendo infrecuente que aparezcan a partir de las 12 semanas de vida. El cuadro inicia con vómitos proyectivos, de contenido alimenticio tras las tomas. El diagnóstico se realiza mediante ecografía. El tratamiento es quirúrgico.

Cuando la edad de presentación de la EHP no es típica y se trata de cuadros muy evolucionados, como es el caso, el grado de deshidratación y la alteración del equilibrio ácido base pueden ser severas, dificultando el diagnóstico clínico.

Red de apoyo al paciente pediátrico onco-hematológico.

Rando Rodríguez, Y; Hernández Rodríguez A; Cantón Sánchez C.

HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN:

Según la PIOA (PLAN INTEGRAL ONCOLOGÍA ANDALUZ), uno de los objetivos fundamentales es, dar una atención lo más completa posible al paciente oncohematológico.

OBJETIVO

- informar de forma completa a profesionales y familiares afectados de los recursos existentes institucionalizados o no de una manera fácil, práctica y visual.
- hacer más amena la estancia de niños hospitalizados, mediante juegos, talleres y entretenimientos variados.
- transformar la visión de un hospital donde confluyan la educación, cultura y convivencia social.

POBLACIÓN

- profesionales, familiares y pacientes pediátricos.

MÉTODO

- Descripción de todos los servicios que el nuestro Hospital Materno Infantil, ofrece, tanto desde la institución como fuera de ella.

RESULTADOS

un mejor aprovechamiento de los recursos existentes, al alcance tanto de los padres del paciente pediátrico como del niño, debido a la temprana información proporcionada (disponibilidad de los recursos), especialmente por parte de los profesionales.

CONCLUSIÓN

El cáncer infantil, es una enfermedad no sólo individual, sino familiar, en el que el tratamiento consiste en un tratamiento integral con una visión holística del niño y para el cual, se necesita un equipo multidisciplinar .

Por esta característica, la asistencia óptima requiere que usemos todos los recursos que tengamos y que nos ofrezcan, y aquí es donde debemos apoyarnos en aquellas asociaciones, voluntarios, fundaciones, hospital de día, HADO, USMJI ...que completan nuestro plan de actuación.

Protocolo de administración de inmunoglobulinas humanas intravenosas en pediatría.
Cano Padilla, FJ; Prieto Rodríguez, MA; Jiménez Díaz, M; Martínez Pina, PP; Haro Lorente, JM.
HMI Virgen Nieves. Granada.

INTRODUCCIÓN

Las inmunoglobulinas humanas (Ig) son glicoproteínas sintetizadas por las células B plasmáticas que actúan en la respuesta inmune humoral. Existen cinco tipos de las cuales las más importantes, por su mayor representación en el organismo, son las IgG (70-80% del total). Los preparados comerciales proceden de un pool de plasma de donantes de sangre, al menos 1000 personas, en el que debe contener al menos un 90% de IgG intacta y que mantenga su actividad biológica.

Se indican como tratamiento sustitutivo en inmunodeficiencias primarias en la que exista hipogammaglobulinemia grave. También puede estar indicado en pacientes oncohematológicos inmunodeprimidos, como es el caso de linfoma no Hodgkin, leucemia linfocítica crónica, TMO, etc.

OBJETIVOS

Los objetivos fueron aumentar la seguridad en la administración intravenosa de Ig en la unidad de pediatría del hospital Materno-Infantil.

Como objetivos secundarios nos planteamos unificar criterios de trabajo en base a la evidencia científica, adaptar y aunar los conocimientos actualizados en la administración de Ig en un protocolo de administración para la unidad de pediatría.

POBLACIÓN Y MÉTODO

Para elaborar el protocolo se ha realizado una revisión sistemática utilizando como principales fuentes de información PubMed, Cochrane, UpToDate, Scielo... El periodo de la búsqueda fue de los últimos 10 años, sin restricción de idioma. Las palabras clave utilizadas fueron "human Ig", "treatment" y "pediatric". Para la elaboración del protocolo nos basamos, entre otros, de la adaptación para España de la *Guía clínica para el uso de inmunoglobulinas*.

RESULTADOS

En el protocolo se presentan los materiales necesarios, el procedimiento y los criterios de valoración para aumentar la seguridad en la administración de las inmunoglobulinas IV.

La vigilancia y el control por parte del personal de enfermería es fundamental. Para ello se ha diseñado una tabla de recogida de los datos más relevantes: constantes vitales previas, durante y después de la infusión, velocidad de inicio, velocidad máxima, preparado comercial utilizado, etc. (Figura 1).

La administración del preparado debe realizarse con una velocidad progresiva para prevenir reacciones adversas en el paciente.

CONCLUSIÓN

La creación del protocolo de administración aumenta la seguridad del paciente y del profesional en la administración de las inmunoglobulinas. La tabla de administración de inmunoglobulinas IV diseñada ayuda a organizar y aumenta la seguridad y el control durante la infusión.

ANEXO 1: TABLA DE ADMINISTRACIÓN DE INMUNOCLOBULINAS IV

	PLANGAMMA 5 % [®]	FLEBOGAMMA 5% [®]	FLEBOGAMMA 10% [®]
VELOCIDAD DE INICIO (30 PRIMEROS MIN)	0'6- 1'2 ml/kg/h	0'6 ml/kg/h	0'6 ml/kg/h
VELOCIDAD MÁXIMA	2'4 ml/kg/ h	6 ml/kg/h	4'8 ml/kg/h

MARCA COMERCIAL					
VOLUMEN TOTAL A ADMINISTRAR		PESO DEL PACIENTE			
VELOCIDAD DE INICIO (30 PRIMEROS MINUTOS)		VELOCIDAD MÁXIMA			
HORA	VELOCIDAD DE ADMINISTRACIÓN	TA	FC	SAT O2	FR
HORA DE FINALIZACIÓN					
CONSTANTES A LAS 2 HORAS DE FINALIZAR TRATAMIENTO	TA	FC	SAT O2	FR	

Manejo de enfermería en accesos nutricionales en Pediatría.

Jiménez Díaz, M; Martínez Pina, PP; Haro Lorente, JM; Cano Padilla, FJ; Prieto Rodríguez, MA.

HMI Virgen Nieves. Granada

INTRODUCCIÓN. Las peculiaridades del paciente pediátrico y de su modo de enfermar van a influir en la forma en que debe programarse el soporte nutricional. Se trata de pacientes en proceso continuo de crecimiento y maduración en los que una reducción en la ingesta de nutrientes supone un elevado riesgo de desnutrición. En la actualidad existe un amplio abanico de patologías crónicas que comprometen el estado nutricional en la infancia, lo que justifica es uso cada vez más frecuente de vías artificiales de nutrición como son la nutrición enteral (NE) y parenteral (NP) en pediatría. Como profesionales de enfermería debemos conocer las alternativas disponibles en este ámbito, cuando están indicadas cada una de ellas y los cuidados que requieren.

OBJETIVOS. Describir los distintos tipos de vías de acceso nutricional en pediatría, las indicaciones de cada una de ellas, ventajas e inconvenientes que presentan y cuidados que requieren.

POBLACIÓN Y MÉTODO. La población en la que me he centrado es edad infantil (0-14 años). El método empleado ha sido una búsqueda bibliográfica en distintas bases de datos (pubmed, cochrane, google académico) con las palabras clave: children, nursing cares, enteral nutrition, enteral access, gastrostomy.

RESULTADOS. Cuando los requerimientos energético del organismo no pueden ser suministrados totalmente por medio de la ingesta oral espontánea de alimentos naturales, es necesario el aporte nutricional artificial por medio de NE o NP.

El hecho de que la función del tracto gastrointestinal (GI) esté conservada es el factor determinante para la elección del soporte nutricional por vía enteral. La NE presenta una serie de ventajas frente a la nutrición parenteral (NP, aunque existen algunos contextos clínicos como son la oncología pediátrica y las unidades de cuidados intensivos en los que puede ser necesaria NP parcial incluso con una función GI conservada. Debemos conocer todas estas peculiaridades de la pediatría para ofrecer una atención adecuada.

La NE puede ser proporcionada por sondas reemplazables o a través de gastrostomía o enterostomía, en función de la duración de la NE y la integridad de la parte superior del tracto GI.

CONCLUSIONES. El uso de vías artificiales de nutrición en pediatría es cada vez más frecuentes por las patologías que encontramos, debemos conocer todas las alternativas posibles y sus ventajas para ofrecer una atención de calidad a los pacientes y familia.

Beneficios de la musicoterapia en pacientes pediátricos oncológicos hospitalizados.
Muñoz Torres, F; Romero Ortega, C; Alcaide Heredia, C; López Martín, M.
HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN:

La musicoterapia es una terapia complementaria que se encuentra dentro de la visión holística del paciente y está teniendo gran aceptación por su bajo coste, flexibilidad y variedad de aplicaciones en los cuidados de salud del paciente y sus familiares.

A partir del S.XVIII empieza a utilizarse esta terapia y se comienzan a estudiar científicamente sus efectos.

La música en sí no cura pero genera en los seres humanos una sensación de bienestar que sana las heridas.

OBJETIVO:

Conseguir el aumento del bienestar físico, psicológico, social y cognitivo del paciente pediátrico oncológico hospitalizado y de sus cuidadores para atenuar los efectos no deseados del internamiento a largo plazo y de la propia patología.

Obtener una mejora en el manejo del dolor.

Disminuir la deprivación sensorial y aumentar la interrelación con el exterior.

POBLACIÓN/MÉTODO:

Niños oncológicos pediátricos ingresados en el servicio de Onco-Hematología del Hospital Materno Infantil de Málaga y sus familiares.

Sesiones de musicoterapia impartidas todos los jueves por la tarde en la planta de Onco-Hematología pediátrica del Hospital Materno Infantil de Málaga por dos musicoterapeutas pertenecientes a una fundación que presta sus servicios de voluntariado en el hospital.

El método utilizado es el creativo, a través del cual el paciente y sus familiares interaccionan con instrumentos y con la voz, favoreciendo la expresión de emociones y sentimientos. Esta terapia logra crear un ambiente idóneo para la comunicación y la auto expresión del paciente, disminuyendo la sensación de miedo, ansiedad y aislamiento.

RESUMEN/CONCLUSIÓN:

Deberíamos considerar en el medio hospitalario la musicoterapia como parte del manejo integral de los pacientes oncológicos, ya que se observa una mejora del estado emocional y del bienestar físico.

En el área socio-emocional hemos observado cambios positivos en las relaciones interpersonales, entre los propios niños con sus familiares y con el personal sanitario.

Por otra parte, produce una mayor rapidez de adaptación al ambiente hospitalario en niños recién diagnosticados. Y en muchas ocasiones es un elemento disruptor de los efectos secundarios perjudiciales por tratamientos con quimioterapia (dolor, náuseas, vómitos, etc).

Necesidad de prevención del traumatismo craneoencefálico no accidental.

**Haro Lorente JM; Cano Padilla FJ; Prieto Rodríguez MA; Jiménez Díaz M; Martínez Pina, PP.
HMI Virgen Nieves. Granada**

INTRODUCCIÓN

El traumatismo craneoencefálico no accidental o síndrome del niño sacudido es una entidad que suele producirse al agitar con firmeza a un niño, generalmente menor de 2 años, que produce lesiones en la masa encefálica que frustran el normal desarrollo del niño y genera algún tipo de discapacidad permanente en la mayoría de ellos.

OBJETIVO

Poner de manifiesto las consecuencias de agitar a un bebé así como determinar cual es su conocimiento por la población.

POBLACIÓN Y MÉTODO

Revisión bibliográfica sobre el síndrome del niño sacudido en las bases de datos CINAHL, COCHRANE y MEDLINE, con los términos MeSH: shaken baby síndrome y nursing care. Se realizó un filtro para artículos a texto completo, en lengua inglesa y con antigüedad menor de 5 años.

RESULTADOS

Es un proceso que tiene una incidencia anual de entre 14 – 40 casos por cada 100.000 niños menores de un año, con una edad media de 6.2 meses.

La mortalidad se sitúa entre el 15-23%, teniendo algún tipo de discapacidad al menos un 64% de ellos, con un pronóstico marcadamente más negativo que cualquier traumatismo accidental.

Se presenta con síntomas como agitación/irritabilidad, pérdida de apetito, vómitos, letargia, apnea, convulsiones y en algunos casos con necesidad de RCP e intubación.

Como signos clínicos presenta la clásica triada de: hemorragia subdural, edema cerebral y hemorragia retiniana.

Las secuelas son tan amplias como déficits motores, epilepsia refractaria, retraso del desarrollo, déficit visuales, trastornos del lenguaje, déficits cognitivos, microcefalia y trastornos endocrinológicos.

Todo ello genera un gasto sanitario de 48000\$ por niño y año en los primeros 4 años tras el diagnóstico. Se estima una carga financiera de 124mil millones de \$ por el TCNA en Estados Unidos, representando el episodio inicial solo el 4% del gasto total.

Diferentes estudios demuestran desconocimiento de la sociedad donde el 50% de padres nunca han oído hablar de ello y sólo un 1% obtuvo información a través de sus proveedores de salud.

Los programas de prevención han demostrado una reducción significativa en la incidencia de estos casos proporcionando información muy básica a pie de cama, escrita o en video. Dicha educación ha demostrado ser más efectiva en la etapa neonatal y entre los 3 y 7 días post-parto.

CONCLUSIONES

Consideramos el TCNA como un problema de salud pública, con graves consecuencias pero de fácil prevención donde las enfermeras podemos poner en práctica una educación sanitaria con unas tasas de coste-efectividad altísimas.

Experiencia de implantación de “pulpos de crochet” como herramienta de estimulación sensorial táctil en prematuros y valoración de su efecto.

Prieto Rodríguez, MA., Haro Lorente, JM., Jiménez Díaz, M., Martínez Pina, P., Cano Padilla, FJ., Santos González, MD.

HMI Virgen Nieves.

Introducción:

Los cuidados centrados en el desarrollo (CCD) tienen por objeto favorecer el desarrollo neurosensorial y emocional del niño. La preocupación por la morbilidad asociada a la prematuridad ha hecho que en las UCIN se haya empezado a prestar más atención a esta forma de cuidar. El núcleo de este tipo de cuidados (CCD) se basa en la reducción del estrés. Los CCD ofrecen una manera de controlar el impacto que puede tener el ambiente extrauterino sobre todo en los niños prematuros. El Método NIDCAP evalúa el grado de maduración del SNC de estos niños, y nos ayuda a comprender cómo se organizan las distintas capacidades neuronales y cómo se comporta el feto y el recién nacido cuando estas capacidades no están maduras y tienen que hacer frente al mundo extrauterino. La formación del sistema sensorial neonatal ocurre con una secuencia específica de los sentidos (tacto, olfato, gusto, oído y vista) a lo largo de la vida fetal. Los sentidos se desarrollan en un orden preestablecido por la naturaleza. El primero que inicia su desarrollo es el tacto. El tacto es fundamental en casi todas las relaciones que mantenemos como cuidadores con los niños a nuestro cargo y éste es precisamente el aspecto sobre el que nos centramos con el uso de esta herramienta que planteamos.

Descripción del caso:

Se trata de una iniciativa que ya se está poniendo en marcha en otros hospitales europeos y también en otros españoles en ciudades como Madrid, Asturias, Oviedo, etc. La literatura divulgativa no científica, se ha hecho eco de proyectos de carácter solidario que se encargan de tejer estos juguetes. Pero desde nuestra óptica queremos dar a conocer con este trabajo las ventajas que puede tener esta herramienta como facilitadora de ese confort o bienestar de estos niños trabajando desde la base que suponen los CCD. Para objetivar y obtener mediciones empíricas de la efectividad del método, usaremos variables conductuales y fisiológicas que nos proporcionan escalas como NIPS o la PIPP, ampliamente conocidas y validadas.

Discusión:

Se incluyen en el trabajo final ventajas e inconvenientes del método, es decir riesgos y beneficios que se pueden derivar de su uso tanto en los niños como en sus principales figuras de apego en este momento, sus madres. Queremos insistir en que se trata de dar a conocer una iniciativa que pretendemos implantar en nuestra unidad, y que puede sentar las bases de proyectos más complejos y elaborados en el futuro

Manejo de la anafilaxia en pediatría.

Martínez Pina PP; Haro Lorente JM; Cano Padilla FJ; Prieto Rodríguez MA; Jiménez Díaz, M. HMI Virgen Nieves. Granada

INTRODUCCIÓN.

La anafilaxia es una reacción alérgica grave de instauración rápida y potencialmente mortal. La causa más frecuente en la infancia son los alimentos (leche, huevos, frutos secos), seguida de antibióticos β -lactámicos y picaduras de himenópteros. La anafilaxia puede afectar a cualquier órgano o sistema, por lo que las manifestaciones clínicas son muy amplias: cutáneas, respiratorias, cardiovasculares, neurológicas... En la edad pediátrica los síntomas respiratorios se observan más frecuentemente que en adultos.

OBJETIVO: Se ha llevado a cabo este trabajo con el objetivo de realizar un algoritmo de actuación esquematizado, que sirva como herramienta práctica de fácil manejo y consulta para el profesional sanitario cuando preste asistencia a pacientes que están sufriendo una reacción anafiláctica.

MÉTODO:

Para ello se ha realizado una revisión bibliográfica mediante la búsqueda de información relativa al tema en bases de datos, que han proporcionado fuentes bibliográficas secundarias, y se ha completado con búsqueda en otros motores de búsqueda, como Google.

RESULTADOS:

En el manejo de la anafilaxia el punto clave y fundamental es el reconocimiento precoz de los síntomas; y si cumple criterios diagnósticos debe recibir de forma inmediata adrenalina por vía intramuscular (músculo vasto externo). En la edad pediátrica no existe ninguna contraindicación para el uso de la adrenalina ante un caso de anafilaxia. La administración de cualquier otro medicamento no es prioritaria y su uso dependerá de la evolución de la anafilaxia y siempre después de haber administrado adrenalina intramuscular.

CONCLUSIÓN:

Ante la sospecha de anafilaxia debemos administrar adrenalina intramuscular de forma precoz y valorar la respuesta. Los instantes iniciales tras una reacción de anafilaxia son críticos, y si no son aprovechados convenientemente, el manejo y el pronóstico del paciente van a ser mucho más complicados. Todo niño que haya presentado una reacción anafiláctica debe permanecer en observación hospitalaria al menos 6-8 horas y es importante que antes del alta, el niño y los padres reciban educación sobre este tipo de reacción y una serie de recomendaciones.

Vías ecoguiadas en pediatría: un reto para enfermería.

**González López, J; García Ortega, MA; Polo Hernández, FL; González García,J; Ramírez Jurado, F; Martín Domínguez, R.
HRU Málaga.**

La selección de un acceso venoso adecuado es un aspecto clave del cuidado en pacientes hospitalizados.

Los catéteres línea media /Catéter Central de Inserción Periférica han demostrado ser una alternativa válida y segura por tratarse de un recurso de inserción periférica standart de practica asistencial diaria hospitalaria Esta técnica realizada por personal de enfermería utiliza dos técnicas: la técnica Seldinger por palpación y la inserción del catéter de forma ecoguiada. Su uso en la práctica asistencial y en pediatría en particular contribuye de forma significativa a aumentar considerablemente los niveles de calidad, comodidad y seguridad que requieren este tipo de procedimientos

Objetivos

Unificar criterios de canalización en los pacientes pediátricos

Difundir los criterios de utilización de las líneas ecoguiadas

Material y métodos

En 2017, se realiza un proyecto para la introducción del catéter en el hospital como técnica enfermera, siendo su destinatario parte de la población de pacientes pediátricos dependientes de un catéter venoso central con tratamiento IV prolongado o vesicante.

Estudio observacional descriptivo realizado entre Enero de 2017 y Marzo de 2017.

Se recogieron las siguientes variables: sociodemográficas, éxito en la inserción, incidencias que causan retirada y duración del catéter.

Resultados

El 90% de los pacientes pediátricos ingresados disponen de dispositivo IV.

De los catéteres implantados hasta ahora , el 96 % de los pacientes pediátricos han obtenido una respuesta positiva, eliminando reiteradas venopunciones, preservando su capital venoso, y aumentando así su seguridad y bienestar. (19 + /1 -)

El 80% de los catéteres fueron retirados por finalización de tratamiento.

Hasta la fecha (1T) se insertaron un total de 20 catéteres.

Distribución por sexo: a 10 niñas (50 %) y 10 niños (50 %) con una edad media de 9,5 años

La zona anatómica elegida en antebrazo: vena basílica (10/20 50%),

En antecubital vena mediana (6/20 40%)

En dorso de mano (2/20 10%).

Distribución por lateralidad (60% izquierdo – 40% derecho)

La duración media fue de 15-20 días, permitiendo la finalización de los tratamientos prescritos

La extracción accidental fue la incidencia más frecuente que causó retirada (15% 3/20), por arrancamiento (10% 2/20) y obstrucción de la misma (5% 1/20)

No se objetivó ningún caso de bacteriemia relacionada con catéter.

Discusión/conclusiones

Los cateteres ecoguiados constituyen una alternativa eficaz a la vía central que requieren tratamientos de larga duración .La optimización, el control y el seguimiento de los pacientes pediátricos que portan estos dispositivos, contribuyen a mejorar la calidad de vida de los usuarios.

Análisis de las características clínicas y epidemiológicas de leishmaniasis visceral en un hospital de tercer nivel.

**Gómez Garrido I; González Villén, R; Jiménez Jurado, B; Almagro Tello, A; Sierra Córcoles, C; De la Cruz Moreno, J.
S. Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén.**

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis visceral es una zoonosis transmitida por picadura de artrópodos del género Phlebotomus, siendo el perro el principal reservorio. Se presenta clínicamente como fiebre, anorexia, pérdida de peso, esplenomegalia, hepatomegalia, y analíticamente con anemia, leucocitopenia, trombopenia, hipoalbuminemia e hipergammaglobulinemia.

OBJETIVO

Analizar los pacientes diagnosticados de leishmaniasis visceral, y evaluar las técnicas diagnósticas utilizadas y la eficacia de los tratamientos empleados.

POBLACIÓN Y MÉTODO

Estudio descriptivo retrospectivo de los 23 pacientes diagnosticados de Leishmaniasis visceral en nuestro hospital desde enero de 2010 hasta febrero de 2017.

RESULTADOS

Durante el periodo estudiado se diagnosticaron 23 casos de leishmaniasis visceral, dos de ellos en pacientes inmunodeprimidos. El 52% eran varones, y el 48% mujeres. El número de casos por año fue: 3 en 2010, 4 en 2011, 2 en 2012, 2 en 2013, 3 en 2014, 3 en 2015, 4 en 2016 y 2 en 2017. Los pacientes tenían edades comprendidas entre los 3 meses y los 11 años. Mediana 2010-2013: 8 meses. Mediana 2014-2017: 18 meses. La mediana ha aumentado 10 meses en este último período.

Todos consultaron en nuestro servicio por fiebre, salvo un paciente que consultó por serología positiva a leishmania (realizada por su pediatra por fiebre de larga evolución). En cuanto a la clínica, el 100% presentó fiebre, el 91% esplenomegalia y el 56% hepatomegalia. En el hemograma, el 100% presentó anemia, 65% leucopenia y 74% trombopenia. El 52% presentó pancitopenia, y el 78% hipertransaminasemia.

El diagnóstico fue por serología positiva en el 100% de casos. Al 13% se le realizó aspirado de médula ósea, y a 2 PCR.

Salvo un paciente que fue tratado con antimoniales pentavalentes, el resto recibió anfotericina B liposomal en pauta corta. Tres de los pacientes requirieron segundo ciclo, y uno de ellos fue tratado además Inmunoglobulinas inespecíficas y miltefosina oral, siendo el paciente inmunodeprimido (trasplante renal).

CONCLUSIONES

La leishmaniasis es endémica en nuestro medio. Su alta prevalencia ha permitido disminuir el tiempo hasta el diagnóstico, por lo que en ocasiones no encontramos todos los datos clínicos y analíticos característicos.

Ante la sospecha clínica y siendo la serología positiva, se puede iniciar el tratamiento. Ante casos dudosos, la PCR es útil para confirmar el diagnóstico.

El aspirado de médula ósea es cada vez menos usado, al ser una técnica invasiva con un 40% de falsos negativos.

La anfotericina B liposomal se ha demostrado eficaz y segura en pautas cortas de tratamiento.

Llanto en el lactante: un reto diagnóstico.

López-Martín D; Rosa Camacho, V; Yun Castilla, C; Oliva Rodríguez-Pastor, S; Durán Hidalgo I; Milano Manso, G.

UGC CC y UU Pediátricas. HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN:

El llanto en el lactante supone realizar un diagnóstico diferencial amplio y en ocasiones difícil, constituyendo a veces un proceso de gravedad, que es importante descartar desde las urgencias pediátricas

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Lactante mujer de 3 meses, que consulta en urgencias por episodios de llanto de minutos de duración en las últimas 24 horas, mostrándose asintomática entre los mismos, además de hiporexia sin vómitos. No fiebre ni otros síntomas. Como antecedentes personales destaca un ingreso al nacimiento por bajo peso –37 semanas, 1.755 g (p10) –, con analíticas, ecografías craneal y abdominal normales y buena evolución previa al alta. La exploración física a su llegada a urgencias era rigurosamente normal, con abdomen no doloroso a la palpación y sin signos de irritación peritoneal, a pesar de llanto intermitente. Se realizó hemograma en el que destacaban leucocitos 13.800/mm³ – neutrófilos 37%–, bioquímica normal y proteína C reactiva <2,9mg/L. Se completó estudio con ecografía abdominopélvica que reveló la presencia de líquido libre entre las asas intestinales y, en pelvis menor, ovario izquierdo normal con masa alargada de aspecto sólido con lesiones quísticas en posición derecha (*Imagen 1*). Se realizó laparotomía exploradora urgente que confirmó el cuadro de torsión ovárica derecha, con morfología normal del mismo y aspecto levemente congestivo, que se manejó de forma conservadora con detorsión manual sin ooforopexia; la citología del mismo fue normal, sin atipias. Se solicitaron beta-HCG que fue negativa (0,1 mU/mL) y alpha-fetoproteína inicialmente elevada (277,7 ng/mL) que se normalizó con la evolución. En las ecografías de control a los 6 y 12 meses ambos anejos uterinos presentaban morfología y flujo normales. En el seguimiento clínico la paciente se mantuvo asintomática y con crecimiento y desarrollo adecuados.

DISCUSIÓN:

El abordaje del llanto persistente en el lactante continúa siendo un reto diagnóstico que exige una anamnesis y exploración minuciosas, despistaje de patología orgánica mediante pruebas complementarias así como observación estrecha de la evolución clínica.

La torsión ovárica es un proceso grave de elevada morbimortalidad, tratándose de un cuadro infrecuente en pediatría cuyo diagnóstico requiere alta sospecha. Con un pico de incidencia previo a la menarquía, suele presentarse con vómitos, fiebre y dolor abdominal y asentar sobre un ovario morfológicamente alterado; características que no presentaba nuestra paciente. El manejo quirúrgico es controvertido, dependiendo en muchos casos de los hallazgos operatorios. En este caso la evolución clínica fue favorable tras la detorsión, debido al diagnóstico y tratamiento precoces.

¿El aumento de la inmigración está causando mayor número de quemados? Estudio descriptivo en la provincia de Almería.

**Armenteros López, AI; Mañas Uxó, MI; Marañés Gálvez, C; Carriquí Arenas, S; Resola Camacho, R., Hernández Hernández, KG.
H. Torrecárdenas.**

Introducción:

Una de las causas importantes de morbimortalidad infantil son las quemaduras puesto que constituyen la segunda causa de muerte por accidente en menores de 4 años. La mayoría ocurren en el ámbito doméstico. El aumento de población inmigrante con condiciones de vivienda deficientes junto con sus costumbres alimentarias y el rol que ocupan los menores en el hogar, ha provocado un aumento en la incidencia de las quemaduras en nuestro medio.

Objetivo:

Conocer las características de los pacientes con quemaduras que precisan hospitalización, prevalencia en la población inmigrante y si existen diferencias según el agente lesivo.

Población y Método:

Estudio descriptivo de pacientes ingresados por quemaduras en un hospital de tercer nivel desde Enero 2012 hasta Diciembre 2016.

Resultados:

Contamos con 72 niños ingresados por quemaduras en los últimos 5 años, con una edad media de 3,3 años. De ellos, el 47,2% eran mujeres. Se observa un predominio de árabes (51,4%), seguido de caucásicos (47,2%). La superficie corporal media afectada fue del 11%. Los grados de quemadura más frecuentes fueron segundo grado profundo (80,3%) y tercer grado (35,2%). Las localizaciones más frecuentes fueron: tronco anterior (38%), antebrazos, muslos y piernas (32,4% cada localización), cabeza y manos (28,2% cada uno). El agente lesivo predominante fue líquido caliente, mayormente agua, justificando la quemadura en 53 casos (75,7%), seguido de ascuas (10% de los pacientes) y agentes químicos (5.7% de los casos), siendo los menos frecuentes el contacto con superficie caliente (plancha) y electricidad (1.4% en ambos). Todas las quemaduras se produjeron de forma accidental, menos una que se debió a una agresión.

Conclusiones:

- Encontramos un alto número de quemaduras que precisan hospitalización entre la población árabe, en nuestro medio, produciéndose la mayoría por líquidos calientes
- Nuestros datos sobre la edad media, el sexo, la etnia, el agente lesivo y localización coinciden con los datos publicados en la literatura.
- La prevención es el método más eficaz para reducir la morbimortalidad infantil por quemaduras. Se necesita establecer programas de prevención y educación sanitaria, tanto en Atención Primaria, como en asociaciones que trabajan con estos colectivos más vulnerables, con el objetivo de reducir la incidencia y por otro lado, el importante coste sanitario que supone.

Síndrome de dolor regional complejo tipo I: abordaje terapéutico y factores pronósticos.
García Molina, Y; Antúnez Fernández, C; Nuñez Cuadros, E; Galindo Zavala, R; Díaz Cordoves-Regó, G; Urda Cardona, A.
UGC Pediatría. HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de dolor regional complejo (SDRC) es un trastorno neuropático que produce dolor crónico sin mecanismo etiopatogénico claramente identificado, asociando síntomas sensoriales, autonómicos y motores. Es una entidad infradiagnosticada que requiere un abordaje multidisciplinar, no existiendo protocolos de tratamiento consensuados.

OBJETIVOS

Definir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes con SDRC y analizar posibles factores implicados en la evolución y respuesta terapéutica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de SDRC según criterios de Budapest en una Unidad de Reumatología Pediátrica de un hospital de tercer nivel entre enero 2009- febrero 2017.

RESULTADOS

Se recogieron 15 pacientes, 11 mujeres, con edad media de 10,82 años ($\pm 1,7$ DE). Entre los factores desencadenantes, existió traumatismo previo en 12, inmovilización en 11 (mediana de duración: 20 días) y factores psicológicos desfavorables en 7. Todos presentaron afectación de miembros inferiores unilateral, salvo uno bilateral. Clínicamente, 14 presentaron impotencia funcional del miembro afecto, 13 dolor neuropático asociado en 10 a alodinia, 5 cambios tróficos y ninguno hipertricosis. La demora diagnóstica fue de 55,1 días ($\pm 63,2$ DE). En 14 pacientes se realizó RM, con hallazgos patológicos en 9. La gammagrafía ósea se solicitó en 12 pacientes, resultando diagnóstica en 8.

Previo al diagnóstico todos los pacientes recibieron AINES sin mejoría. Posteriormente, todos recibieron rehabilitación precoz y tratamiento farmacológico: pregabalina en 12, opioides menores en 8 y capsaicina tópica 8% en 7. Precisaron tratamiento corticoideo 9 y 3 bifosfonatos. Además, recibieron antidepresivos 4 pacientes. Ante escasa mejoría, se implantó catéter epidural con bupivacaína en 3 pacientes. Evolutivamente 9 pacientes se encuentran en remisión, con un tiempo medio de resolución de 267,8 días (Rango: 60-730). En el resto persiste la clínica, siendo la mediana del tiempo de evolución 246 días (Rango: 63-360). En el análisis bivalente se halló una correlación positiva fuerte entre el tiempo hasta la resolución y la demora diagnóstica ($Rho: 0,85; p=0,007$), no existiendo correlación con el antecedente de inmovilización o la presencia de factores psicológicos desfavorables.

CONCLUSIONES

Aunque la inmovilización es el factor predisponente más frecuente en el SDRC en niños, no siempre está presente y no condiciona el tiempo de respuesta al tratamiento.

El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen, no obstante, su normalidad no excluye esta entidad.

Requiere un abordaje multidisciplinar, constituyendo la rehabilitación, la analgesia y la atención psicológica la base fundamental.

El tiempo de respuesta está condicionado por la precocidad diagnóstica, de ahí la necesidad de un alto índice de sospecha.

**Encefalitis por enterovirus. ¿qué ha pasado en nuestro medio tras el brote de Cataluña?. Valdivielso Martínez, AI; Cubiles Artillo, Z; Carazo Gallego, B; Moreno Perez, D; Mediavilla Gradolph, C; Urda Cardona, A.
UGC Pediatría. HRU Málaga.**

Introducción:

En primavera de 2016 se detectó en Cataluña y posteriormente en el resto de España, un aumento del número de pacientes pediátricos con enfermedad neurológica aguda asociada a infección por enterovirus.

Objetivo

Analizar las características clínicas, epidemiológicas y radiológicas de los casos de encefalitis por enterovirus durante 2016 en un hospital pediátrico de tercer nivel.

Población y método

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos (<14 años) ingresados con patología neurológica aguda y detección de enterovirus por PCR en muestra respiratoria, fecal o en líquido cefalorraquídeo (LCR).

Las variables recogidas fueron la sintomatología inicial, sintomatología al ingreso, muestra en la que se aisló el enterovirus, resonancia magnética, terapia recibida y evolución clínica.

Resultado

En el año 2016 hubo 5 pacientes con patología neurológica aguda asociadas a infección por enterovirus (ver tabla 1). Edades comprendidas entre 10 meses y 9 años (3 varones). Todos presentaron fiebre de varios días al ingreso. Ninguno tenía manifestaciones tipo boca-mano-pie. La sintomatología neurológica predominante fue la somnolencia y la ataxia. A todos los pacientes se les realizó punción lumbar, presentando pleocitosis (>10 leucocitos/l) en 3 casos. Se detectó enterovirus en todos los casos en muestra de heces, y en 4/5 casos en la muestra respiratoria. Solo se detectó en un caso en LCR, siendo precisamente el paciente con mayor gravedad clínica. En la RM craneal, tres pacientes presentaban imágenes típicas, con hiperintensidad en T2 en mesencéfalo, tronco-encéfalo o bulbo-raquídeo. Los casos catalogados de “moderados” o “graves” recibieron terapia con IgEV. Todos tuvieron buena evolución clínica.

Conclusiones

El brote de enterovirus no se ha reproducido en nuestro medio con la magnitud de Cataluña. La variedad de terapia empleadas refleja la controversia existente sobre el uso de la corticoterapia. El uso de la IgEV en los casos más graves está recomendado por la mayoría de sociedades científicas, y los pacientes que la recibieron tuvieron mejoría clínica significativa posterior.

Entidad emergente en los últimos años: trastorno de conversión.

Melguizo Morales MC; González Villen R; Ubeda Sanchez Y; Viedma Chamorro MG; Sierra Córcoles, C; de la Cruz Moreno, J.

S. Pediatría. Complejo Hospitalario Jaén.

Introducción:

Los Trastornos de Conversión (TC) son una entidad clínica poco conocida en Pediatría. Forman parte de los trastornos somatomorfos, caracterizados por síntomas neurológicos o médicos, sin patología orgánica ni explicación fisiológica demostrable. Clásicamente los factores psicológicos se han considerado asociados a los síntomas, aunque la nueva DSM-V considera que no siempre tienen que ser desencadenados por estos de forma inmediata.

El aumento de TC observado en nuestro medio nos hace revisar nuestras primeras comunicaciones sobre este tema, y los casos acontecidos posteriormente, para hacer una llamada de atención sobre la importancia de pensar en TC.

Objetivo:

Describir 17 pacientes con clínica neurológica somatomorfa o médica, implicando un alto coste material y humano.

Población y métodos:

Revisión retrospectiva de 17 historias de TC diagnosticados en los últimos 6 años.

Resultados:

9 mujeres, 8 varones. 7-13 años (media 10,75, mediana 11 años). Diagnóstico inicial: trastorno de la marcha(4/17), crisis convulsiva(3/17), hipertensión intracraneal(2/17), mielitis transversa (1/17), vómitos incoercibles (1/17), artropatía(1/17), neuritis óptica (1/17), anafilaxia(1/17), eritromelalgia (1/17), eructos supraglóticos(1/17), polineuropatía de fibra fina (1/17).

Exámenes complementarios realizados: estudio neurofisiológico (12/17: 10EMG, 7ENG, 5EEG, 3PEV), RMN cerebral(8/17), TAC craneal (6/17), ecografía abdomen(4/17), examen oftalmológico (3/17), punción lumbar y medición de presión de LCR(3/17), tránsito esófagogástrico (2/17), endoscopia digestiva alta (2/17), SPECT(1/17), fibrobroncoscopia (1/17), otros pruebas(9/17).

Tratamientos innecesarios (15/17): analgesia(7/17), antiepilépticos (3/17), corticoides (2/17), antieméticos(2/17), ansiolíticos (2/17), adrenalina(1/17), gabapentina y capsaicina (1/17), ningún tratamiento (2/17).

Diagnóstico definitivo: TC motor-sensorial (6/17), TC sensorial(5/17), pseudocrisis (4/17), otro tipo(2/17). Solicitaron segundas opiniones: 4/17 casos. Tiempo hasta el diagnóstico: 2 días-4 meses (mediana 11.5 días). Aceptación del diagnóstico e intervención psicológica: 13/17, mejoría espontánea 1/17. Desencadenante psicológico: muerte de familiar(1/17), disfunción familiar (9/17), problemas escolares (3/17), ansiedad materna(2/17); no identificado (2/17). 2010-2013: 7 casos de TC (9,8 años), 2014-2017: 10 casos (11,4 años). 30% más de diagnósticos 2014-2017. Diagnóstico inicial-definitivo más frecuente: 1º periodo convulsión-TC sensorial, 2º periodo trastorno de marcha-TC motor+sensorial.

Comentarios:

-Los TC son una entidad a tener presente en pediatría, cada vez más frecuente y que conlleva un coste social y económico elevado, que podría evitarse con un diagnóstico más precoz que previniese la iatrogenia subsiguiente.

-Es necesaria una evaluación e intervención psicológica para determinar los problemas que contribuyen a su presentación y así poder dar solución.

-El aumento de casos en la actualidad podría ser debido a los cambios sociales, culturales y de comportamiento en nuestra sociedad, y al mayor conocimiento de esta patología que implica mayor diagnóstico.

Viernes 21 de Abril

Sala Picasso. Moderador: José Manuel Jiménez Hinojosa. UGC Pediatría. HRU Málaga.

Vómitos: no siempre es lo más frecuente. A propósito de un caso.

Torrejón Almeida, S; Artacho González, L; Álvarez Casaño, M; Rosa Camacho, V; Oliva Rodríguez-Pastor, S.

UGC CC y UU Pediátricas. HRU Málaga.

Introducción:

Los vómitos constituyen un síntoma frecuente e inespecífico en urgencias pediátricas. La mayoría de las veces aparecen en relación con cuadros benignos, siendo las infecciones la causa más frecuente.

Presentamos el caso de un paciente de 13 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro de vómitos incoercibles, con diagnóstico final poco frecuente en edad pediátrica y sin factores predisponentes.

Descripción del caso:

Varón de 13 años que acude a Urgencias por cuadro súbito de 48 horas de evolución consistente en dolor abdominal epigástrico y numerosos vómitos biliosos (20-25). No existían antecedentes de interés y la exploración física fue anodina. Los estudios radiológicos iniciales (F1, F2) no aportaron el diagnóstico, pero se objetivó distensión gástrica correspondiente a estómago de retención y luz filiforme en píloro y primera porción duodenal, sin observarse causa obstructiva. Dada la intensidad del cuadro el paciente ingresa en planta donde permanece 17 días, presentando mejoría clínica progresiva. El tránsito esofagogastroduodenal realizado durante el ingreso evidenció compresión a nivel de la tercera porción duodenal por pinza aortomesentérica con mínimo paso de líquido a duodeno distal, hallazgos característicos del síndrome de Wilkie o síndrome de la arteria mesentérica superior. Presentó buena evolución clínica, con alivio inmediato de dolor abdominal tras colocación de sonda nasogástrica en Urgencias (obteniendo 1700 ml de contenido bilioso oscuro). Además, precisó dieta absoluta y posterior nutrición parenteral exclusiva durante dos días, tolerando progresivamente nutrición enteral.



TAC con contraste (F1): dilatación de la cámara gástrica sin visualizar causa obstructiva extrínseca ni intrínseca.

Discusión:

El síndrome de Wilkie es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal alta en edad pediátrica. Consiste en compresión de la tercera porción duodenal entre arteria mesentérica superior y aorta. Un alto grado de sospecha y descartar otras causas de obstrucción intestinal alta son necesarias para el diagnóstico de esta patología, por lo que es importante conocerla. La mayoría de los enfermos presentan como factor predisponente pérdida de peso rápida e importante. Lo destacable de este caso es su edad y la ausencia de factores de riesgo. Como está descrito en la literatura, el paciente evolucionó bien con tratamiento médico, siendo poco frecuente tener que recurrir a tratamiento quirúrgico.

Miopatía necrotizante autoinmune con afectación cardíaca: un diagnóstico excepcional.
Sánchez González, J.M; Núñez Cuadros, E; Martínez Antón, J; Yun Castilla, C; Cuenca Peiró, V;Urda Cardona, A.
UGC Pediatría y UGC CC y UU Pediátricas. HRU Málaga.

Introducción

La miopatía necrotizante autoinmune (MNA) es un subtipo recientemente descrito de miopatías inflamatorias idiopáticas, excepcional en menores de 16 años. La presencia de determinados autoanticuerpos o la asociación a neoplasias condiciona la afectación multisistémica, destacando la cardíaca y pulmonar por su gravedad. El pronóstico en niños es desconocido.

Descripción del caso

Niño de 10 años con debilidad progresiva, simétrica y no fluctuante de miembros superiores e inferiores de 2 meses de evolución. Asociaba hipotonía axial, dolor en hombro izquierdo, pérdida de 3 kg y lesiones cutáneas tipo xerosis e hiperpigmentación preesternal, hipogastrio y rodillas e hipopigmentación periocular/perioral (figura1). La exploración neurológica fue normal, salvo debilidad muscular grave (CMAS 12/52) e hipotrofia generalizada. A nivel analítico destacaban CK: 13798; aldolasa: 319 U/L; LDH: 1700 U/L; GOT 509 U/L, GPT 664 U/L, VSG 8 mm. El EMG mostró patrón miopático y la RM extensa afectación muscular a nivel de cintura escapular y pelviana de forma difusa y simétrica, hiperintensa en STIR compatible con edema. En el estudio de extensión, la ecocardiografía resultó normal (FEV 72%), así como la espirometría, objetivándose dilatación de los 2/3 distales esofágicos con contracciones peristálticas ineficaces en el tránsito gastroesofágico. La biopsia muscular evidenció marcados cambios miopáticos con patrón necrotizante e intensa sobreexpresión del MCH-I, compatible con MNA. El estudio de autoinmunidad resultó negativo, incluyendo anticuerpos antiSRP y antiHMGCoA reductasa.

Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona, inmunoglobulina intravenosa y metotrexato. Dos días tras finalizar inmunoglobulina inicia clínica de insuficiencia cardíaca, (FEV 25-30%) y leve derrame pericárdico, trasladándose a UCIP. Destacaba CK-MB 540 ng/ml y troponina 5,94 ng/ml. Preciso dopamina, captopril, diuréticos y finalmente levosimendán, con subsiguiente mejoría. Se pautaron nuevos bolos de metilprednisolona y se inició tacrolimus. La RM cardíaca y Holter descartaron anomalías estructurales, isquémicas y arritmias.

Actualmente, tras 13 meses de tratamiento médico y rehabilitación intensiva, presenta CMAS 52/52, parámetros analíticos normales (CK 118 U/l; GOT/GPT:20/18 U/L) y adecuada función cardíaca.

Conclusiones:

La MNA es una entidad muy rara en niños, aunque su gravedad condiciona la necesidad de un diagnóstico precoz, incluyendo el despistaje de neoplasias asociadas y estudio de extensión inicial que incluya la afectación miocárdica. Aunque no existen protocolos de tratamiento consensuados en caso de afectación cardíaca, los nuevos fármacos inotrópicos junto con la combinación de corticoides y tacrolimus podrían tener un papel fundamental.

¿Cuándo pensar en la pericarditis constrictiva en pediatría? A propósito de un caso.
Álvarez Casaño M; Rosa Camacho, V; Artacho González, L; Torrejón Almeida, S; González Gómez, JM; Cuenca Peiró V, Milano Manso G.
UGC CC y UU Pediátricas y UGC Pediatría. HRU Málaga.

Introducción:

La pericarditis constrictiva es una entidad poco frecuente en pediatría, ocurre cuando un pericardio fibrótico, engrosado y adherido restringe el llenado diastólico cardíaco. Normalmente no se consigue identificar la causa, aunque ésta puede constituir el estadio final, de los procesos que afectan al pericardio.

La clínica se debe a la elevación de la presión venosa sistémica, predominando los síntomas de congestión sistémica por insuficiencia cardíaca, como ingurgitación yugular, edema, hepatomegalia y ascitis.

Descripción del caso: Paciente varón de 13 años que acude al servicio de Urgencias pediátricas por dolor y distensión abdominal progresiva de cinco días de evolución, y deposiciones diarreas. No otra sintomatología asociada.

A la exploración presenta estado general afectado, ingurgitación yugular, destacando una distensión abdominal marcada, con signo de la oleada positivo, hepatomegalia, y dolor a la palpación en hipocondrio derecho. A la auscultación presenta hipoventilación en la base derecha.

Como pruebas diagnósticas se solicita analítica sanguínea, con hemograma, bioquímica y reactantes de fase aguda, perfil hepático y coagulación; todo normal. Se solicita radiografía de tórax y ecografía de abdomen que ponen de manifiesto un derrame pleural bilateral de predominio derecho, distensión de la vena cava inferior y ascitis.

Ante estos resultados, se amplía la analítica, presentando una elevación de la enzima cardíaca CK-MB. Se realiza ecocardiografía urgente, donde se observan ambas aurículas dilatadas, dilatación de la vena cava inferior y venas suprahepáticas, insuficiencia tricuspídea leve y se aprecia una estructura nodular, con flujo turbulento, lateral al ventrículo izquierdo. Se completa estudio con angio-TC, apreciándose calcificación significativa del pericardio y una masa quística calcificada, todo ello compatible con pericarditis constrictiva.

Como parte del estudio etiológico se realizó un despistaje infeccioso, (VIH, tuberculosis, serología a Toxoplasma, CMV, VEB, VHS, VHS-6, Mycoplasma...) así como de enfermedades reumatológicas, con resultados negativo.

Como tratamiento se realizó una pericardiectomía antefrénica y exéresis total de lesión en tracto de salida de ventrículo izquierdo. Actualmente muestra una función sistólica conservada, con persistencia de dilatación biauricular e insuficiencia mitral leve. Anatomía patológica compatible con tejido fibrótico y depósitos de calcio.

Discusión:

Como conclusión, ante un paciente con distensión abdominal marcada, edema y ascitis, debemos pensar en insuficiencia cardíaca (IC) derecha, siendo la pericarditis constrictiva una posibilidad, pues, aunque sea poco frecuente, su gravedad precisa un diagnóstico y tratamiento precoz. Como primer escalón diagnóstico se debe realizar analítica sanguínea con perfil hepático y enzimas cardíacas, radiografía de tórax, ecocardiografía y ECG.

Posteriormente pruebas de imagen como TC o RM y cateterismo si es necesario.

Si es leve o moderada se mantendrá actitud expectante, si existe insuficiencia cardíaca derecha, iniciaremos medidas de soporte, y como tratamiento de elección, pericardiectomía.

Hiperinsulinismo congénito.

**Bueno Rebollo, C; M Mañas Uxó, MI; Gómez Llorente, JL; Momblan de Cabo, J; Maldonado Martín, B; Bonillo Perales, A.
S. Pediatría. H Torrecárdenas. Almería**

Introducción:

La hipoglucemia es el trastorno metabólico más frecuente en el periodo neonatal. Suele ser transitoria y autolimitada pero si persiste requiere un diagnóstico y tratamiento precoz para conocer su etiología y evitar secuelas neurológicas, que son más importantes a menor edad del niño. Las causas más frecuentes de hipoglucemia neonatal persistentes son: hiperinsulinismo congénito, déficit hormonales y alteraciones metabólicas.

Descripción del caso:

Varón de 6 meses de edad sin antecedentes de interés que presenta episodio de palidez, cianosis peribucal y somnolencia constatándose hipoglucemia de 20 mg/dl. Afebril y sin otra sintomatología. Precisa aportes de glucosa intravenosa hasta 8.5 mg/Kg/min. La muestra crítica revela parámetros compatibles con Hiperinsulinismo (Insulina 21, índice glucemia/insulina 1.3, cuerpos cetónicos negativos). Durante su ingreso presenta crisis epilépticas parciales en normoglucemia. Se realiza TAC, RM y EEG normales. Se inicia tratamiento con Diazóxido, con dosis progresivas hasta 10mg/Kg/día. Permite progresivamente suspender la sueroterapia y la disminución de dosis de diazóxido hasta dosis mínima de 5mg/Kg/día. A su vez se inicia tratamiento antiepiléptico con ácido valproico, se sustituye por levetiracetam al presentar trombopenia catalogada como efecto adverso del valproato, tras descartar otras causas y normalizarse ante la suspensión del mismo. Estudio genético hiperinsulinismo congénito negativo. 4 meses tras el diagnóstico, permanece en tratamiento con levetiracetam y diazóxido a 5 mg/kg/min, libre de convulsiones e hipoglucemias.

Discusión y conclusiones:

Ante un cuadro de hipoglucemia persistente en un neonato o lactante la primera causa a descartar es el hiperinsulinismo congénito. El estudio genético puede ayudar al abordaje terapéutico, existiendo distintas mutaciones genéticas con implicaciones en el fenotipo de la enfermedad y en su pronóstico. Hasta en el 50% de los pacientes puede no encontrarse alteración genética, sobretodo en casos de debut a mayor edad y si son respondedores a diazóxido, como es nuestro caso. En los pacientes respondedores a diazóxido es probable disminuir la dosis progresivamente hasta la suspensión del mismo. Las hipoglucemias pueden producir secuelas neurológicas (convulsiones, retraso mental o parálisis cerebral) pero también puede formar parte de síndromes como el Síndrome Hiperinsulinismo-Hiperamoniemia. En nuestro caso parecen ser dos cuadros independientes.

Cólico del lactante versus epilepsia sintomática: caso ejemplar.

González Villén, R; Melguizo Morales, MC; Ruiz Garrido, B; Gómez Garrido, I; Sierra Córcoles, C; De La Cruz Moreno, J.

S. Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén.

INTRODUCCIÓN

El llanto es una de las situaciones clínicas más habituales en la práctica de la pediatría y causa incomodidad al lactante, los padres y a los médicos. Su importancia semiológica es variable y puede expresar desde sensaciones fisiológicas, como sensación de hambre o frío; hasta alteraciones funcionales transitorias o una enfermedad grave, como invaginación intestinal, pielonefritis o una enfermedad neurológica.

Dentro de las posibles causas, el cólico del lactante es un síndrome caracterizado por llanto excesivo y repentino, de predominio vespertino, sin causa identificable, entre las 2 semanas y los 4 meses de edad, que ocurre en un lactante por lo demás sano.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Lactante de 2 meses y medio derivada por su pediatra porque desde hace 5 días presenta episodios de décimas de segundo de duración en forma de salvas con giro brusco de la cabeza, chupeteo y llanto.

Estos episodios, refiere que los presenta casi desde el nacimiento, y que creían que era el cólico del lactante, pero han ido en aumento, y en los últimos días también refieren crisis tónicas con extensión de extremidades y cabeza hacia atrás.

Antecedentes personales: Parto inducido a las 41 SG y terminado en fórceps, resto normal.

Antecedentes familiares sin interés.

Exploración física: no comunicación con el medio, hipotonía generalizada de predominio axial, no sostén cefálico.

Pruebas complementarias: Ecografía cerebral: dilatación leve de ventrículos laterales. EEG: abundantes brotes de grafoelementos de tipo onda aguda, punta y punta-onda, de forma independientes en área centroparietal derecha y centrotemporoccipital izquierda, que en ocasiones difunden a otras áreas. RM cerebral: atrofia cortical a nivel frontotemporal con hipoplasia del cuerpo calloso y retraso de la mielinización. EAB: acidosis metabólica con anión GAP aumentado. Láctico en plasma elevado en ayunas (5,2mmol/l) y aumento postprandial (8,7mmol/l). Láctico elevado en LCR (7,8mmol/l). Pirúvico aumentado, con índice L/P aumentado. Normoglucemias en ayunas.

Debido a ello, se sospecha alteración en la ruta metabólica del piruvato mitocondrial, solicitándose estudio genético, con mutación en el gen GFM1, responsable de la Deficiencia de fosforilación oxidativa combinada tipo 1.

DISCUSIÓN

Es fundamental descartar organicidad en todo lactante con un llanto excesivo, mediante la anamnesis y una completa exploración física y neurológica, haciendo especial énfasis en la valoración de los hitos del desarrollo.

No existen pruebas complementarias ni estudios analíticos que nos puedan dar el diagnóstico de cólico del lactante. En el momento actual, el diagnóstico es retrospectivo y por exclusión de otras causas de llanto prolongado en el lactante.

Uso de fármacos anticonstitucionales en pacientes pediátricos: un problema de actualidad.
Gallego Ramos, M; Ranchal Pérez, P; Ocaña Jaramillo, S; Pardo Domínguez, C; Ruiz Moreno, JÁ; Álvarez Aldeán, J.
S. Pediatría. H Costa del Sol. Marbella

Introducción:

La pseudoefedrina es un agente adrenérgico simpaticomimético utilizada para aliviar la obstrucción nasal en el resfriado común, la alergia o la sinusitis.

Resumen del caso: Niño de 13 años que acude al servicio de Urgencias por presentar desde hace cuatro días sensación de mareo con giro de objetos, palidez y sudoración, acompañado en las últimas horas de inestabilidad en la marcha. Está cursando cuadro respiratorio de vías altas en tratamiento con un fármaco antigripal (cetirizina + pseudoefedrina) que toma cada 12 horas.

Se trata de un paciente con diabetes insulino-dependiente controlada, portador de un sensor continuo de glucosa (no registros de hipoglucemias en los últimos días).

En la exploración física no presenta alteraciones, salvo dolor a la palpación frontal. A la exploración neurológica destacaba un Romberg dudoso, con lateralización bilateral del tronco tanto a la apertura como al cierre ocular. Marcha atáxica. Normotenso, afebril y normoglucémico.

Ante la evolución de los síntomas se decide realizar un TC craneal donde destacan datos de sinusopatía maxilar y etmoidal, sin evidenciarse lesiones intracraneales. Las drogas de abuso fueron positivas a metanfetaminas y ante la negación del paciente de consumo de tóxicos, se consulta con toxicología y se confirma falso positivo por reacción cruzada con pseudoefedrina. La valoración por el especialista ORL descartó patología vestibular. Se consultó la ficha técnica del compuesto ingerido por la posibilidad de estar presentando una reacción adversa, por lo que se decide suspender la medicación a la espera de la evolución clínica. Tras 12 horas de ingreso el paciente refiere resolución total de los síntomas, presentando exploración neurológica normal.

Conclusiones / Comentarios:

Destacar la potencial toxicidad de la pseudoefedrina, usualmente administrada como parte de preparaciones que pueden adquirirse sin prescripción médica para el tratamiento sintomático de la tos y la congestión nasal, que aunque generalmente son considerados seguros, no podemos subestimar sus eventos adversos, debiendo prestar especial atención en los pacientes pediátricos.

Entre sus efectos secundarios más comunes destacan taquiarritmia, HTA, ansiedad, nerviosismo, insomnio, Irritabilidad, cefalea, alucinaciones, temblor, reacciones cutáneas, náuseas y vómitos. En intoxicaciones graves se han descrito hemorragias intracraneales, convulsiones, infarto de miocardio, isquemia intestinal, psicosis o somnolencia. Se asocia a falsos positivos en exámenes de detección de tóxicos en orina una gran variedad de medicamentos altamente utilizados como antiinflamatorios, moduladores del ánimo, anticongestivos, antihistamínicos y antibióticos. Por lo tanto, es de gran importancia considerar el uso de medicamentos previo a este tipo de pruebas y valorar la recomendación de pruebas confirmatorias.

Eritema nodoso, ¿cómo llegar al diagnóstico?

Jiménez Iniesta, E.; Maldonado Martín, MB; Fernández Peregrina, S; Sánchez Forte, M; Armenteros López, AI; Martín González, M.

S. Pediatría. H Torrecárdenas. Almería

INTRODUCCIÓN.

El eritema nodoso es una paniculitis secundaria a una reacción inmunológica frente a estímulos antigénicos, caracterizado por lesiones nodulares infiltrativas en piel y tejido celular subcutáneo. En pediatría es más frecuente a partir de los dos años y afecta por igual a ambos sexos. La causa más frecuente, en nuestro medio y en la edad pediátrica, son las infecciones respiratorias de vías altas por estreptococo β -hemolítico del grupo A.

DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Escolar de 6 años que consulta por deposiciones diarreicas, lesiones nodulares violáceas pretibiales y artralgia de tobillo izquierdo. No antecedentes personales de interés. A la exploración presenta fisura anal en rafe anterior, un afta en mucosa oral, encías congestivas y nódulos subcutáneos de 3 cm de diámetro a nivel de cara anterior de ambos miembros inferiores, de coloración violácea, con dolor a la palpación. Pruebas complementarias: 1.Despistaje infeccioso: Exudado faríngeo negativo. Urocultivo, coprocultivo y parásitos en heces negativos. Toxina A y B y Ag de *C.difficile* positivo. Quantiferon negativo. Serología CMV,VEB,VVZ, Brucella, Toxoplasma, VHB, Micoplasma, Bartonella, Chlamydia, Chlamydophila, Francisella: negativo. 2.Estudio de inmunodeficiencias: Inmunoglobulinas, c3 y c4 normales. 3.Estudio de celiaquía: negativo. 4.Despistaje enfermedad inflamatoria intestinal: IgG anti *Saccharomyces cerevisiae* positivo (IgG 3.67, IgA >5). p-ANCA negativo. Calprotectina: 2060mcg/g. Tiopurina S-metiltransferasa 13.9 U/ml. Pruebas de imagen: Ecografía abdominal: signos de ileítis terminal y adenitis. Endoscopia digestiva alta: normal. Endoscopia digestiva baja: en ileón y ciego mucosa eritematosa, deslustrada, con borramiento de patrón vascular y múltiples úlceras poligonales recubiertas de fibrina. En ciego úlcera profunda con restos de fibrina en bordes, de 1,5cm de diámetro. Anatomía patológica: cambios histológicos compatibles con enfermedades inflamatoria intestinal crónica idiopática en una fase evolutiva inicial. Fondo de ojo normal. Evolución: Tras objetivar Toxina A y B y Ag de *C. difficile* positivo se pauta Metronidazol con mejoría clínica. Según criterios de Oporto, en la endoscopia digestiva baja, es compatible con enfermedad inflamatoria intestinal tipo Crohn, por lo que se inicia nutrición enteral exclusiva con fórmula polimérica isocalórica con mejoría clínica y analítica tras 5 días. En revisión posthospitalización a la semana del alta domiciliaria presenta una evolución favorable.

DISCUSIÓN.

En el paciente pediátrico con enfermedad inflamatoria intestinal las manifestaciones extraintestinales se presentan hasta en un 8% de los casos al diagnóstico. El eritema nodoso es la manifestación cutánea más frecuente, más habitual en la enfermedad de Crohn, y aparece habitualmente en fases de actividad. Es frecuente en el debut de la enfermedad.

Acroparestesias, piensa en Fabry.

Pardo Domínguez, C; Tapia Ceballos, L; Yeste Oliva, C; Gallego

Ramos, M; Ocaña

Jaramillo, S; Álvarez Aldeán, J.

S. Pediatría. H Costa del Sol. Marbella

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Fabry (EF) es una enfermedad de depósito lisosomal progresiva, herencia recesiva ligada a X y afectación multiorgánica con una prevalencia de 1-3.000 si consideramos variantes de aparición tardía. Se produce por una mutación en el gen GLA (Xq22.1) que comporta un defecto en la síntesis de la enzima α -galactosidasa A, conduciendo a la acumulación de Gb3 en los lisosomas. El cuadro clínico va desde casos leves en mujeres heterocigotas, a graves en varones hemizigóticos, incluyendo síntomas neurológicos (dolor), gastrointestinales (dolor abdominal crónico y alteraciones del hábito intestinal), cutáneos (angioqueratoma), oculares (córnea verticillata), auditivos (acúfenos, sordera neurosensorial y vértigos), renales (proteinuria y fallo renal) y cardiovasculares (cardiomiopatía y arritmia). El diagnóstico definitivo implica demostrar el déficit enzimático, siendo deseable la confirmación genética posterior. La disponibilidad de terapia enzimática sustitutiva en los últimos años ha supuesto un cambio sustancial en su manejo.

RESUMEN DEL CASO:

Niño de 11 años que consulta por acroparestesias en miembros superiores e inferiores de años de evolución que describe como quemazón en dedos. Son desencadenadas tras la deambulación, aunque ocasionalmente también aparecen en reposo, y son más frecuentes en verano, a veces acompañadas de fiebre. Asocia fatigabilidad e intolerancia al ejercicio. No alteraciones gastrointestinales. No antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares negativos para enfermedades reumatológicas. A la exploración destaca un fenotipo leptosómico, lesiones queratósicas pigmentadas en ambos pies y estrías blanquecina y rojo vinosas en cuádriceps. Exploración neurológica normal. Hemograma, bioquímica (perfil renal, glucemia, transaminasas, perfil lipídico, iones y PCR) normal, coagulación normal. ASLO 389 U/ml, FR, crioglobulinas y ANA negativo. Radiografía simple de miembros normal. ENG y RMN craneo normal. Ante sospecha de enfermedad de Fabry, se solicita actividad de alfa galactosidasa que resulta muy disminuida (0,1 μ mol/L/h) tanto en gota seca como posteriormente en leucocitos. Niveles de Lyso-GL3 elevados (11 ng/ml). Estudio molecular: mutación c.1045-1046insA;P.Trp349fsX en exón 7 del gen GAL. No proteinuria. Estudio oftalmológico: leve córnea verticillata en OD. ECG y ecocardiografía normal. Con el diagnóstico de enfermedad de Fabry se inicia tratamiento con agalsidasa-beta a 1 mg/kg/15 días habiendo recibido hasta el momento 10 dosis, presentando como única incidencia leve cefalea y febrícula en la cuarta dosis.

DISCUSIÓN:

El dolor crónico tipo quemazón es un síntoma común al inicio de la EF que debe hacernos sospechar esta patología.

La posibilidad de realizar actividad enzimática en gota seca ha facilitado considerablemente su diagnóstico.

La terapia enzimática sustitutiva, sobre todo iniciada precozmente, ha cambiado su historia natural, produciendo una mejoría importante de la sintomatología y calidad de vida.

Por ello, es fundamental el conocimiento de esta enfermedad para poder realizar un diagnóstico lo más temprano posible.

Lupus eritematoso sistémico juvenil: una entidad con gran variabilidad clínica y terapéutica.
Jiménez Bravo, B; Extraviz Moreno, A; Galindo Zavala, R; Núñez Cuadros, E; Díaz-Cordovés Rego, G; Urda Cardona, A.
UGC Pediatría. HRU Málaga.

Introducción:

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad cuyo debut puede ser insidioso y cursar con manifestaciones clínicas variables. En niños son más frecuentes las formas graves, la afectación renal y el desarrollo de comorbilidades.

Objetivos:

Describir las características clínicas, analíticas y de tratamiento de los niños en seguimiento por LES en una Unidad de Reumatología Pediátrica de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes menores de 14 años diagnosticados de LES según criterios del SLICC (Systemic Lupus International Collaborating Clinics) 2012 en los últimos 6 años.

Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas, analíticas y de tratamiento, tanto al debut como actuales.

Resultados:

Se estudiaron 8 pacientes, todas mujeres caucásicas salvo una oriental, con edad media al diagnóstico de 10,7 años (+/-2,3 DE) y con un tiempo medio de seguimiento de 23,8 meses (+/-24,2 DE).

Las características clínicas y analíticas al debut se recogen en la tabla 1. El tiempo medio desde la aparición del primer síntoma hasta cumplir criterios diagnósticos fue de 8,2 meses (+/-7,2 DE). Evolutivamente, una paciente desarrolló alopecia no cicatricial, otra lupus cutáneo discoide y otra artritis. Ninguna cumplió criterios de síndrome antifosfolípido.

Al debut todas iniciaron hidroxicloroquina y corticoterapia; una paciente por derrame pleural y pericárdico masivos (bolos de metilprednisolona), una por nefritis lúpica, otra por artritis y el resto por citopenias.

Tres pacientes recibieron micofenolato por afectación renal, dos metotrexato por artritis, una azatioprina por trombopenia y otra belimumab por artritis y fiebre refractarias.

Como efectos secundarios, 2 pacientes presentaron síndrome de Cushing y otra reacción alérgica a micofenolato que precisó desensibilización.

El SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index) medio al diagnóstico fue de 11,6 puntos (+/-4,5 DE), siendo de 4,5 (+/-6,3 DE) en la última visita. Las cifras medias actuales de C3/C4 son 101,5 mg/dl (+/-28,8DE)/16mg/dl (+/-8,7 DE).

De las 8 pacientes, 2 presentan solapamiento, una con enfermedad mixta del tejido conectivo y otra con poliangéitis microscópica.

Conclusiones:

El diagnóstico de LES requiere cumplir varios criterios, por lo que a veces los síntomas comienzan mucho antes de que podamos establecer el diagnóstico.

Sus manifestaciones clínicas son variadas, siendo el eritema malar y las aftas los síntomas más frecuentes al diagnóstico; ANA positivos e hipocomplementemia las alteraciones analíticas más prevalentes.

Existen múltiples alternativas terapéuticas que se indican en función de la clínica y que nos permiten disminuir la actividad de la enfermedad y las complicaciones a largo plazo.

Miotonía congénita de Thomsen - Becker: diagnóstico precoz por conocimiento del signo guía.

Jiménez Jurado, B; Gómez Garrido, I; Almagro Tello, A; Cambrón Carmona, E; Sierra Córcoles, C; De La Cruz Moreno, J.

S. Pediatría. Complejo Hospitalario Jaén.

Introducción:

La miotonía congénita es una miopatía genética caracterizada por rigidez muscular, incapacidad para relajación tras contracción muscular voluntaria y afectación predominante en extremidades inferiores. Se produce por mutaciones en el gen CLC-1, localizado en cromosoma 7, codificador de canales musculares de cloro, encargados de la repolarización muscular y causantes de contracciones musculares prolongadas características. Existen dos formas clínicas según patrón de herencia, una AD (Thomsen) con inicio precoz en la infancia, mejoría progresiva y afectación leve, y una AR (Becker) de inicio tardío, evolución desfavorable y sintomatología intensa. Clínicamente, presenta musculatura pseudohipetrófica y miotonía que aumenta tras el reposo y mejora con la repetición del movimiento. Su incidencia es 1-2 casos/100000 personas y el diagnóstico es clínico complementado con electromiograma (EMG), biopsia muscular y genética molecular. El tratamiento farmacológico no es sistemático y depende de los daños causados por la miotonía.

Descripción del caso:

Niño de 4 años derivado a Consulta de Neurología Pediátrica ante sospecha de enfermedad neuromuscular. Desde los 2 años, presenta paresia e hipertonía en extremidades inferiores tras sedestación o cucullas, posteriormente, comienza la deambulación normal. Refieren aumento en el número y duración de estos episodios así como dificultad para subir escaleras y caídas al suelo. En la exploración física, presenta hipertonía muscular, hipertrofia gemelar y esternocleidomastoidea con espalda ancha. Se solicita EMG, con signos de miotonía, así como genética molecular para diagnóstico etiológico y asesoramiento genético. Se detecta mutación tipo inframe deletion en homocigosis, es decir, las dos copias del gen CLC-1 están mutadas para esa posición. Es valorado por Traumatología Infantil que indica tratamiento rehabilitador sin precisar ortesis en la actualidad.

Discusión:

Un adecuado diagnóstico diferencial de las enfermedades neuromusculares basado en la clínica y herencia es imprescindible para indicar los estudios genéticos necesarios que confirmen el diagnóstico clínico inicial. En este caso, la rigidez que mejora con el movimiento es el signo guía y hace necesario la realización de un EMG que demuestra la miotonía, favoreciendo un diagnóstico precoz que repercute en un manejo clínico adecuado y una mejora en la calidad de vida de los pacientes y sus familiares.

Hipotiroidismo neonatal por exposición materna a contraste yodado : ¿deberíamos revisar las recomendaciones actuales?

Torrejón Almeida S; Godoy Molina E; Gutiérrez del Álamo, J; García Fuentes, E; Urda Cardona, A; López Siguero, J.P.

UGC Pediatría. HRU Málaga.

Introducción.

Diversas publicaciones indican seguridad para neonato-lactante alimentado con lactancia materna (LM) de mantener la misma tras la administración de contrastes yodados en la madre. Las recomendaciones actuales de la AEP indican la interrupción de LM durante 12-24 horas tras su administración no existiendo recomendaciones específicas para prematuros. Presentamos el caso de dos hermanas gemelas en las que se evidenció hipotiroidismo adquirido tras la administración de contraste yodado a su madre.

Descripción del caso.

Embarazo gemelar monocorial, biamniótico de hermanas HLA idénticas. Cesárea por corioamnionitis a las 29 semanas. La primera gemelar inició LM al 4º día de vida y la segunda al 5º día de vida. La segunda gemelar precisa intervención de ductus arterioso permeable el 8º día de vida permaneciendo en dieta absoluta hasta 48 horas tras la intervención. Al 8º día postparto la madre precisa TC con contraste yodado por sospecha de absceso pélvico que se repite al 13º día. Tras su realización, extrae leche durante 24 horas que desecha. A los 20 días de vida, se obtiene resultado de segundo screening metabólico con TSH elevada en ambas pacientes que se confirma en plasma.

Primer gemelar: TSH >100mUI/L (6.5 ± 5.6 mUI/L), T4L 0.73ng/dl (1.27 ± 0.26 ng/dl). Segundo gemelar: TSH >100mUI/L, T4L 0.42ng/dl. Ambas inician tratamiento con levotiroxina (12.5 mcg/día) normalizándose eje tiroideo tras 15 días de tratamiento.

Se realiza estudio de extensión: ecografía tiroidea, sin alteraciones en ambas pacientes, y gammagrafía tiroidea (primer gemelar): tiroides localización habitual con elevada captación de trazador y distribución homogénea.

Dado los antecedentes, se realiza estudio de yodo en orina a los 23 días de vida (10 días tras última administración de contraste en la madre) obteniéndose: primer gemelar 368ug/L (100-200ug/L), segundo gemelar 502 ug/l; y estudio de yodo en LM: 251ug/L (148-208ug/L). Tras alta hospitalaria mantienen seguimiento por la unidad de Endocrinología Infantil no precisando aumento de dosis de levotiroxina. Finalmente, se suspende tratamiento a los 33 y 23 meses respectivamente con normofunción tiroidea posterior y juicio clínico final de hipotiroidismo transitorio secundario exposición a yodo. En ambos casos se realizó estudio mediante panel genético de dishormonogénesis con resultado negativo.

Discusión.

Aunque la literatura actual sugiere que es segura, para el neonato-lactante alimentado con LM, la administración de contrastes yodados en la madre nuestro caso lleva a revisar las recomendaciones actuales de tiempo sin lactancia materna tras administración de los mismos; principalmente en pacientes prematuros que presentan especial sensibilidad a la exposición a yodo. De la misma manera, en estos pacientes debería recomendarse el seguimiento de función tiroidea tras la exposición a yodo dadas las secuelas neurológicas que un estado hipotiroideo puede desencadenar en estadios precoces del desarrollo.

Síndrome de encefalopatía posterior reversible (SEPR): presentación de 4 casos clínicos. Melguizo Morales MC; Almagro Tello, A; Jiménez Jurado, B; González Villen, R;., Sierra Corcoles C; de la Cruz Moreno J.
S. Pediatría. Complejo Hospitalario Jaén.

Introducción:

El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SEPR), entidad clínico-radiológica, es poco frecuente en pediatría. Su mecanismo fisiopatogénico está aún por aclarar. Se caracteriza por encefalopatía causada por afectación de la sustancia blanca (SB) cerebral y a veces de la corteza. La neuroimagen muestra alteraciones bilaterales por edema cerebral en las porciones posteriores de los hemisferios cerebrales, aunque puede afectar a cualquier área cerebral. Clínicamente produce encefalopatía aguda o subaguda transitoria coincidiendo con hipertensión arterial (HTA) o tratamiento con inmunosupresores/citostáticos y se manifiesta con vómitos, cefalea, alteración de conciencia, convulsiones y trastornos visuales. La etiología evocada en la infancia ha sido HTA secundaria a enfermedades crónicas subyacentes (insuficiencia renal, enfermedades del colágeno y hematológicas, vasculitis, enfermedad injerto contra huésped), tratamiento con eritropoyetina, inmunosupresores/citostáticos y con menos frecuencia HTA no definida. Presenta la particularidad de la reversibilidad clínica y neurorradiológica en casi todos los casos después del tratamiento y control de la HTA o supresión de los inmunosupresores/citostáticos.

Objetivo:

Describir 4 casos de SEPR y divulgar el conocimiento de esta entidad para llegar a su diagnóstico de forma precoz.

Resultados:

3 varones, 1 mujer. Edad al diagnóstico: 5, 7, 9 y 12 años (media 8,2 años). Antecedentes personales: 2/4 sanos, 1/4 leucemia linfoblástica aguda B común, 1/4 síndrome nefrótico. Clínica: 100% HTA con cifras >p99 y convulsiones generalizadas recurrentes, de inicio parcial en 2/4 pacientes y evolución a estatus convulsivo en 1 paciente. 2/4 presentaron vómitos y 1 paciente somnolencia y pérdida de visión. Pruebas complementarias realizadas: 100% EEG y RMN (afectación de SB en todos los casos). Resto de estudios normales: TAC craneal 3/4, ecografía renal, ecocardiografía y electrocardiograma 2/4. Tratamiento: antihipertensivos (nifedipino sublingual 2/4, labetalol 3/4, amlodipino 1/4, losartán 1/4), anticonvulsivantes (diazepam 4/4) y antiepilépticos (fenitoína 2/4, valproico 2/4). Evolución favorable en el 100%, quedando asintomáticos tras controlar las cifras de TA y sin secuelas neurológicas. RMN de control normal en 3/4 pacientes, persistencia de neuroimagen en 1 paciente. 2/4 casos no se diagnosticó etiología subyacente para la HTA, considerándose idiopáticos.

Comentarios:

La mitad de nuestros pacientes no presentan enfermedad de base ni tratamiento inmunosupresor/citostático (etiología más frecuente que desencadena este cuadro) La RMN es la técnica más sensible para el diagnóstico, evidenciando lesiones no demostrables en TAC. El conocimiento de esta entidad y su sospecha diagnóstica, permite la instauración de tratamiento precoz, previniendo las secuelas neurológicas e incluso la muerte.

Hiperglucemia, no todo es diabetes tipo 1.

Pardo Domínguez, C; Tapia Ceballos, L; Ocaña Jaramillo, S; Yeste Oliva, C; Gallego Ramos, M.; Álvarez Aldeán, J.

Hospital Costa del Sol. Marbella

Introducción y objetivo

Aunque la diabetes mellitus (DM) tipo 1 es la más frecuente en pediatría, no podemos olvidar otras como la diabetes tipo 2 (cada vez más común debido a la epidemia de obesidad) y las diabetes monogénicas, que, a diferencia de las tipo 1 y 2, son debidas a mutaciones en un solo gen. El diagnóstico debe plantearse en caso de diabetes neonatal, diabetes familiar, síndromes de resistencia intensa a la insulina, casos de hiperglucemias estables y asintomáticas y casos que no cuadren con la tipo 1. De la diabetes monogénica, la diabetes neonatal y la tipo MODY son las más habituales, aunque hay que tener presente la diabetes mitocondrial y la diabetes por resistencia a la acción de la insulina.

Población y método

Análisis retrospectivo de 16 pacientes diagnosticados en nuestro hospital de diferentes tipos de diabetes, excluyendo la tipo 1.

Resultados

Presentamos una serie compuesta por 16 pacientes, 12 con diabetes MODY, 2 con diabetes neonatal, uno con diabetes tipo 2 y otro con diabetes LADY.

La diabetes LADY (latent autoimmune diabetes in the young), expresión en edad pediátrica de la diabetes LADA (latent autoimmune diabetes of adult), es una forma de diabetes autoinmune de lenta progresión donde existen autoanticuerpos antiglutamato-deshidrogenasa (GAD). Aunque suelen responder inicialmente bien al tratamiento con dieta y antidiabéticos orales, desarrollan insulino-dependencia más precozmente en comparación con los diabéticos tipo 2. Nosotros optamos por iniciar tratamiento con sitagliptina, presentando a los 12 meses una HbA1C del 5,9%.

El paciente diagnosticado de leprechaunismo o Sd de Donohue falleció a los 2 años, aunque el actual empleo de factor de crecimiento similar a la insulina (IGF1) parece ser eficaz a corto plazo.

El paciente con diabetes neonatal transitoria por duplicación en el cromosoma 6 sigue revisiones periódicas ya que casi el 50% puede recidivar en la primera o segunda década de la vida.

El paciente diagnosticado de diabetes tipo 2 está en tratamiento con dieta y metformina que no cumple con regularidad, presentando al año del diagnóstico una HbA1C del 7,6% con un IMC de 27.

Ninguno de los paciente diagnosticados de diabetes MODY está recibiendo tratamiento actualmente.

Conclusiones

De los 167 diabéticos diagnosticados en nuestro hospital, el 9,58% lo han sido de diabetes diferentes a la tipo 1.

La diabetes MODY, en concreto la tipo 2, supone el 75% de estos pacientes.

A pesar de la epidemia de obesidad solo hemos diagnosticado una diabetes tipo 2.

El diagnóstico genético molecular es imprescindible para el diagnóstico y para determinar el pronóstico y la respuesta al tratamiento.

Linfedema primario como causa de tumefacción localizada e indolora.

Diez del Corral Egea, P; Nogueira Cobas, C.; Nuñez Cuadros, E.; Galindo Zavala, R; Diaz Cordovés-Rego, G; Urda Cardona, A.

UGC Pediatría. HRU. Málaga

INTRODUCCIÓN

El linfedema primario consiste en el acúmulo local de líquido intersticial por una linfangiogénesis anómala durante el desarrollo embrionario. El más frecuente es el precoz, que se manifiesta especialmente en edad prepuberal en forma de edema localizado, no doloroso, crónico y progresivo. Aunque el pronóstico suele ser bueno a largo plazo, es necesario iniciar un tratamiento conservador desde la infancia.

OBJETIVO

Describir las características clínicas y los hallazgos en las pruebas complementarias de los pacientes diagnosticados de linfedema primario precoz.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de linfedema primario precoz en menores de 14 años diagnosticados en la consulta de Reumatología Pediátrica de un hospital terciario entre enero 2014 - diciembre 2016. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas, número y resultados de pruebas complementarias realizadas, tiempo transcurrido hasta diagnóstico y tratamiento realizado.

RESULTADOS

Se diagnosticaron 3 pacientes, un varón y dos mujeres, de 13, 12 y 6 años respectivamente. En todos el motivo de consulta fue edema unilateral persistente localizado en el pie izquierdo que se acentuaba con la bipedestación mantenida. Antes de ser derivados a la consulta de Reumatología habían realizado entre 2 y 4 consultas por este motivo. La sospecha clínica inicial fue: artritis por depósito de uratos, tenosinovitis y púrpura de Schonlein-Henoch respectivamente. En todos se realizó analítica de sangre con determinación de perfil inmunológico y radiografía de pie izquierdo que resultaron normales. En la ecografía-doppler sólo se objetivó engrosamiento de tejido celular subcutáneo, descartándose anomalías vasculares. Otras exploraciones realizadas fueron: gammagrafía ósea-Tc99 en un caso, ecografía abdominal en otro, y RM en dos, todas normales. Una vez establecida la sospecha clínica se realizó linfogammagrafía isotópica, objetivando alteración en el drenaje linfático en 2 casos (ver tabla). El tiempo hasta el diagnóstico osciló entre 16,79 meses en el primer caso y 3,65 en el tercero. Todos los pacientes fueron derivados al servicio de Rehabilitación para realización de drenaje linfático. Uno de los casos precisó presoterapia, presentando escoliosis como complicación secundaria a atrofia muscular.

CONCLUSIÓN

La tumefacción localizada en los miembros obliga a realizar un amplio diagnóstico diferencial en los niños. Aunque las causas linfáticas son excepcionales, la ausencia de dolor y las diferencias con los cambios posturales nos deben orientar a estas entidades. Aunque la linfogammagrafía isotópica resulta la prueba de elección, en ocasiones no muestra alteraciones, por lo que el diagnóstico continúa siendo eminentemente clínico. Su reconocimiento precoz evitará la realización de pruebas innecesarias y permitirá iniciar drenaje linfático, su único tratamiento.

Paciente	1	2	3
Sexo	Varón	Mujer	Mujer
Edad	13	12	6
Motivo de consulta	Edema persistente en pie izquierdo	Edema persistente en ambos pies, de predominio izquierdo	Edema persistente en pie izquierdo
Consultas previas a Reumatología: - Urgencias - Atención primaria	2 2	2 1	3 1
Sospecha clínica	Artritis por depósito de uratos	Tenosinovitis	Púrpura de Schonlein-Henoch
Pruebas complementarias:			
Analítica de sangre*	Ácido úrico elevado Resto normal	Normal	Normal
Radiografía de pie izquierdo	Normal	Normal	Normal
Ecografía de pie izquierdo	Hiperecogenicidad tejido celular subcutáneo. Resto normal	Hiperecogenicidad tejido celular subcutáneo. Resto normal	Hiperecogenicidad tejido celular subcutáneo. Bursitis metatarsiana.
Resonancia Magnética	Aumento de partes blandas	Aumento de partes blandas	Aumento de partes blandas
Otras pruebas	Gammagrafía ósea: normal		Ecografía de abdomen: normal
Diagnóstico final	Linfedema primario precoz	Linfedema primario precoz	Linfedema primario precoz
Tiempo hasta diagnóstico	16,79	5,45	3,65

(meses)			
Linfagammagrafía con Tecnecio-99-nanocoloide	Drenaje siguiendo recorrido fisiológico de vía linfática en miembro derecho. En miembro izquierdo se observa punto de inyección distal de radiotrazador, sin migración del mismo. CONCLUSIÓN: Ausencia de drenaje linfático en miembro inferior izquierdo	Drenaje siguiendo recorrido fisiológico de vía linfática, similar en ambos miembros, alcanzando ganglios inguinales e iliacos y circulación sistémica en fase precoz del estudio. CONCLUSIÓN: Sin hallazgos patológicos.	MID: normal. MII: No se visualizan vías de drenaje. Captación en grupo ganglionar inguinal no retrasada aunque de menor intensidad. CONCLUSIÓN: Drenaje izquierdo disminuido, por vía subcutánea.
Complicaciones	No	No	Escoliosis secundaria a tratamiento con presoterapia

*Incluyendo Hemograma, bioquímica y estudio de autoinmunidad. MID: Miembro Inferior Derecho. MII: Miembro Inferior Izquierdo.

Hiperhidratación en SIADH: posibilidad terapéutica.

Delgado Carballar V; Thankamony A; Willemsen R; Elleri D; Dunger D.

H Quirón. Málaga

Introducción

SIADH (Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética) es la causa más frecuente de hiponatremia en pacientes hospitalizados sobretodo en patologías que afectan al SNC, como tumores intracraneales, el segundo cáncer más frecuente en niños. Su tratamiento habitual es restricción de líquidos y furosemida pero no siempre responde a dichas terapias. En pediatría no existen tratamientos específicos.

Tolvaptan (aprobado en adultos) es un antagonista altamente selectivo del receptor V2 de la hormona antidiurética en la nefrona distal aumentando la excreción urinaria de agua libre. Presentamos su uso en un niño diagnosticado de linfoma intracraneal y SIADH resistente a restricción de líquidos que requiere hiperhidratación como parte de protocolo quimioterápico.

Objetivo

Normalizar hiponatremia y permitir hiperhidratación administrando Tolvaptan en un paciente oncológico con SIADH resistente a restricción hídrica

Materiales y métodos

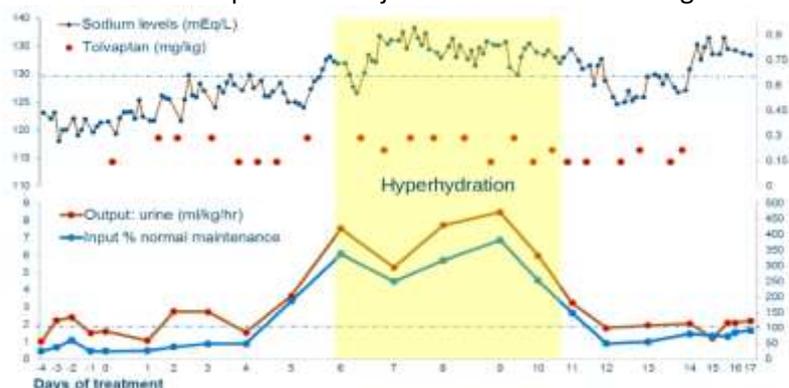
Administración oral de tolvaptan en un paciente pediátrico regulando dosis y frecuencia en función de natremia y balance hídrico (0.14-0.56mg/kg/día).

Monitorización frecuente en suero y orina de: electrolitos, osmolalidad, ingesta y diuresis ajustando aportes de sodio y fluidos según necesidades para evitar cambios rápidos de natremia (síndrome desmielinización osmótica)

Resultados

Niño de 11 años que acude a urgencias presentando vómitos, cefalea y síncope con traumatismo craneoencefálico. Se realizan TAC y RMI craneal mostrando hidrocefalia y múltiples masas supraselares diseminadas en los ventrículos. Histología: Linfoma No Hodgkin de células B de alto grado.

Primera semana de ingreso: reducción de natremia de 132 a 118mEq/L a pesar de restricción hídrica (30%) y diuréticos. Corrección gradual mediante administración de Tolvaptan regulada según natremia y balance hídrico permitiendo liberalización de aporte de fluidos e hiperhidratación (doble de necesidades basales). Tras aclaramiento de Metotrexato, las dosis y frecuencia de tolvaptan se redujeron hasta normalizar ingesta hídrica y natremia. Tabla:



Con la reducción del tumor se normalizó la secreción de ADH no siendo necesaria la administración de Tolvaptan en sucesivos ciclos de quimioterapia
Conclusiones.

Tolvaptan es un tratamiento seguro y efectivo en casos de SIADH severo cuando la restricción hídrica no es posible o efectiva. Intensa monitorización y ajustes frecuentes de aportes son fundamentales para evitar una rápida corrección de la hiponatremia.

Administración de inmunoglobulina subcutánea en inmunodeficiencias primarias. Primera experiencia en nuestro centro.

Espinosa Mújica, Z; Martínez de la Ossa Sáenz- López, R ;Martín-Masot, R; Santos Pérez, Juan Luis.

H . Baza/HMI Virgen Nieves. Granada.

La forma de administración más extendida de la terapia sustitutiva con inmunoglobulinas en inmunodeficiencias primarias es la vía intravenosa.

Diversos estudios demuestran que la administración de inmunoglobulinas subcutáneas ofrece ventajas frente a aquella.

Exponemos nuestra experiencia con la introducción reciente de este tratamiento en nuestro hospital.

A tres pacientes diagnosticados de inmunodeficiencia por déficit de formación de anticuerpos (dos hipogammaglobulinemias ligadas al X y una inmunodeficiencia común variable) en tratamiento con IGIV mensual de administración hospitalaria se propuso el cambio a IGSC. Se administró Hizentra 20% con la bomba de infusión en sesiones tuteladas en el hospital.

Posteriormente los pacientes continuaron el tratamiento en su domicilio con infusiones semanales y controles periódicos en la Unidad de Enfermedades Infecciosas e

Inmunodeficiencias de su hospital de referencia. Un paciente abandonó la terapia por decisión propia, manteniéndose de forma ambulatoria en los otros dos casos. Los datos se resumen en la tabla. Se exponen figuras con técnica de administración.

	Diagnóstico	Edad (años)	Dosis IGIV (grs/4 semanas)	Niveles valle de IgG con IGIV (mg/dL)	Dosis IGSC (grs/semana)	Niveles valle de IgG con IGSC (mg/dL)	Efectos adversos locales	Efectos adversos sistémicos	Continuidad de tratamiento
1	Hipogammaglobulinemia ligada al X	18	26	917	8	1019	Leves	No	No
2	Hipogammaglobulinemia ligada al X	8	15	890	4	1050	Leves	No	Si
3	IDCV	9	17	641	4	ND	Leves	No	Si

El tratamiento con IGSC permitió el tratamiento domiciliario en todos los casos, disminuyendo el número de visitas hospitalarias. No existieron efectos adversos sistémicos y los efectos locales fueron mínimos (enrojecimiento y tumefacción local transitoria). Uno de los pacientes (1) decidió retirar el tratamiento por no tolerar la presencia de tumefacción, probablemente en relación con precisar dosis elevadas de Igs.

Los niveles valle de IgG se mantuvieron más elevados con IGSC, como demuestran otros estudios.

Aunque existen ventajas demostradas de la administración de IGSC (niveles de IgG mas estables, mejor calidad de vida, menos efectos sistémicos, mejor coste-efectividad), se debe individualizar su utilización para conseguir mejores resultados. Para un mejor cumplimiento consideramos necesario un adiestramiento hospitalario, el cual se realiza con tutela directa y material audiovisual.

Morbilidad de la hipertensión arterial en el síndrome nefrótico.

Artacho González L; Rosa Camacho, V; Morales Martínez, A; Álvarez Casaño, M; Nieto Vega, F; Milano Manso G.

UGC CC y UU Pediátricas y UGC Pediatría. HRU. Málaga

INTRODUCCIÓN

El síndrome de encefalopatía reversible posterior (PRES) es una entidad clínica que consiste en síntomas neurológicos agudos causados por disfunción endotelial. Esto suele surgir de hipertensión arterial abrupta severa o fluctuaciones de la presión arterial, pero también puede ser causada por lesión endotelial directa de fármacos inmunosupresores o trastornos autoinmunes.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Niño de 3 años con cuadro catarral y sensación de dificultad respiratoria en las últimas 18 horas. Tª máxima de 37°C. TA 190 /120 mmHg. En urgencias se constata respiración ineficaz e episodios de pausas de apnea con bradicardia, por lo que se decide intubación endotraqueal e inicio de ventilación mecánica invasiva y se procede a su traslado a cuidados intensivos. Como antecedentes personales destacar síndrome nefrótico congénito tipo finlandés (mutación NPHS-1), afecto de insuficiencia renal crónica secundaria estadio 5D en tratamiento con diálisis peritoneal crónica ambulatoria y tratamiento con acenocumarol por trombosis venosas de repetición. Evolución: Ingresos en coma con GCS 5 (O1V2M2). TA invasiva 220/140mmHg(>p99), se inicia tratamiento antihipertensivo con perfusión continua de labetalol, urapidilo y nitroprusiato hasta estabilización. Ante el deterioro neurológico y emergencia hipertensiva, se realiza TC de cráneo urgente con sospecha de accidente cerebrovascular isquémico de la arteria basilar derecha, realizando un angio-TC, que muestra la presencia de edema vasogénico en fosa posterior compatible con síndrome de PRES y hemorragia mesencefálica con hidrocefalia. Se realiza neurocirugía urgente para colocación de drenaje ventricular externo(DVE) y sensor de PIC(9-12mmHg). En la resonancia magnética se constatan los mismos hallazgos y alteración de señal con hipodensidad de ambos hemisferios cerebelosos, confirmando PRES. Se consigue adecuado control de TA con dosis máximas de amlodipino, enalapril, losartán, clonidina, doxazosina, espironolactona y minoxidilo y dos pases diarios de diálisis. Durante su ingreso se objetiva crecimiento en hemocultivo y en líquido peritoneal de *Cándida tropicalis* por lo que se inicia fluconazol y caspofungina, se retira catéter de diálisis peritoneal y se canaliza catéter venoso para inicio de hemodiálisis intermitente. Presenta mejoría progresiva, tolerando retirada de DVE, con normalización de las alteraciones en la neuroimagen y de exploración neurológica que es normal actualmente salvo leve temblor intencional, pudiéndose ser dado de alta con tratamiento antihipertensivo oral.

DISCUSIÓN

El síndrome de PRES presenta un pronóstico favorable en casos de diagnóstico precoz, siendo por ello de interés la correcta realización de la anamnesis y su diferencia de otras entidades, especialmente en pacientes con patología compleja de base, como el de nuestro caso. Es importante abordaje multidisciplinar integrado.

Bloqueo de IL-1 vs IL-6 en Artritis idiopática juvenil de inicio sistémico: dos dianas terapéuticas para una misma enfermedad.

Sánchez Muñoz, M; Martínez García, M Y; Galindo Zavala, R; Núñez Cuadros, E; Diaz Cordovés-Rego, G; Urda Cardona, A L.

UGC Pediatría. HRU. Málaga

INTRODUCCIÓN

Entre los subtipos de artritis idiopática juvenil, la de inicio sistémico (AIJs) es la forma menos frecuente pero la más grave, lo que conlleva retos frecuentes en su abordaje y una elevada morbilidad a largo plazo. La introducción de los tratamientos biológicos ha revolucionado el pronóstico de esta patología autoinflamatoria, no obstante, no existen marcadores predictores de respuesta a los diferentes fármacos disponibles.

OBJETIVO

Describir las características clínico-analíticas, al debut y evolutivas, de los pacientes con AIJs tratados con fármacos biológicos en los últimos 8 años y compararlas según el tratamiento que mantengan en la actualidad: anti-IL1 vs anti-IL6.

POBLACIÓN Y MÉTODO

Estudio descriptivo retrospectivo de los menores de 14 años diagnosticados de AIJs según criterios ILAR 2001, que recibieron tratamiento biológico entre 2009 y 2016 y en seguimiento actual por la unidad de Reumatología Pediátrica de un hospital de tercer nivel. Se analizaron variables clínicas, analíticas y de tratamiento.

RESULTADOS

Se incluyeron 11 pacientes, 6 de ellos mujeres, con una edad media al debut de 3,5 años ($\pm 2,2$ DE), y un tiempo medio de seguimiento de 5,6 años ($\pm 3,6$ DE). Las características clínico-analíticas al debut se describen en la tabla 1.

Durante la evolución, la media de brotes fue de 5,8 ($\pm 4,0$ DE). Sólo un paciente presentó un curso monocíclico, siendo la mayoría (82%) de evolución persistente.

Respecto al tratamiento, todos recibieron corticoides sistémicos, 6 en forma de pulsos intravenosos. En 9 casos se asoció además Metotrexato, que únicamente 3 mantienen actualmente.

En el momento del estudio, 9 recibían tratamiento biológico (5 antiIL-1 y 4 antiIL-6), con un tiempo medio de tratamiento de 4,2 años ($\pm 2,3$ DE). Las características diferenciales de los 2 subgrupos se reflejan en la tabla 1. Los pacientes tratados con anti-IL6 presentaron más brotes articulares, más secuelas y más efectos secundarios en forma de hipertransaminasemia y neutropenia.

Actualmente sólo un paciente mantiene corticoides sistémicos, 2 han permitido la retirada del tratamiento biológico (tiempo medio desde la retirada: 5,6 meses) y en 5 se ha podido reducir la dosis inicial del fármaco.

CONCLUSIONES

Las características clínico-analíticas al debut de los pacientes con AIJs no predicen la respuesta a los diferentes tratamientos. No obstante, existen diversos patrones evolutivos de la enfermedad que se podrían beneficiar de un determinado abordaje. El bloqueo de IL-6 podría ser más adecuado en formas de curso poliarticular, evitando así el desarrollo de secuelas, no obstante, no está exento de efectos secundarios, la mayoría leves.

Impacto de la vacunación frente a rotavirus en la tasa de hospitalización.

Antúnez Fernández, C; Martín Cantero, M; Ocaña Jaramillo, S; Carazo Gallego, B; Urda Cardona, A; Moreno Pérez, D.

UGC Pediatría. HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN

La gastroenteritis aguda por rotavirus (GEA-RV) es una entidad con alta prevalencia, con especial importancia en países en vías de desarrollo, donde es causa relevante de morbimortalidad infantil. La vacunación es ampliamente recomendada desde 2007, existiendo en nuestro medio una cobertura vacunal estimada de 50-60%.

OBJETIVOS

Describir las características clínico-epidemiológicas de la GEA-RV que requiere hospitalización, analizar la tasa de vacunación entre los pacientes hospitalizados y describir los factores de riesgo que pueden influir en una peor evolución (clasificada según escala de gravedad de Vesikari).

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes menores de 14 años ingresados en un hospital de tercer nivel durante los últimos 4 años (enero 2013-diciembre 2016) por un cuadro diarreico con test antigénico en heces positivo a rotavirus.

RESULTADOS

Se ha obtenido un total de 99 pacientes (63,6% varones). La mediana de edad fue 10 meses (RIQ 12)(Tabla 1). En 2015 hubo un pico de incidencia sin explicación aparente, en el resto de años analizados la incidencia fue similar.

El 17,2% tenían antecedente de prematuridad, la mayoría (76,5%) de <34 semanas. El 10,1% presentaba enfermedad de base asociada (desnutrición o inmunodeficiencia). Solo un 5,1% habían sido vacunados de rotavirus. La mediana de días de hospitalización fue 2 (RIQ 2).

Estratificando en grupos etarios menor y mayor de 6 meses, se objetiva una mayor estancia hospitalaria en <6 meses (mediana 2,5 días versus 2 días). El 92,9% precisó rehidratación intravenosa. Un 74,4% presentó deshidratación asociada, moderada-grave en un 39,1%, normalmente isonatremicas (66,2%), seguidas de hipernatremicas (22,9%).

La escala de Vesikari clasifica como graves aquellas infecciones con score ≥ 11 correspondiendo a un 85,1% de los casos. El 5,1% requirió ingreso en UCIP. El 6,1% fueron infecciones nosocomiales. No se produjeron fallecimientos ni secuelas a medio-largo plazo.

CONCLUSIONES

El 5% de los pacientes habían sido vacunados antirotavirus, tasa considerablemente inferior a la cobertura vacunal media. La vacunación parece ser un factor protector de infección grave que requiera hospitalización.

En nuestro medio existe una tasa de prematuridad anual en torno al 7-8%, siendo mayor en la muestra analizada, como muestran otros estudios, lo que posiciona a la prematuridad como un factor de gravedad.

Con el paso del tiempo, los ingresos se desplazan hacia niños de mayor edad, en probable relación con la menor tasa de vacunación en 2013.

La inclusión de esta vacunación en el calendario oficial probablemente descendería de forma drástica los ingresos por GEA-RV.

Sensibilidad de los gérmenes productores de ITU en menores de 2 años ¿podemos mejorar la antibioterapia empírica?

Gámiz-Gámiz, A; Gómez-Luque, JM; Sánchez-Tallón, R; Sorlózano-Puerto A; Santos-Pérez, JL; Gutiérrez-Fernández, J.

HMI Virgen Nieves. Granada

INTRODUCCIÓN

La infección del tracto urinario es una posible causa de fiebre sin foco en el lactante. El uso racional de antibióticos implica que el tratamiento empírico sea instaurado en función de la sensibilidad local de los gérmenes más frecuentes.

OBJETIVO

Determinar la sensibilidad antibiótica de los gérmenes aislados en ITU en un Área de salud.

METODOLOGÍA

Se recogieron los resultados de los antibiogramas de pacientes menores de 2 años procedentes de Atención Primaria y Hospitalaria analizados por el Servicio de Microbiología de su hospital de referencia, durante un periodo de 4 años.

Se realizó un estudio descriptivo de los datos, considerando los gérmenes aislados y su sensibilidad según los puntos de corte establecidos por EUCAST y CLSI, según el caso.

RESULTADOS

Se estudiaron un total de 1044 muestras. El germen más frecuentemente aislado fue E. Coli (631; 60,4%). Enterococo fecalis se encontró en 234 aislamientos (22,4%), Klebsiella pneumoniae en 68 (6,5%), Pseudomonas aeruginosa en 21(2%) y otras enterobacterias en 92 (8,8%).

El total de enterobacterias productoras de BLEE fueron 12 aislados (1,14%).

E. Coli mostró sensibilidad intermedia o resistencia a amoxicilina-clavulánico en 150 casos (20%) y en el caso de cotrimoxazol 165 (22%). La sensibilidad a cefalosporinas de tercera generación, fosfomicina, nitrofurantoína y gentamicina alcanzó porcentajes del 96-100%, mientras que para la cefuroxima, las cepas sensibles fueron 714 de las aisladas (96,7%).

De los aislamientos de Klebsiella, 59 casos fueron sensibles a amoxicilina clavulánico (86,7%); 64 a cefuroxima (94%); 62 a gentamicina (91%); 42 a fosfomicina (79%); 56 a furantoína (82%) y 63 a cotrimoxazol (92%).

El enterococo muestra una alta sensibilidad a los antibióticos testados: ampicilina, fosfomicina y nitrofurantoína (98-100%).

CONCLUSIONES

E. Coli muestra una disminución significativa de sensibilidad a la amoxicilina-clavulánico en los menores de 2 años en nuestro medio, probablemente en relación al uso frecuente de este antibiótico. La sensibilidad a cefalosporinas de tercera generación, así como a cefuroxima se mantiene en niveles adecuados. En el caso de klebsiella, el perfil de resistencias es semejante, si bien el número de aislamientos es menor. El resto de antibióticos mantiene un elevado porcentaje de sensibilidad en estos gérmenes. En el caso del enterococo, se mantiene la sensibilidad elevada a los antibióticos probados.

El desabastecimiento de formulaciones orales de cefalosporinas de tercera generación, ha derivado al uso de otras formulaciones, sobre todo de amoxicilina-clavulánico. No obstante, a la vista de estos datos, proponemos modificar el tratamiento empírico en este grupo de edad por cefuroxima.

**Uso de inmunomoduladores en infecciones urinarias recurrentes.
Cánovas Sánchez, L; Sánchez Sánchez, IM; Del Campo Muñoz T.
S. Pediatría. Complejo Hospitalario Jaén.**

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con uropatías complejas tienen más riesgo de infecciones urinarias de repetición que los pacientes con un sistema nefrourológico sano. Como consecuencia, estos pacientes precisan tratamientos antibióticos terapéuticos y/o profilácticos durante largos períodos de tiempo. Una alternativa a éstos son los inmunomoduladores bacterianos (IB) que se preparan con bacterias previamente inactivadas y que son de importancia para dicho paciente. Los IB se aplican en la mucosa oral-sublingual y producen una estimulación directa de los elementos del sistema inmune innato y adaptativo, afectando tanto a la respuesta celular como a la humoral.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente mujer de 12 años diagnosticada de uropatía compleja (duplicidad renal derecha, ureterohidronefrosis del pielón superior derecho, ureteroceles en hemisistema renal superior derecho, Reflujo Vesicoureteral grado I en riñón izquierdo (resuelto espontáneamente) y grado III en pielón inferior derecho (intervenido). Se realizan controles con ecografía renal, cistouretrografía y renograma diurético periódicos. Presenta hemograma normal, bioquímica con urea, creatinina e iones normales, Beta 2 microglobulina en orina normal, microalbuminuria leve, calciuria y uricosuria normales, Filtrado Glomerular normal. La paciente presenta cistitis de repetición sin afectación sistémica por *Escherichia coli* en la mayoría de las ocasiones tratadas de forma exitosa según antibiograma. Habitualmente realizaba tratamiento preventivo con medidas conservadoras, concentrado de arándanos y profilaxis antibiótica mantenida en el tiempo. Con 9 años de edad se inicia tratamiento alternativo con Vacuna Bacteriana Individualizada durante 3 meses al año consiguiendo disminuir la frecuencia de cistitis e incluso mantenerse asintomática durante periodos de 6-8 meses al año.

DISCUSIÓN

- 1.- Con el uso de los IB se consigue un descenso en el consumo de antibióticos y por consiguiente de los efectos secundarios asociados a los mismos, como son la aparición de resistencias bacterianas, el fallo de medro y las intolerancias digestivas, mejorando notablemente la calidad de vida de la paciente.
- 2.- Gracias a su cómoda administración oral/sublingual en ayunas, para evitar la posible interferencia con los alimentos, se favorece la adhesión al tratamiento por parte del paciente.
- 3.- Hay que destacar la importancia de la recogida previa de urocultivo al inicio del tratamiento de la cistitis para la detección de la bacteria causal y usar la vacuna más adecuada a los patógenos de cada paciente.

Resistencia antibiótica en infección del tracto urinario en la comunidad.

Extraviz Moreno, A; Jiménez Bravo, B; Carazo Gallego, B; Moreno- Pérez, D; Palop Borrás, B; Urda Cardona A.

UGC Pediatría. HRU Málaga

Introducción

La infección del tracto urinario (ITU) constituye una de las infecciones más frecuentes en la edad pediátrica cuyo tratamiento empírico ha de ser guiado por el patrón de resistencias de cada población.

Objetivos

Analizar la etiología y sensibilidad de las bacterias causantes de ITU en < 14 años.

Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de ITU de la comunidad en un hospital de tercer nivel durante 2016.

Se considera ITU de la comunidad aquellos casos con clínica compatible y cultivo positivo mediante sondaje o micción media, excluyéndose los sospechosos de ITU nosocomial (cultivos positivos tras 48 horas de ingreso, portador de sonda vesical, enfermedad crónica, ingreso ó sondaje urinario realizado las dos semanas previas al episodio).

Resultados

Se analizaron 150 casos. Mediana de edad 3 meses (RIQ 7,8-84 meses). 16 % fueron <3 meses. Precisarón ingreso 27 ITU (18%), encontrándose significación entre < 3 meses e ingreso. En el grupo > 3 meses, los ingresados presentaron menor edad (media edad ingresados 21 meses vs 42 meses en no ingresados, $p < 0,05$).

Entre los ingresados hubo relación entre el diagnóstico de novo de reflujo vesicoureteral (RVU) e ingreso ($p = 0,042$).

E. coli se aisló en la mayoría de los casos (123, 82%), seguido de *Proteus mirabilis* (11, 7,3%), *K.pneumoniae* (8, 5,3%), *Pseudomona aeruginosa* (4, 2,7%), *Citrobacter baumannii* (2, 1,3%), *Enterobacter cloacae* (1, 0,7%) y un caso en el que se aisló *E. coli* y *K.pneumoniae* (1, 0,7%) .

De manera global las resistencias fueron: amoxicilina- clavulánico (AC) 16% (sensibilidad intermedia 6,7%), trimetropin- sulfametoxazol 26%, cefotaxima 8%, Gentamicina 5,3%, fosfomicina 6,7%, nitrofurantoína 10,7%. Hubo 4 bacterias productoras de betalactamasas (2,7%). Las sensibilidades antibióticas de *E.coli* se presentan en la [figura 1](#).

Se encontró significación entre germen distinto a *E. coli* y presencia de uropatía (RVU ó hidronefrosis), ($p = 0,04$). Se encontró relación significativa entre resistencia antibiótica a AC y empleo de antibiótico oral los tres meses previos ($p < 0,001$) sin significación al analizar empleo previo de AC y resistencia a AC ($p > 0,05$).

El antibiótico empírico más empleado fue Ampicilina y Gentamicina en ingresados y cefixima en ambulatorios. En 15 casos (10%) hubo resistencia al tratamiento empírico.

Conclusiones

E. coli fue el agente etiológico más frecuente coincidiendo con la literatura.

Encontramos una resistencia > 10% para AC y trimetropin- sulfametoxazol, no recomendándose como tratamiento empírico.

Análisis de mortalidad en una Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos.
Gutiérrez del Álamo, J; Fernández Ferrández, T; Peláez Cantero, MJ; Madrid Rodríguez, A;
Urda Cardona, AL.
UGC Pediatría. HRU Málaga.

Introducción

Las unidades de cuidados paliativos pediátricos (UCPP) se están convirtiendo en un área cada vez más especializada en el cuidado y acompañamiento de pacientes subsidiarios de cuidados paliativos y sus familias, proporcionando atención en el ámbito físico, emocional, social y espiritual. En muchas ocasiones cuando un niño es llevado a morir a un hospital la muerte deja de ser un proceso natural para convertirse en una enfermedad más. Además sabemos que la mayoría de las familias prefieren vivir la muerte de sus hijos en la intimidad de su casa, hecho que supone una adaptación a la nueva situación vital más rápida, duradera y llena de sentido.

Objetivo

Caracterizar a los pacientes fallecidos en una UCPP y analizar las causas y el entorno donde con mayor frecuencia acontecen los fallecimientos.

Población y método

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes fallecidos en una UCPP en los últimos 5 años.

Resultados

2012-2016:42 fallecimientos, 62% varones. Enfermedad de base:neuroológica 52%(22 pacientes:12 pacientes con trastornos genéticos,5 enfermedad hipóxico-isquémica y 5 enfermedad metabólica),oncológica 43%(18 pacientes:8 con tumores del sistema nervioso central). Mediana de tiempo de seguimiento:4.7 meses (2-15 meses), siendo mayor en pacientes neuroológicos y menor en oncológicos ($p < 0.05$). Nivel de asistencia:41 pacientes (98%) no recibían tratamiento con intención curativa al menos 1 mes previo al fallecimiento y 38 (90%) eran seguidos exclusivamente por la UCPP. Lugar de los fallecimientos:planta de hospitalización 20 pacientes (48%),domicilio 16(38%), UCI 6(14%).

Año	Nº fallecimientos	Porcentaje	Domicilio	Porcentaje sobre el total
2012	5	12%	1	20%
2013	6	14%	2	33%
2014	8	19%	2	25%
2015	11	26%	5	45%
2016	12	29%	6	50%

Encontramos relación entre el fallecimiento hospitalario y el menor tiempo de seguimiento por la UCPP, no significativo ($p > 0.06$). Causa de los fallecimientos: progresión enfermedad de base 24 pacientes (57%), enfermedad relacionada con la enfermedad de base 15 (36%), inesperada 3 (7%). A todas las familias se les hizo seguimiento en el proceso de duelo.

Conclusiones

Se evidencian dos grandes grupos de pacientes: neuroológicos y oncológicos, siendo los primeros los que más tiempo de seguimiento precisaban por la UCPP. La mayoría de los pacientes no eran seguidos por otros especialistas, hecho que revela la confianza de las familias en la UCPP. Los fallecimientos a cargo de la unidad han ido en aumento con un claro aumento de éstos en domicilio como demandaban las familias. Es importante impulsar la creación de UCPP para la asistencia de estos pacientes y sus familias.

Aspergilosis pulmonar asociada a endoftalmitis por *Aspergillus* en paciente inmunodeprimido; controversias en su manejo. Moyano Leiva, MO; Robles García, A; Gutiérrez Schiaffino, G; Moreno Pérez, D; Lendínez Ramírez, MA; Urda Cardona, A L. UGC Pediatría. HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN:

La aspergilosis invasiva(AI) es la segunda infección fúngica grave en inmunodeprimidos (ID). La neutropenia grave(<500cel/mm³) y prolongada (>10 días) y el déficit de inmunidad celular son los factores de riesgo más importantes para su desarrollo. La AI presenta una alta mortalidad (20-50%). La endoftalmitis por *Aspergillus* es rara y asocia alto índice de ceguera secundaria.

CASO CLÍNICO:

Presentamos el caso de una niña de 11 años afecta de linfoma Burkitt abdominal y amigdalares tratada con quimioterapia según protocolo y profilaxis con cotrimoxazol y fluconazol.

El día +9 tras el último ciclo de quimioterapia ingresa por pancitopenia febril para antibioterapia empírica.

Durante los primeros 15 días presenta fiebre diaria con estado general conservado, objetivándose únicamente hiperemia conjuntival dolorosa en la exploración, a pesar de recibir antibioterapia de amplio espectro y cobertura antifúngica con anfotericina B.

Se realizaron varios despistajes infecciosos completos, siendo normales, incluido el galactomanano (GM), evidenciándose finalmente en la TC torácica signos compatibles con AI pulmonar, por lo que ante la alta sospecha se administra voriconazol intravenoso durante 29 días, con ajuste dosis guiado por niveles plasmáticos seriados.

En el estudio de extensión, se objetivó en el fondo de ojo una endoftalmitis característica de *Aspergillus*, iniciándose tratamiento tópico e instilación intravítrea de voriconazol, con importante mejoría tras una única dosis.

En el 10º día de tratamiento con voriconazol presenta empeoramiento radiológico en la TC de control debido al síndrome de reconstitución inmune (SRI), debida a la mejoría del conteo celular, presentando posteriormente buena respuesta clínico-radiológica, con paso posterior del tratamiento a vía oral completando en total 6 meses, hasta la resolución completa de las lesiones pulmonares y oftálmicas sin pérdida visual.

DISCUSIÓN

Ante la persistencia de fiebre en paciente inmunocomprometido, debemos iniciar tratamiento antifúngico empírico y comenzar la búsqueda microbiológica activa.

En estadios iniciales, la aspergilosis puede presentarse sin clínica respiratoria siendo la TC torácica una prueba necesaria. Se deben tener en cuenta los posibles falsos negativos del GM por lo que se recomienda tratamiento empírico ante la alta sospecha y que las lesiones pueden empeorar inicialmente debido al SRI.

La duración total del tratamiento no está bien establecida, pero se recomienda hasta la desaparición de las lesiones titulando los niveles plasmáticos durante el tratamiento.

La mortalidad de la AI es alta, y el pronóstico visual en la endoftalmitis es muy pobre, por lo que resaltamos la buena evolución de nuestra paciente.

Un “dolor” difícil de diagnosticar.

**Nogueira Cobas, C; Díez del Corral Egea, P; Oliva Rodríguez-Pastor, S; Durán Hidalgo I.
UGC CC y UU Pediátricas. HRU Málaga.**

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal es uno de los motivos de consulta urgentes más frecuentes en pediatría. El diagnóstico diferencial es muy amplio e incluye patologías principalmente quirúrgicas e infecciosas. Sin embargo, la etiología funcional puede ser la causa, aunque en ocasiones es difícil de diagnosticar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de un niño de 6 años, previamente sano, que consultó en el servicio de Urgencias de nuestro centro por distensión y dolor abdominal generalizado de 20 días de evolución, asociado a una discreta disminución de la ingesta. No refería vómitos, cambios en el hábito intestinal, fiebre, ni toma de medicación previa.

A la exploración presentaba buen estado general, sin sensación de enfermedad, destacando distensión y dolor abdominal difuso, sin signos de irritación peritoneal. Se realizaron radiografía abdominal en la que se apreciaba importante distensión de la cámara gástrica, con presencia de gas distal, y ecografía abdominal, sin alteraciones. Se recomendó un procinético y fue citado en una semana.

En esta segunda visita se aprecia como el niño deglute aire de manera repetitiva, por lo que se indaga en este aspecto, revelando la madre la presencia de tics oculares y fonatorios en los meses previos. Se emitió el diagnóstico de aerofagia, se citó en un mes y tras medidas generales se resolvió sin asociar complicaciones.

DISCUSIÓN

La aerofagia consiste en la deglución de un importante volumen de aire, causando sintomatología gastrointestinal como dolor abdominal, hipo, eructos, dispepsia e hiporexia. Parece deberse a la apertura paroxística y voluntaria del esfínter cricofaríngeo esofágico. La mayoría de los casos están infradiagnosticados o son de diagnóstico tardío, por lo que puede llegar a ocasionar complicaciones como íleo paralítico, distensión abdominal masiva, vólvulo intestinal o incluso necrosis intestinal y perforación. Suele aparecer en pacientes con un trastorno mental de base, pero en niños sanos se suele asociar a alguna situación de estrés fácilmente identificable, durando semanas o meses y resolviéndose espontáneamente. La dificultad en el diagnóstico radica en la entrevista, puesto que muchas familias no advierten la presencia de este tic.

Nuestro paciente presentaba importante distensión gástrica, muy característica de la aerofagia. Sin embargo, su asociación raramente es reconocida. La aerofagia es un trastorno funcional poco frecuente en niños sanos, pero si conocemos su existencia, la anamnesis y exploración física detalladas suelen ser suficientes para su diagnóstico, evitando el ingreso y las múltiples exploraciones complementarias a las que en ocasiones son sometidos estos pacientes.

Dermatomiositis anti-MDA5: una evolución devastadora.

Piñero Domínguez P; Galindo Zabala, R; García Soler, P; Núñez Cuadros, E; Milano Manso, G; Urda Cardona, A.

UGC Pediatría y UGC CC y UU Pediátricas. HRU Málaga.

INTRODUCCIÓN: La dermatomiositis juvenil (DMJ) tiene manifestaciones fundamentalmente musculares y cutáneas, aunque puede afectar a otras estructuras. El subtipo de autoanticuerpos asociados condiciona diferencias clínicas, pronósticas y terapéuticas. Entre ellos, los anti-MDA5 se relacionan con escasa expresividad muscular pero con afectación pulmonar grave.

CASO CLÍNICO: Varón de 8 años, con 2 meses de febrícula, lesiones cutáneas sobre articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas y pulpejos, rigidez matutina y pérdida de 8 kg. Presentaba desnutrición moderada, adenopatías generalizadas, lesiones cicatriciales donde refería el exantema y artritis de muñecas, metacarpofalángicas e interfalángicas proximales. La puntuación CMAS (Childhood Muscle Assessment Scale) fue 38/52 y mantenía polipnea e hipoventilación generalizada con SatO₂ normal.

A nivel analítico: CK 354 U/l, GOT 667 U/l, GPT 413 U/l, VSG 59mm, PCR < 2,9 mg/l, ANA y antiRo positivos. Mostró lesiones alveolo-intersticiales bibasales en radiografía torácica y neumonía organizada criptogénica en TC. El electromiograma fue normal y la RM presentaba aumento de señal en T2 y STIR en musculatura de cintura pélvica y cuádriceps. El PET-TC detectó inflamación en músculos de miembros inferiores, pulmón y mediastino, descartándose malignidad. Pendiente de biopsia muscular, se recibe Quantiferón positivo, realizándose lavado broncoalveolar e iniciando tratamiento antituberculoso. Súbitamente desarrolla neumomediastino masivo y enfisema subcutáneo por lo que ingresa en UCIP. Ante la sospecha de DMJ se inician bolos de metilprednisolona e inmunoglobulina intravenosa. En biopsia cutánea se objetiva fibrosis dérmica y a nivel muscular sobreexpresión de HLA-I sin otros hallazgos. Tras recibir anti-MDA5 positivos y ante la mala evolución se añaden ciclofosfamida y rituximab, pese a lo cual presenta hipoxemia refractaria a VAFO, precisando ECMO venovenosa para reposo pulmonar. Tras comprobar estudio microbiológico de tuberculosis negativo se suspendieron antituberculosos salvo isoniacida. Evolutivamente presenta neumonía nosocomial, suspendiéndose temporalmente los inmunosupresores e iniciando plasmaféresis sin respuesta. Tras 14 días de reposo pulmonar el reclutamiento resulta fallido. Tras 28 días de ECMO y descartado el trasplante pulmonar, se retira falleciendo el paciente.

DISCUSIÓN: Aunque la afectación pulmonar en DMJ es rara, puede ser muy grave evolucionando rápidamente hacia fibrosis pulmonar, especialmente si se asocia a antiMDA5, de ahí la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoces. Aunque no existe consenso en cuanto al tratamiento, la asociación de corticoides, ciclofosfamida y rituximab ha demostrado efectividad en algunos estudios. Un cribado de tuberculosis positivo no debe retrasar el tratamiento en situaciones graves secundarias a patologías autoinmunes. La plasmaféresis es una de las escasas opciones terapéuticas cuando enfermedades autoinmunes graves asocian infecciones, aunque no siempre resulta efectiva.

Adenitis por *Mycobacterium lentiflavum* en paciente pediátrico: presentación de un caso clínico y consideraciones diagnósticas.

Gámiz Gámiz, A.; Ambrosino, R; Del Valle De Toro, A; Sánchez

Martinez, F; Martínez

de la Ossa Sáenz-López, R; Santos Pérez, J.L.

S. Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada.

INTRODUCCION

La prevalencia de enfermedades por micobacterias atípicas (MA) está aumentando en nuestro medio debido al control de *mycobacterium tuberculosis*, al desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas y el mejor conocimiento de la enfermedad. La manifestación más frecuente es la adenitis laterocervical o submandibular. En el diagnóstico es necesario descartar la infección por *mycobacterium* y la identificación de la especie, ya que en los últimos años se han descrito casos emergentes de infección por *mycobacterium lentiflavum*.

CASO CLINICO

Niña de 3 años de edad sin antecedentes personales o familiares destacables que presenta una tumoración submandibular indolora derecha de 2-3 cm de diámetro, de 9 días de evolución. No presenta síntomas sistémicos asociados, salvo fiebre baja al inicio de la enfermedad. No presenta otras adenopatías y el resto de la exploración no muestra hallazgos significativos. Realiza tratamiento con amoxicilina-clavulánico 80 mg/kg/día sin cambios en la evolución. Exploraciones complementarias: Leucocitos 9.400/mmc (Neutrófilos 51.4 %, linfocitos 39.2 %, monocitos 4.8 %), PCR 3 mg/L. Radiografía de tórax: infiltrado basal derecho. Ecografía cervical: adenopatías agrupadas, máximo de 2 cm de diámetro sin evidencia de abscesificación. Prueba de tuberculina: 15 mm.

Ante los hallazgos clínicos y analíticos se inicia tratamiento con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol.

Veintiocho días después se evidencia aumento de tamaño de la adenopatía, con enrojecimiento de la piel circundante y fluctuación. Se realiza incisión y drenaje. En el cultivo de la lesión se objetiva crecimiento a los 45 días de *mycobacterium lentiflavum*. Se solicita test de quantiferon, que es negativo y se suspende tratamiento antituberculoso. Se realiza con posterioridad exéresis del ganglio, tras lo cual la evolución es favorable.

DISCUSIÓN

La infección por MA es causa frecuente de adenitis. La prueba de tuberculina puede ser positiva en infección por MA. En el caso descrito, la presencia de alteración radiológica sugirió el diagnóstico de tuberculosis. La negatividad del quantiferón y la evolución posterior descartaron este diagnóstico.

La incidencia de *mycobacterium lentiflavum* ha aumentado en los últimos años. Es frecuente la localización submandibular, la multifocalidad y la tendencia a fistulizar. Como en el resto de MA, el tratamiento de elección es la exéresis, reservándose el tratamiento farmacológico cuando existen limitaciones para éste.

Mastoiditis complicada con absceso subperióstico secundaria a otitis media aguda en lactante.

Almagro Tello, Antonio; Jiménez Jurado, Beatriz; Gómez Garrido, Inmaculada; Úbeda Sánchez, Yolanda; Sierra Córcoles, Concepción; de la Cruz Moreno, Jesús.

S. Pediatría. Complejo Hospitalario Jaén.

INTRODUCCIÓN

La mastoiditis es la infección de las celdillas mastoideas causada por la extensión de la inflamación de una otitis media aguda (OMA).

Es la complicación intratemporal secundaria a una OMA más frecuente y su incidencia parece haber aumentado en los últimos años (especialmente los casos relacionados con *S.aureus*). Afecta principalmente a los lactantes de 6-24 meses, con predominio en varones (2:1).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Lactante de 11 meses que acude al servicio de Pediatría por fiebre de 3-4 días de evolución e irritabilidad.

En la exploración destaca un aceptable estado general, con abombamiento e hiperemia timpánica izquierda, con leve tumefacción cutánea en región pre y retroauricular.

Se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico I.V y se ingresa en planta de Pediatría, apareciendo horas después otorrea purulenta en oído izquierdo.

Se solicita al ingreso cultivo del exudado ótico (negativo), hemocultivo (negativo) y analítica sanguínea, destacando leucocitos 16.980 (N 70,9%,L 20,8%) y PCR de 244,9 mg/L.

Al día siguiente presenta empeoramiento del estado general y aumento de la tumefacción pre y retroauricular, con antepulsión del pabellón auricular izquierdo y aumento de la otorrea.

Se realiza TAC de oído izquierdo urgente, con imagen compatible con mastoiditis complicada con absceso subperióstico temporal izquierdo, por lo que se sustituye antibioterapia por cloxacilina y cefotaxima I.V y se contacta con ORL, que decide drenaje quirúrgico del absceso y miringotomía con inserción de drenaje transtimpánico. Tras 24 horas, la paciente permanece afebril y con buen estado general.

Al 9º día del drenaje y cambio de antibióticos, aparece un nuevo pico febril de hasta 39,4 grados con rinorrea e irritabilidad, por lo que se practica TAC craneal en el que no se observan hallazgos de interés.

Tras la desaparición del pico febril, la paciente evoluciona favorablemente, con desaparición de la fiebre, otorrea y de la tumefacción pre y retroauricular. En la analítica de control previa al alta: leucocitos 17.090 (N 30,3%,L 64%) y PCR de 4,8 mg/L.

Se decide alta con revisiones por ORL tras 15 días de ingreso hospitalario.

DISCUSIÓN

La osteomielitis secundaria a mastoiditis es una complicación que debe sospecharse ante la presencia de celulitis y/o colección de consistencia variable en el área pre y/o retroauricular con empeoramiento del estado general en pacientes diagnosticados de mastoiditis.

Su sospecha diagnóstica y tratamiento precoz son claves para prevenir posibles complicaciones graves como los abscesos cerebrales y sus secuelas.

Absceso cerebral gigante asintomático tras meningitis por serratia marcescens.
Bueno Rebollo, C; Sánchez Forte, M; Martínez Espinosa, G; Pulido Esteban, R; Jiménez Iniesta, E; Fernández Peregrina, S.
S Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.

Introducción:

El absceso cerebral es una patología de muy baja incidencia en la edad pediátrica, sobre todo en el neonato y en el lactante (un 25% se da en menores de 15 años, fundamentalmente en el grupo etario de 4 a 7 años). La principal fuente de infección es otogénica, seguida de un foco paranasal o traumatismo, siendo la meningitis bacteriana una causa poco frecuente.

Descripción del caso:

Neonato mujer, prematura de 33 semanas de gestación, ingresada en Hospital de origen por prematuridad, distrés respiratorio y sepsis neonatal tardía con meningitis. Se aísla *Serratia marcescens* en sangre y líquido cefalorraquídeo. Evolución favorable con tratamiento antibiótico. Es dada de alta encontrándose asintomática. En ecografía cerebral de control realizada de forma ambulatoria se observa absceso de grandes dimensiones, que ejerce efecto masa con desvío de la línea media y colapso del asta frontal de ventrículo derecho. El TAC revela absceso cerebral de 53x50 mm. Es trasladada a nuestro Servicio donde se realiza craneotomía frontal derecha y limpieza del absceso, junto con antibioterapia con meropenem y gentamicina. En el cultivo crece *Serratia marcescens* y la anatomía patológica es compatible con pared de absceso cerebral. Punción lumbar de control negativa. En TAC de control tras intervención se observa área hipodensa en hemisferio derecho sugestiva de infarto en territorio de la arteria cerebral media. Estudio de inmunidad negativo. La paciente fue dada de alta con exploración neurológica normal pero en su seguimiento en consultas externas de neurología se constata hemiparesia de miembros izquierdos.

Discusión y conclusiones:

La infección por *Serratia marcescens* es excepcional en pacientes sin factores de riesgo como son la enterocolitis necrotizante, el ductus arterioso persistente y la prematuridad, siendo este último el caso de nuestra paciente. El desarrollo de meningitis se ha relacionado con peor pronóstico, favoreciendo el desarrollo del absceso. Raramente esta patología se presenta con clínica neurológica focal en el recién nacido y el lactante, por lo que resulta esencial el uso de la ecografía en el seguimiento de estos pacientes.

Enfermedad meningocócica invasora, ¿brote o cluster?

**Maldonado Martín MB; Jiménez Iniesta, E; Sánchez Forte, M; Devesa del valle, A; Calvo Bonachera, MD; Rodríguez Lucenilla, MI.
S Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.**

INTRODUCCIÓN

La enfermedad invasora por *Neisseria meningitidis* provoca meningococemia, meningitis o ambas, enfermedades graves con una alta morbimortalidad a pesar del tratamiento adecuado siendo la tasa de letalidad del 10%. Es la causa más frecuente de meningitis bacteriana en la infancia. Los casos pueden aparecer de forma esporádica, en pequeñas agrupaciones de casos y en brotes epidémicos. En España se sigue observando una tendencia descendente en la incidencia de la enfermedad meningocócica en todas las edades.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Describimos tres casos relacionados entre ellos en espacio y tiempo por contacto familiar o en colegio.

Caso 1: Preescolar de 3 años que ingresa por exantema purpúrico y fiebre de 48 horas. Vacunación según calendario andaluz (no incluida antimeningocócica). Precisa soporte ventilatorio, administración de drogas vasoactivas. En el cultivo LCR se aísla *Neisseria meningitidis serogrupo B*. Mediante PCR, el genosubtipo fue A VR1:19 y VR2:15. Evolución favorable con alta a domicilio tras dos meses de hospitalización debido a necrosis cutánea en miembros inferiores que precisó injertos de piel.

Caso 2: Preescolar de 3 años que ingresa por cuadro de fiebre de 18 horas junto con vómitos, cefalea y exantema petequiral. Es compañera de clase del caso 1 y había realizado quimioprofilaxis correcta. Vacunación según calendario andaluz (no incluida antimeningocócica). Presenta alteración de conciencia e inestabilidad hemodinámica. Precisa drogas vasoactivas con buena respuesta. Cultivo de LCR negativo (una dosis de antibiótico puesta). Mediante PCR, se aísla *Neisseria meningitidis serogrupo B* Genosubtipo A VR1:22 y VR2:9. Evolución favorable y alta sin secuelas.

Caso 3: Preescolar de 2 años, prima hermana del caso 1 que ingresa 3 meses después por fiebre de 12 horas junto con exantema petequiral. Precisa soporte ventilatorio y drogas vasoactivas. Empeoramiento progresivo con fallo multiorgánico y éxitus. Cultivo LCR negativo. Mediante PCR se aísla *Neisseria meningitidis serogrupo B* que no es posible subgenotipar.

DISCUSIÓN

Aunque a priori los 3 casos podrían calificarse como brote de enfermedad meningocócica, la subgenotipación de 2 de los casos (el tercero no se obtuvo) demuestra que eran diferentes, por lo que podemos hablar de cluster en lugar de brote. La subgenotipación de las cepas puede ayudar a conocer mejor la epidemiología de la enfermedad y a tomar decisiones a nivel de Salud Pública. Las autoridades sanitarias deben valorar la utilización de la vacuna en situaciones de aumento de casos de enfermedad por *Neisseria meningitidis B*.

Síndrome de Marcus-Gunn. a propósito de un caso.

**Bueno Rebollo, C; Aguilera López, P; Rodríguez Lucenilla, MI; Carriquí Arenas, S; Polo González, T; Bonillo Perales, A.
S Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.**

Introducción:

El síndrome de Marcus Gunn se presenta como una alteración congénita consistente en elevación involuntaria del párpado asociada a movimientos mandibulares como consecuencia de una inervación aberrante del musculo elevador del parpado por parte de la rama motora del V par craneal.

Descripción del caso:

Escolar mujer de 7 años que acude a Consulta Externa de Neuropediatría derivada desde Oftalmología para estudio por episodios paroxísticos. Desde los 9 meses aprecia durante la succión apertura extrema del ojo derecho sin otra sintomatología acompañante. Posteriormente la apertura ocular se desencadena con movimientos masticatorios o cuando grita, presentándose con menor frecuencia de forma progresiva. Durante la exploración clínica se evidencia ptosis palpebral derecha, que la madre refiere estar presente desde el nacimiento, por lo que se realiza el diagnóstico de Síndrome de Marcus-Gunn.

Discusión y Conclusiones:

El fenómeno de Marcus-Gunn es la ptosis sincinética más frecuente. Fue descrita por este autor en 1883. Es más frecuente en el sexo femenino y en el ojo izquierdo y, aunque habitualmente se presenta de forma aislada, existen casos familiares, con herencia dominante y penetrancia incompleta. El tratamiento es quirúrgico destinado a corregir la ptosis y eliminar la sinquinesia. Resaltamos la importancia de realizar un adecuado diagnóstico diferencial, en el que se incluirían tanto los tics como las mioquimias palpebrales.

Patología hipofisaria, no todas las masas son adenomas.

**Cánovas Sánchez, L; De Toro Codes, M; Martínez Moya, G; De la Cruz Moreno, J.
S. Pediatría. Complejo Hospitalario Jaén.**

INTRODUCCIÓN:

Aunque los tumores hipofisarios son una patología poco frecuente en la edad pediátrica (menos de un 4% de todos los tumores intracraneales diagnosticados), son más frecuentes que en la edad adulta, siendo la época de la pubertad la que mayor índice de casos representa. La clínica de presentación puede ser por el efecto masa intracraneal (cefalea, alteraciones de visión, compresión de arcos craneales) o por la disfunción hormonal (hipo o hiperfunción).

OBJETIVO:

Presentamos los casos diagnosticados en el último año de patología compresiva a nivel hipofisario diagnosticados en el último año en nuestra unidad

RESULTADOS:

SEXO	EDAD	CLÍNICA	ESTUDIO HORMONAL	IMAGEN RM	ACTITUD TERAPÉUTICA	EVOLUCIÓN
M	13 a	Cefalea	Hipotiroidismo secundario Insuficiencia suprarrenal secundaria diabetes insípida	Engrosamiento difuso de hipófisis y tallo hipofisario	- Terapia hormonal sustitutiva (levotiroxina, hidrocortisona, desmopresina). - Prednisona (60mg/kg/d)	- Se descarta tuberculosis, sarcoidosis, histiocitosis. Estudio de autoinmunidad negativo. - Reducción del tamaño de la masa en un 50% tras un mes de tratamiento esteroideo
M	13 a	Amenorrea secundaria	Hipogonadismo secundario	Microadenoma hipofisario	- Hormonal sustitutivo - Control radiológico y analítico	Pendiente de nueva RM
M	18 a	Galactorrea	Hiperprolactinemia	Glándula hipofisaria aumentada de tamaño con lesión intraglandular compatible con quiste de la bolsa de Rathke	Expectante	Mantiene hiperprolactinemia como única alteración hormonal.

CONCLUSIONES:

Tanto la clínica como la evolución son muy diferentes en las tres pacientes diagnosticadas. En ninguno de los tres casos ha sido necesaria la cirugía de momento, pues el único caso (hipofisitis) en que presentó clínica de efecto masa intracraneal evolucionó favorablemente con tratamiento médico.

Destacamos la importancia de la RM para el diagnóstico de las masas sellares, lo cual será imprescindible el posterior manejo terapéutico.

Leishmaniasis visceral y linfohistiocitosis hemofagocítica: de la anfotericina B a los corticoides.

Sánchez Martínez, F; Gámiz Gámiz, A; Ambrosino, R; Santos Pérez JL. S. Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción

La linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH) es un trastorno caracterizado por infiltración de órganos hematopoyéticos por parte de hemofagocitos, pudiendo provocar desde citopenias severas hasta la muerte. Asimismo, la Leishmaniasis visceral (LV) es una parasitosis a veces de difícil diagnóstico que puede ser fatal si no se trata de forma eficaz. En los últimos años se ha detectado un aumento de la LHH secundaria a LV, en algunos casos con remisión al comenzar el tratamiento etiológico, y en otros casos con persistencia de la fiebre y de las citopenias a pesar de una terapia específica. Ambas entidades presentan una base fisiopatológica común y comparten varios hallazgos clínico-analíticos, por lo que en ocasiones resulta difícil el diagnóstico diferencial, corriendo el riesgo de tratar una LHH sin sospechar una LV o de tratar una LV sin tener en cuenta su posible complicación en LHH.

Descripción del caso

Niña de 17 meses ingresada por sospecha de ITU por E.Coli, con persistencia de la fiebre a los 4 días del inicio de tratamiento antibiótico intravenoso empírico y dirigido por antibiograma. A lo largo de su evolución presenta anemia, plaquetopenia y hepatoesplenomegalia. Ante la sospecha de LV se comienza tratamiento con Anfotericina B liposomal y se realiza PCR para Leishmania en sangre periférica, que resulta positiva. A los 5 días de tratamiento persisten picos febriles y se evidencian hipertrigliceridemia e hiperferritinemia. Al cumplir los 5 criterios requeridos, se diagnostica de LHH y se comienza tratamiento con corticoides, con remisión de la fiebre a las 24 horas. Se completa con una dosis única de Anfotericina al décimo día y se mantiene corticoterapia durante 8 días, con normalización paulatina de los hallazgos clínico-analíticos y negativización de la PCR para Leishmania.

Discusión

La LHH puede ser primaria o secundaria a infecciones, tumores, enfermedades autoinmunes. La LHH primaria tiene una incidencia muy baja y el tratamiento es fundamentalmente inmunosupresor, con mala respuesta al mismo; en la LHH secundaria a infecciones el tratamiento etiológico conlleva en la mayoría de los casos la remisión del cuadro. En nuestra paciente fue necesario emplear corticoterapia para el cuadro de LHH secundaria a la infección por Leishmania. Dada la elevada mortalidad y la importancia de un tratamiento etiológico temprano, resulta importante mantener una alta sospecha clínica e identificar precozmente dicha infección en pacientes con fiebre prolongada, hepatoesplenomegalia y citopenias.

Pancreatitis aguda como complicación de infección por virus de Epstein-Barr en pediatría.
Almagro Tello, A; Melguizo Morales, MC; Úbeda Sánchez, Y; Jiménez Jurado, B; Gómez Garrido, I; Sierra Córcoles, C;
S. Pediatría. Complejo Hospitalario Jaén.

INTRODUCCIÓN

La mononucleosis infecciosa (MI) es una enfermedad sistémica producida en el 90% de ocasiones por el virus de Epstein-Barr (VEB), y que infecta al 95% de la población general. La etiología viral es una causa infrecuente de pancreatitis aguda en niños, con una incidencia de un 2,2%.

El aparato gastrointestinal es uno de los más comúnmente afectados en la infección por VEB. Las náuseas, vómitos, anorexia y dolor abdominal son frecuentes, probablemente en relación con cierto grado de hepatitis, hepatomegalia, esplenomegalia, y, raramente, pancreatitis, que generalmente es asintomática o paucisintomática.

CASO CLÍNICO

Varón de 2 años, con antecedente de estancia en un campamento para saharauis en Argelia en meses previos, que ingresa por dolor abdominal, astenia y rechazo a la ingesta, con vómitos ocasionales de unos 15 días de evolución.

Exploración física: regular estado general y marcada distensión abdominal con disminución del peristaltismo como únicos hallazgos de interés.

Se ingresa en planta de pediatría con sueroterapia y analgesia I.V, y se solicitan las siguientes pruebas complementarias:

Análítica sanguínea: hemograma con 12.830 leucocitos (41,3% neutrófilos y 47,4% linfocitos), células LUC 4,7%, bioquímica con amilasa 102 U/L, lipasa 308 U/L, GOT 62 U/L como únicos hallazgos de interés, con estudio de celiacía negativo.

Sistemático de orina (negativo).

Ecografía abdominal: asas intestinales distendidas, sugerentes de proceso inflamatorio, con páncreas y resto de ecografía normal.

Serologías virales: VEB (IgM e IgG positivos), CMV, VHB y VHC negativos.

Coprocultivo y parásitos en heces negativos.

Durante los 7 días de ingreso, el paciente tiene una progresiva mejoría de la clínica digestiva, del estado general, y de los parámetros analíticos, decidiéndose alta y confirmándose el diagnóstico de pancreatitis aguda secundaria a infección por VEB.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de la infección por VEB en los niños es difícil, ya que ésta cursa de forma asintomática o con síntomas muy escasos, aunque se puede presentar en la forma de mononucleosis clásica.

Las pancreatitis secundarias a VEB aunque suelen tener poca relevancia clínica son potencialmente graves, debiendo por ello hacer un adecuado diagnóstico diferencial con otras causas de dolor abdominal más frecuentes.

Manejo clínico de poliuria y polidipsia en pediatría: a propósito de un caso clínico.
Ruiz García C; Jiménez Montilla, S; Ruiz López, A; Jiménez Castillo, E; Ouadih Morán, M; Ruiz-Alba Gómez, M.
S. Pediatría. H. San Cecilio. Granada.

INTRODUCCIÓN

La producción aumentada de orina (poliuria), unida al consumo excesivo de líquidos (polidipsia), es un motivo de consulta relativamente habitual en pediatría, y engloba diversas etiologías, siendo preciso un adecuado abordaje diagnóstico. La diuresis dependerá de la respuesta a las necesidades del organismo en cada momento, y de la integridad de los mecanismos reguladores.

La poliuria y la polidipsia pueden ser los primeros síntomas de nefropatía o de patología central. El exceso de pérdida de agua en la orina puede responder a varios mecanismos: al déficit de reabsorción de agua, (bien por exceso de llegada de agua, o por alteración en el túbulo para la reabsorción), a la imposibilidad de rescatar solutos (con diuresis osmótica o de gradiente), y a un déficit de secreción de hormona antidiurética o falta de respuesta a la misma (diabetes insípida).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Lactante de 22 meses que en los últimos 6 meses (coincidiendo con retirada de lactancia materna) comienza con poliuria y polidipsia. Su pediatra le realiza controles de glucemia (curva: normal) y control de osmolaridad en orina en condiciones basales y tras prueba de restricción hídrica domiciliaria (no controlada) de 12 horas, evidenciando baja osmolaridad en ambos controles (189.4mOsm/Kg en condiciones basales y 194.23 mOsm/Kg tras restricción), por lo que deriva para estudio.

Durante su ingreso se inicia un control estricto de ingesta de líquidos y de diuresis, apreciándose un balance hídrico neutro, y analíticamente baja osmolaridad tanto en plasma como en orina, así como discreta hiponatremia. Se realiza test de restricción hídrica, comprobándose descenso significativo de la diuresis (de 4.3-5.2 a 1.4mL/kg/h), normalización de osmolaridad plasmática (282mOsm/kg) y aumento de osmolaridad urinaria (592mOsm/kg), suspendiéndose el test tras 8 horas de restricción. Ante los resultados obtenidos, se descarta diabetes insípida, lo que unido a la clínica confirma la polidipsia primaria.

DISCUSIÓN

Ante un paciente con poliuria y polidipsia, una vez descartada poliuria osmótica (generalmente debida diabetes mellitus mal controlada), debemos pensar en tres etiologías principales: polidipsia primaria, diabetes insípida de causa nefrogénica, o diabetes insípida central. Es importante seguir una adecuada metodología para poder asegurar un adecuado diagnóstico etiológico. Por otro lado, la realización de pruebas funcionales (restricción hídrica, desmopresina), debe restringirse a casos altamente sospechosos de diabetes insípida. Es preciso mantener cautela en el diagnóstico, dado el alto grado de solapamiento de resultados entre las distintas patologías (diabetes insípida central o nefrogénica completas o parciales y polidipsia primaria).

Tosferina maligna en un lactante como manifestación de deficiencia de Ig G1 materna.
García-Soto, L; Vilchez-Pérez, JS; Miranda-Romera, P; Sánchez-Martínez, F; Del Valle de Toro, A; Santos-Pérez, JL.
S. Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada.

INTRODUCCIÓN

Una de las estrategias más eficientes para proteger a los lactantes menores de 2 meses de la tosferina es la vacunación de la mujer embarazada a partir de la segunda semana de gestación. La protección se relaciona con el paso de anticuerpos a través de la placenta al final del embarazo. No se conoce exactamente el grado de protección que se obtiene a través de este método, entre otros motivos porque el nivel de anticuerpos (Ac), depende de la respuesta inmunitaria materna.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Lactante de 29 días de vida que ingresa por tos de 3 días de evolución diagnosticada de tosferina por PCR en aspirado nasofaríngeo. Padres no consanguíneos. Madre primigesta primípara, sin datos de patología infecciosa relevante. Vacunada de tosferina en el tercer trimestre.

Empeoramiento progresivo por lo que ingresa en UCIP, presentando hiperleucocitosis (> 40.000 leucocitos con linfomonocitosis) y desarrollando distrés respiratorio agudo, hipertensión pulmonar y shock cardiogénico, falleciendo al quinto día.

Un mes después se realiza determinación de anticuerpos frente a Bordetella de la madre, con resultado negativo. Se estudia respuesta a antígenos vacunales, frente a tétanos y difteria con valores de Ac toxoide tetánico 1.73 UI/mL y Ac toxoide diftérico 0,7 UI/mL. Se administra booster con dTpa. Los niveles de Ac post vacunación son: toxoide tetánico 2.03 UI/mL, diftérico 0,63 UI/mL, Bordetella negativos.

Al considerar esta respuesta negativa, se determinan inmunoglobulinas, con valores de IgA 341 mg/dL, IgM 76 mg/dL e IgG 1254 mg/dL (IgG1 234 mg/dL, IgG2 878 mg/dL, IgG3 83,1 mg/dL, IgG4 20,5 mg/dL), lo que corresponde a una déficit de IgG1 (V.N. 382-986 mg/dL).

Subpoblaciones linfocitarias: Linfocitos totales 2011/mm³. CD3 79%, CD4 50%, CD8 27%, CD19 13%, NK 7.2% (valores normales).

CONCLUSIÓN

La vacunación de la embarazada protege de forma pasiva al neonato frente a la tosferina por transferencia activa de anticuerpos maternos. El paso de Ac depende de la madurez de la placenta y la respuesta inmunitaria materna. Se sabe que la respuesta de Ac frente a la tosferina es fundamentalmente de IgG1.

En este caso, la investigación del estado de inmunización materna tras conocerse el desenlace fatal del hijo puso de manifiesto un defecto en la formación de anticuerpos específicos y un descenso de IgG1.

Se propone aumentar la cobertura vacunal a otros miembros de la familia y valorar administrar vacuna DTPa en próximas gestaciones.

Endocarditis por *Bartonella Henselae* y síndrome hemofagocítico: una rara asociación.
Cabrera del Moral, A; Torrejón Almeida, S; Núñez Cuadros, E; Conejo Muñoz, L. Camacho
Rosa, V. Urda Cardona, A.
UGC Pediatría y UGC CC y UU Pediátricas. HRU. Málaga

INTRODUCCIÓN

El síndrome hemofagocítico (SHF) es una entidad grave y potencialmente mortal debida a la activación y proliferación incontrolada de histiocitos y linfocitos T. Las infecciones constituyen la causa secundaria más frecuente, especialmente las virales. Las infecciones por *Bartonella henselae* son causa excepcional, describiéndose casos esporádicos que afectan fundamentalmente a pacientes inmunodeprimidos. El diagnóstico es clínico y analítico, utilizándose los criterios HLH-2004.

Presentamos el caso de un paciente con endocarditis tricuspídea por *Bartonella henselae*, que presentó como complicación un síndrome hemofagocítico.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 10 años que ingresa por cuadro de fiebre, astenia y disnea con pequeños esfuerzos de 1 mes de evolución, comprobándose en hospital de origen insuficiencia cardiaca secundaria a endocarditis tricuspídea. A la exploración presenta afectación del estado general, desnutrición moderada, hepatoesplenomegalia moderada, lesiones petequiales aisladas en miembros inferiores y soplo sistólico panfocal VI/VI. En ecocardiografía se objetiva CIV, vegetaciones múltiples en válvula tricúspide con insuficiencia tricuspídea moderada y FEV 72%.

A su llegada se inicia tratamiento antibiótico con vancomicina y gentamicina, cambiándose por doxiciclina+rifampicina tras recibir hemocultivos seriados negativos y serología positiva a *Bartonella* (IgG 1/512). El estudio de inmunodeficiencias primarias y secundarias resultó normal.

Coincidiendo con el desarrollo de miositis secundaria a canalización de vía central, presenta deterioro clínico-analítico, comprobándose fiebre persistente, aumento de esplenomegalia y lesiones purpúricas confluentes en miembros inferiores (figura 1). Analíticamente se comprobó coagulopatía, pancitopenia, elevación de las transaminasas, LDH, ferritina y triglicéridos, diagnosticándose de SHF secundario. Dada la inestabilidad hemodinámica se decide ingreso en cuidados intensivos, donde recibe bolos de metilprednisolona (30mg/kg/día), milrinona y optimización de tratamiento diurético con buena respuesta. En el aspirado de médula ósea no se pudo demostrar la presencia de hemofagocitosis. Tras 4 días de ingreso, se procede al paso a planta donde completa finalmente 60 días de tratamiento antibiótico y 30 de corticoides. De forma progresiva presenta mejoría clínica con recuperación completa de las series hematológicas, persistiendo imágenes de vegetaciones pero con adecuada función ventricular, por lo que se desestima la realización intervención quirúrgica hasta el momento.

DISCUSIÓN

Es importante sospechar el posible desarrollo de SHF en cualquier paciente que esté cursando un cuadro infeccioso y presenta deterioro clínico y/o afectación multiórganica. El pronóstico de esta entidad está determinado por la precocidad diagnóstica y el inicio de tratamiento. Aunque en las causas infecciosas es fundamental un tratamiento adecuado frente a la enfermedad de base, en ocasiones es necesario recurrir al empleo de bolos de corticoides.

Enfermedad de células falciformes. Revisión de casos.

Gallego Ramos, M; Tapia Ceballos, L; Pardo Domínguez, C; Ocaña Jaramillo, S; Álvarez Aldeán, J; Ruiz Moreno, JA..

S. Pediatría. H. Costa del Sol. Marbella.

Introducción

La enfermedad de células falciformes (ECF) es un conjunto de hemoglobinopatías estructurales congénitas que condicionan una anemia hemolítica crónica tipo corpuscular y episodios intermitentes de oclusión vascular que causan isquemia tisular y disfunción orgánica aguda y crónica. De herencia autosómica recesiva, presenta distintos genotipos: trastornos homocigóticos (HbSS) y heterocigóticos compuestos (HbSC, HbSD y HbSβ talasemia).

Descripción de los casos:

Presentamos un análisis retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de cinco pacientes afectados de drepanocitosis que reciben tratamiento y seguimiento en un hospital de segundo nivel.

Los pacientes, tres niñas y dos niños, tienen edades comprendidas entre 2 y 14 años. Todos de procedencia no española, cuatro de África y otro de República Dominicana. Cuatro de ellos presenta genotipo homocigótico HbSS, y otra genotipo heterocigótico compuesto HbSC. Solo existe parentesco entre dos de los pacientes (hermanos), siendo padres y hermanos portadores sanos en el resto.

Las edades al diagnóstico estuvieron comprendidas entre los 5 meses y los 5 años siendo el dolor óseo el motivo de consulta principal

Todos los pacientes han presentado crisis vasooclusivas, aunque solo dos han requerido ingreso hospitalario, presentando además síndromes torácicos agudos e infecciones del trato urinario asociadas.

Todos han completado calendario vacunal y reciben profilaxis con penicilina oral. Cuatro están en tratamiento con Hidroxiurea oral, con disminución del número de ingresos hospitalarios y de crisis vasooclusivas desde su inicio. Ninguno ha recibido trasplante de Medula ósea. Solo uno ha precisado transfusiones en dos ocasiones (no realizadas en España).

Como comorbilidades destacamos una hepatitis autoinmune en tratamiento con Azatioprina, una anemia ferropénica en tratamiento con hierro oral y un paciente con un osteocondroma en peroné.

Ante la complejidad de la patología y la gravedad de las complicaciones agudas, realizamos un protocolo de actuación Hospitalaria adaptado a nuestro medio, donde destaca el manejo en Urgencias ante complicaciones agudas, durante los ingresos hospitalarios, el plan de seguimiento multidisciplinar y los criterios de derivación al hospital de referencia provincial.

Conclusiones:

Se ha observado un aumento de la incidencia de niños con ECF en relación con la inmigración en nuestro medio.

Actualmente el pronóstico de la ECF en países desarrollados ha mejorado gracias a la creación de protocolos de tratamiento y seguimiento hospitalario multidisciplinar, con una esperanza de vida en torno a 50-55 años en ambos sexos.

El tratamiento con Hidroxiurea disminuye número de ingresos y de crisis vasooclusivas.

Leucemia mielomonocítica juvenil en lactante de cinco meses.

García Molina, YM; Torcuato Rubio, E; Carazo Gallego, B; Moreno Pérez, D; Galindo Zavala, R; Urda Cardona, A.

UGC Pediatría. HRU. Málaga

Introducción

La leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ) es una enfermedad hematológica rara que se presenta típicamente durante la primera infancia. Se caracteriza por presentar hepatoesplenomegalia, monocitosis en el hemograma, porcentaje normal de blastos en médula ósea (MO) y ausencia de cromosoma *Philadelphia*. Para su diagnóstico ha de cumplirse unos criterios clínico-analíticos, siendo indispensable la realización de un estudio genético. El único tratamiento curativo de esta patología es el trasplante de progenitores hematopoyéticos y las principales causas de muerte son el fallo orgánico por infiltración de células hematológicas y las infecciones.

Presentación del caso

Se trata de una lactante de 5 meses, previamente sana, nacida en España, de padres consanguíneos de origen marroquí, que ingresa para estudio por presentar fiebre de una semana de evolución y distensión abdominal.

A la exploración destaca hepatoesplenomegalia (imagen 1), con tórax restrictivo secundario a la distensión abdominal, palidez y edemas de miembros inferiores. A nivel analítico presenta hemoglobina de 8,3 mg/dl, trombocitopenia de 11.000/mm³, leucocitosis con 3.500 monocitos/mm³ y alteración en la coagulación (TP 37%), sin otros hallazgos de interés.

Se realiza aspirado de MO donde se observa proliferación de células maduras y porcentaje normal de blastos. Tras descartar leucemia aguda, se realiza despistaje infeccioso sin obtenerse aislamiento y estudio genético para enfermedades por depósito lisosomal con resultado negativo. Al cumplir criterios clínico-hematológicos compatibles con LMMJ, se realiza nueva biopsia de MO para estudio genético específico, iniciándose tratamiento con 5-mercaptopurina.

La evolución de la paciente fue tórpidas, precisando múltiples transfusiones de hemoderivados, así como tratamiento antibiótico por infección del tracto urinario nosocomial por *Enterococcus faecalis*. Presentó aumento progresivo de la hepatoesplenomegalia e insuficiencia respiratoria secundaria a tórax restrictivo y empeoramiento radiológico (imagen 2), asociado a incremento de la monocitosis (cifra máxima 15.500/mm³). Preciso ingreso en cuidados intensivos (UCIP) falleciendo a las 24 horas por fallo multiorgánico. En la necropsia, se comprobó una infiltración masiva visceral de monocitos maduros. Postmortem se recibió la mutación en el gen KRAS, confirmándose el diagnóstico de LMMJ.

Discusión

A pesar de ser una enfermedad infrecuente, es importante la sospecha de LMMJ en pacientes con hepatoesplenomegalia, citopenias y monocitosis en niños menores de 4 años.

El diagnóstico precoz de esta patología permite iniciar el tratamiento de sostén, a la espera del tratamiento curativo, que es el trasplante de progenitores hematopoyéticos.



Factores psicosociales asociados a pacientes atendidos por obesidad infantil.

Moyano Jiménez, O; Gallego Gutiérrez, S; Díaz Ramos, JC.

H. Antequera.

INTRODUCCIÓN:

Las intervenciones conductuales en el estilo de vida han mostrado ser un tratamiento eficaz en la obesidad infantil, pero se necesita más conocimiento sobre los factores psicosociales involucrados para desarrollar estrategias eficaces. Entre las consecuencias negativas de la obesidad a nivel psicosocial se encuentran la discriminación, problemas emocionales y conductuales (presentan más frecuentemente ansiedad, impulsividad y agresividad que la población general) problemáticas con la imagen corporal (baja autoestima y depresión) y problemas de habilidades sociales.

OBJETIVO: Identificar la prevalencia de factores de riesgo psicosociales en una muestra de niños atendidos por obesidad infantil.

POBLACIÓN Y MÉTODO: Se realiza estudio descriptivo en una población de 60 niños atendidos en consulta hospitalaria de obesidad infantil e incluidos en un programa de abordaje multidisciplinar centrado en la familia, donde se realiza intervención en el estilo de vida por parte de psicóloga y técnico de promoción de salud y valoración clínica por parte de pediatra.

RESULTADOS: El 96% de los pacientes mostraron alteración en alguno de los siguientes puntos: falta de conciencia del problema, problemas relacionales (discriminación de compañeros y aislamiento social y/o falta de habilidades sociales) falta de autocontrol/impulsividad, falta de planificación familiar, bajo estado de ánimo y ansiedad. El síntoma que más frecuentemente se encontraba presente fue la ansiedad y la falta de control e impulsividad (50 % de los casos), seguido de la falta de planificación familiar (33%) y falta de conciencia del problema (30%). En cuanto a los problemas relacionales, quedaron más encubiertos y parecen ser aceptados por los niños, que se adaptan al juego y vínculo con compañeros más respetuosos. Cabe señalar que durante la intervención se encontró una problemática social derivada de separación de los padres en un 10% lo que puede estar relacionado con una mayor dificultad en la planificación familiar y establecimiento de normas claras del comportamiento alimentario.

CONCLUSIONES: Hemos encontrado una alta carga de factores psicosociales en pacientes obesos atendidos en consulta hospitalaria. Aunque no se puede establecer una causa psicológica primaria en la génesis y mantenimiento de la obesidad infantil, podemos hablar de factores psicosociales y psicopatológicos clínicos y subclínicos asociados a los pacientes atendidos, lo que pone de manifiesto la idoneidad de una evaluación multidisciplinar que incluya apoyo psicológico especializado en el manejo de conductas de “desregulación” (control conductual y emocional del paciente y su familia), así como para aumentar la adherencia al tratamiento, cuestión clave en este tipo de abordaje.

Reconocimiento precoz de un caso de hiperinsuflación dinámica, ¿detención de un síndrome de Lázaro?

**Gallego Gutiérrez, S; González Gómez, JM; Camacho Alonso, JM; Milano Alonso, G.
UGC CC y UU Pediátricas. HRU. Málaga.**

INTRODUCCIÓN

Se conoce como fenómeno de Lázaro al retorno espontáneo de la circulación tras cesar las maniobras de reanimación cardiopulmonar, al considerar fallecido al paciente. Se han descrito algunos casos en adultos, siendo raro en pediatría. Existe gran desconocimiento de su fisiopatología, siendo múltiples los mecanismos que se han considerado responsables. Una de las hipótesis más aceptadas es la hiperinsuflación pulmonar, que genera un aumento de la presión intratorácica y aumento de la presión al final de la espiración, dificultando el retorno venoso con el consiguiente efecto deletéreo en el gasto cardíaco ocasionando finalmente la parada cardíaca. Al cesar la ventilación, disminuye el atrapamiento aéreo crítico, mejora el retorno venoso, y recupera la actividad cardíaca.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Neonato varón de 7 días de vida ingresado en la unidad de cuidados intensivos pediátricos tras corrección quirúrgica de coartación de aorta. Tras 8 horas de posoperatorio y estando previamente estable, presenta episodio caracterizado por taquicardia e hipotensión arterial evolucionando a bradicardia severa. Al iniciar medidas de reanimación y ser ventilado con bolsa autoinflable se observa, al estar monitorizada la presión arterial de forma invasiva, empeoramiento marcado de la hipotensión, y como al dejar de ventilarlo se recupera y normaliza la presión arterial. Al ser conectado al ventilador, vuelve a sufrir hipotensión marcada, que se recupera al desconectarlo. Con la sospecha de repercusión hemodinámica por hiperinsuflación dinámica, se modifican parámetros ventilatorios para favorecer la espiración, con mejoría progresiva. En la radiografía realizada unas horas antes se evidenciaban signos de atrapamiento aéreo.

DISCUSIÓN

Existe gran desconocimiento de la fisiopatología del fenómeno de Lázaro, siendo las principales publicaciones de adultos no monitorizados. El retorno a la circulación espontánea puede ocurrir inmediatamente tras el cese de maniobras de RCP o hasta 20 minutos después. Algunos casos se han atribuido a la latencia en la acción de catecolaminas, corrección del medio interno (hiperpotasemia, alcalosis o acidosis), reperfusión miocárdica o asistolia transitoria. Sin embargo, la hiperinsuflación dinámica pulmonar es uno de los mecanismos más aceptados. En nuestro caso, la restauración de la circulación se producía tras la desconexión de la ventilación mecánica, circunstancia que favorecía el retorno venoso al liberarse la compresión intratorácica. La monitorización arterial invasiva hizo posible el reconocimiento precoz de la repercusión hemodinámica de la hiperinsuflación, evitando la progresión a parada cardíaca. Creemos que aunque poco frecuente, es importante conocer esta entidad, sobretudo en pacientes con patología obstructiva que empeoran hemodinámicamente al ser ventilados.

Leishmaniasis: ¿cutánea o visceral?

Ambrosino,R; Bravo Mancheño, B; Santos Perez JL; Rodríguez Granger, J; Tercedor Sánchez, J.

S. Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción

La Leishmaniasis es una parasitosis prevalente en nuestro medio, causada por más de 21 especies. Existen dos formas clínicas; cutánea y visceral, según la respuesta del sistema inmune y de las características del patógeno. En raras ocasiones, ambas formas pueden presentarse de forma combinada.

Descripción del caso

Paciente varón de 7 meses ingresado por bronquiolitis, en el que se detecta lesión cutánea 3 meses de evolución. Inicialmente se manifiesta como una pústula a nivel frontal. A las 4 semanas presenta ulceración y se vuelve pruriginosa, aumentando de tamaño hasta 2x2cm y formándose costra suprayacente y tres lesiones satélites de 0.5x0.5 cm. Se realizó cepillado de la lesión, visualizándose *Leishmania* spp., comenzándose tratamiento con ketoconazol tópico. Previamente había presentado episodio febril autolimitado de 4 días de evolución, constatándose posteriormente ascenso de las cifras de triglicéridos hasta 369 mg/dL, GOT/GPT hasta 244/206 U/L, hepatomegalia de 2 cm y esplenomegalia de 3-4 cm. A los 6 meses de evolución persiste la lesión, con transaminasas 139/119 U/L, TG 197 mg/dL, Ferritina normal. A la ecografía se confirma hepatoesplenomegalia con múltiples lesiones focales hipoeocóicas en bazo. Se realiza aspirado de médula ósea, PCR para *Leishmania* en sangre y MO que resultan negativas, serología positiva (1/640). Se inicia tratamiento con Anfotericina B liposomal con mejoría clínico-analítica posterior.

Discusión

La Leishmaniasis visceral y la cutánea representan dos distintas formas de presentación de la misma enfermedad. Ocasionalmente pueden presentarse ambas formas en el mismo paciente. Muchos estudios demuestran la presencia de diferente expresividad genética en las cepas que clásicamente causan Leishmaniasis cutánea (*L. Tropica*, *L. Mayor*), que pueden ser responsables de la evolución hacia la forma visceral. Asimismo, la susceptibilidad aumentada en caso de aumento de la respuesta de los linfocitos CD4 Th2 con respecto a los Th1, puede favorecer la evasión de la infección del control de los macrófagos y la propagación a través del sistema retículo endotelial hacia los órganos diana. De la misma forma, especies de *Leishmania* que clásicamente causaban *L. Visceral* pueden ser responsables de infección cutánea, como en el caso de *L. Infantum*. En el caso descrito, la negatividad de la PCR con serología a altos títulos, junto con datos analíticos y clínicos hacen suponer la resolución espontánea de leishmaniasis visceral previa, con presencia de manifestación cutánea simultánea o posterior. El tratamiento con anfotericina B liposomal dio lugar a la resolución completa de los síntomas.

Alternativas terapéuticas en arteritis de Takayasu en pediatría.

Cubiles Arillo, Z; Galindo Zavala, R; Núñez Cuadros, E; González Gómez, JM; Cuenca Peiró, V; Urda Cardona, A.

UGC Pediatría y UGC CC y UU Pediátricas. HRU. Málaga.

Introducción

La Arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis de grandes vasos infrecuente en niños. Supone una desafío tanto su diagnóstico como la determinación del grado de actividad inflamatoria, no existiendo marcadores específicos.

Los corticoides sistémicos e inmunosupresores han constituido durante mucho tiempo el tratamiento de elección, siendo necesario recurrir a procedimientos invasivos como la angioplastia en ocasiones. Los fármacos biológicos constituyen actualmente una alternativa en casos refractarios.

Presentamos el caso de una niña afecta de AT que precisó angioplastia renal y tratamiento con antiinterleuquina-6 (anti-IL6) tras fracaso del tratamiento convencional.

Descripción del caso

Niña de 11 años con cuadro de 10 días de vómitos, dolor abdominal y astenia. Presentaba datos de insuficiencia cardíaca aguda (fracción de eyección-FEV-20%), ausencia de pulsos radial y braquial izquierdos y aumento de la tensión arterial (TA) diferencial de miembros superiores. Se objetivaron anemia y trombocitosis leves, PCR 20mg/L, VSG 10 mm/h, inmunoglobulinas normales y actividad del antígeno del factor Von Willebrand (aFvW) de 200%.

Ingresó en UCIP, iniciándose milrinona, levosimendán, diuréticos y ventilación no invasiva. En ecografía abdominal presentaba aortitis. Se completó estudio con Angio-TC, objetivando engrosamiento concéntrico de subclavia izquierda, aorta torácica, vertebral izquierda y renales. El PET-TC, mostró focos de captación leve en raíz aórtica, y la angioRM signos de patología aguda en subclavia izquierda y vertebrales. Según Criterios de EULAR/PRINTO/PRES 2010 se diagnosticó de AT tipo V en fase activa.

Se iniciaron bolos de metilprednisolona a 30mg/kg (prednisona 2mg/kg/día posteriormente) y ciclofosfamida. Evolutivamente apareció hipertensión arterial refractaria a 6 antihipertensivos, realizándose angioplastia renal con buena respuesta.

Posteriormente presentó elevación mantenida de PCR, VSG e IL-6 plasmática iniciándose anti-IL6 (tocilizumab). Tras 2 dosis presentó normalización analítica, encontrándose actualmente asintomática, con TA normal, FEV 50% y estabilidad radiológica.

Discusión

Aunque la AT es poco prevalente en niños, debemos mantener alto índice de sospecha pues el tratamiento precoz mejora el pronóstico. Para determinar la presencia de actividad inflamatoria es fundamental valorar datos clínicos, analíticos y de imagen. Niveles elevados de aFvW sugieren daño endotelial por lo que se está postulando como posible marcador de actividad en vasculitis.

Los fármacos anti-IL6 parecen constituirse como una alternativa útil y segura en casos de fallo al tratamiento convencional, no obstante, sólo se han publicado series de casos.

A pesar de que la tasa de reestenosis es elevada, en casos de isquemia sintomática refractaria a tratamiento médico es necesario recurrir a terapias invasivas como la angioplastia.

Sedoanalgesia para procedimientos mayores dolorosos en urgencias pediátricas de origen traumatológico.

Ocaña Jaramillo, S; Ranchal Perez, P; Navarro Morón, J; Ruiz Moreno, JA; Álvarez Aldeán, J. S. Pediatría. H. Costa del Sol. Marbella.

Introducción:

El dolor es un fenómeno complejo y subjetivo, cuya valoración y tratamiento suponen especiales dificultades en el paciente pediátrico.

La patología traumatológica es un motivo frecuente de consulta en Urgencias Pediátricas (UP) suponiendo importante causa de dolor y ansiedad en sus procedimientos diagnóstico-terapéuticos. Con sedoanalgesia se intenta aliviar el dolor, calmar la agitación y preparar al paciente para tolerar técnicas displacenteras.

Objetivo:

Evaluar los procedimientos mayores dolorosos de origen traumatológico (PMD-T) que precisan sedoanalgesia moderada-profunda en UP desde el inicio de su registro e implantación como protocolo, describir el perfil de los pacientes y analizar sus posibles complicaciones.

Población y método:

Estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes pediátricos menores de 14 años que requirieron sedoanalgesia moderada-profunda para PMD-T en UP de un hospital comarcal desde el 01/03/2012 hasta el 31/12/2016

Resultados:

Se registraron un total de 47 pacientes. El 61,7%(29) eran varones. Media de edad de 6,2 años (IC95%5,2-7,2). Mediana de peso 22,5kg (rango7,5-37,5). Observándose un incremento anual del número de casos (2013:17%-2016:42%).

El procedimiento que requirió SAM-P principalmente fue la reducción de fracturas(70,2%), seguido de suturas de heridas complejas(8,5%), artrocentesis(6,4%), lavado articular(4,3%), retirada de material quirúrgico(4,3%), amputación(2,1%), infiltración articular(2,1%) y drenaje de absceso(2,1%). El horario en el que se realizó la mayoría de las sedaciones fue en la tarde y noche (ambas 36,2%). Precisaron posterior ingreso hospitalario el 74,5%(35) de los pacientes. Las pautas farmacológicas utilizadas fueron midazolam+ketamina(46,8%), fentanilo+propofol(12,8%), fentanilo+midazolam(10,6%), fentanilo(2,1%) y midazolam(2,1%). Destacar que sólo 2 casos presentaron complicaciones (4,2% vs 17,8% de series descritas), en ambos casos fue hipoxia. Ningún paciente requirió intubación, sólo ventilación con bolsa mascarilla <1minuto más reversión farmacológica.

Conclusiones:

La concienciación en el manejo del dolor, mayor cooperación interdisciplinaria (Pediatría-Traumatología) y protocolización de procedimientos se tradujo en un incremento del número de pacientes que se beneficiaron de la sedoanalgesia desde el inicio del estudio.

La asociación midazolam más ketamina demostró eficacia y seguridad para los PMD-T.

A pesar de nuestra baja tasa de complicaciones secundarias a sedoanalgesias, éstas pueden ser de importancia por lo que es preciso un entrenamiento de los profesionales para el reconocimiento y resolución de las mismas, además de una adecuada monitorización y equipamiento.

Nuestra alta tasa de ingresos, debido a:

1. Gran parte de pacientes requieren una intervención quirúrgica posteriormente.
2. Ausencia de Observación en UP en tramo nocturno provoca que pacientes requieran ingreso hospitalario en ese horario hasta asegurar una recuperación completa del procedimiento.

Citomegalovirus adquirido en UCIP ¿pensamos en él lo suficiente?

Alonso Montejo, MM; Collado Caparrós, JF; Yun Castilla, C; Rosa Camacho, V; Sánchez Yañez, P; Camacho Alonso JM.

UGC CC y UU Pediátricas. HRU. Málaga.

Objetivos:

Describir características clinicoepidemiológicas y analíticas de pacientes ingresados en UCIP con diagnóstico de citomegalovirus(CMV)adquirido.

Material y métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de CMV adquirido que ingresaron en nuestra unidad entre 2009-2016.

Resultados:

Se recogieron 7 casos, 4 varones. Mediana de edad: 6,5 meses (RIQ 3.5– 8). 4 de los pacientes fueron diagnosticados durante su ingreso en UCIP. 5 pacientes presentaban inmunodeficiencia:3 congénita y 2 adquirida (trasplante renal y de médula ósea respectivamente).

El motivo de ingreso en UCIP fue insuficiencia respiratoria aguda (4 pacientes), sepsis (1), insuficiencia renal descompensada (1) y para control postoperatorio de intervención de Kasai (1).

Al diagnóstico presentaban: anemia (7), plaquetopenia(5) y neutropenia(4). 5 presentaron fiebre (mediana 38.1°C y 2.5 días).

Todos presentaron PCR a CMV positiva en orina y 5 de ellos en sangre. En 3 pacientes (2 sin factores de riesgo) se descartó CMV congénito.

En cuanto a la clínica, 4 pacientes tuvieron neumonitis, diagnosticados con PCR a CMV positiva en broncoaspirado(2 pacientes) y TC de tórax con infiltrados micronodulares bilaterales compatibles(2 pacientes). 3 requirieron ventilación mecánica prolongada (mediana 23 días) y 1 de ellos VAFO. El cuarto paciente no recibió soporte porque se consensuó adecuación del esfuerzo terapéutico.

Fueron diagnosticados de hepatitis por CMV 3 pacientes (hepatomegalia confirmada en ecografía y elevación de transaminasas) y presentaron clínica compatible con enteritis 2 pacientes (distensión abdominal y deposiciones acuosas). No se realizó endoscopia en ninguno de ellos.

Presentaron síndrome hemofagocítico relacionado con la infección por CMV 2 pacientes.

6 iniciaron tratamiento con ganciclovir (posteriormente se sustituyó por valganciclovir) y el restante, inició terapia de entrada con foscarnet. Se detectaron efectos secundarios en 2 niños (neutropenia por valganciclovir y disfunción renal secundaria al foscarnet).

Fallecieron 3 pacientes (los 2 afectados de inmunodeficiencia congénita y el paciente con TMO). La mediana de ingreso en UCIP fue de 7 días(rango 2-83 días) y de ingreso en el hospital de 55 días(rango 9-97 días).

Comentarios

La infección por CMV es una infección grave en inmunodeprimidos con importante morbimortalidad. En un paciente con factores de riesgo se debe sospechar en esta infección ante una evolución respiratoria tórpida o hepatomegalia y elevación de transaminasas sin motivo que lo justifique. La afectación pulmonar suele ser grave y condiciona necesidad de ventilación mecánica agresiva y estancia en UCIP prolongada.

Es importante monitorizar la carga viral durante el tratamiento para descartar resistencia al fármaco y vigilar los posibles efectos secundarios.

Abordaje integral de la enfermedad crónica: pacientes traqueostomizados y enfermos neuromusculares.

Jiménez Iniesta, E; Carriquí Arenas, S; Pulido Esteban, R; Sánchez Forte, M; Sánchez Vázquez, AR; González Jiménez, YE.

S Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería.

INTRODUCCIÓN.

Es necesario un abordaje integral de la enfermedad crónica y ser conscientes de su repercusión. Tratar la parte biomédica, psíquica y social. Este tipo de paciente sufre a nivel biológico, pero también destacar el efecto en su entorno, como ausencia del trato por igual o pérdidas escolares y económicas. Además debemos proporcionar a los familiares herramientas de manejo y afrontamiento.

OBJETIVOS. Describir los procedimientos que precisan estos pacientes para su supervivencia y la enseñanza del manejo diario y de incidencias a sus cuidadores.

METODOLOGIA. Estudio descriptivo retrospectivo de los procedimientos que han precisado los pacientes traqueostomizados y enfermos neuromusculares en los últimos diez años. Fuente: Historia clínica, base de datos Diraya. Protocolos UGC Pediatría, Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

RESULTADOS. Estudiados 17 pacientes: 12 enfermos neuromusculares (4 con traqueostomía) y 9 traqueostomizados. Asistencia respiratoria: 5 VMI y 4 oxígeno en traqueostomía, 8 afectos de SAHOS (7 BIPAP y 1 CPAP nocturna). Procedimiento nutricional: 6 gastrostomías y 2 SNG. Otras terapias: 2 Cough-assit, 2 tratamiento anticomicial y 1 enzimático sustitutivo. Todos los pacientes y sus cuidadores han recibido apoyo psicológico. En casos en los que existía barrera idiomática se ha conseguido superar usando recursos de mediación. Previa alta domiciliaria sus cuidadores reciben una enseñanza completa sobre el manejo de los materiales de estos procedimientos: cambio de cánula, aspiraciones, movilización de gastrostomía, administración de medicación, nociones básicas sobre parámetros respiratorios, aumentando la seguridad en el manejo de sus hijos y mejorando el afrontamiento y las actuaciones de emergencia. Estos pacientes requieren un seguimiento especial e individualizado, facilitando la atención en un acto único evitando pérdidas escolares y laborales.

CONCLUSIONES. Es necesario establecer un equipo multidisciplinario para el abordaje integral tanto en el ámbito hospitalario como extrahospitalario. Desarrollar programas para capacitar a los cuidadores en el manejo domiciliario y proporcionar herramientas de afrontamiento.

Sedoanalgesia en urgencias de pediatría. Experiencia de un hospital terciario durante 8 años.
Rosa Camacho, V; Oliva Rodríguez-Pastor, S; Martínez de la Rosa, L; García Requena, E;
Durán Hidalgo, I; Milano Manso, G.
UGC CC y UU Pediátricas. HRU. Málaga.

INTRODUCCIÓN:

Es imprescindible un buen manejo del dolor en procedimientos dolorosos o inmovilización en las urgencias pediátricas. Esto favorece realizar una adecuada técnica y la analgesia del paciente.

POBLACIÓN Y MÉTODO:

Estudio observacional retrospectivo de 8 años (2009-2016) de las sedoanalgesias realizadas en urgencias en un hospital terciario. Se recoge: número de procedimientos/año, especialidad, medicación utilizada y procedimiento realizado.

RESULTADOS: Se realizan 1256 procedimientos, con una media de 102.000 urgencias/año. Proceden de traumatología un 46,42%, de reumatología un 24,04%, cirugía pediátrica 8,92%, urgencias de pediatría 8,84%, rehabilitación 7,17% (incrementando al 15,6%, en los últimos 3 años, inicio de la técnica desde 2014). Servicios menos frecuentes son: radiología, neurología, cirugía maxilofacial y oftalmología (1,04%, 0,72%, 0,63% y 0,24% respectivamente). La medicación más utilizada es el óxido nítrico inhalado (NOi) de forma aislada 77,47% y combinado con midazolam (2,07%) o ketamina (1,27%); seguido de ketamina (6,37%) y la combinación de ketamina-midazolam (3,82%), otros fármacos (9%). Los procedimientos dolorosos llevados a cabo son: reducción de fractura simple (RFS) en un 42,38%, artrocentesis y/o infiltración con triamcinolona acetónido en un 25,16%, infiltración de toxina botulínica en pacientes con parálisis cerebral infantil [PCI] espástica (7,17%), cura de heridas (3,98%), punción lumbar (3,5%), cura de quemados (2,63%), parafimosis (1,35%) y luxaciones (1,19%), también ha sido realizada sedación con NOi en procedimientos como medición de presión intracraneal o intraocular, desinvaginación intestinal y toracocentesis

CONCLUSIONES:

Encontramos un incremento progresivo de la sedoanalgesia en los procedimientos dolorosos en las urgencias pediátricas, con mayor implicación de otras especialidades, como reumatología y rehabilitación.

Nuestro objetivo es ampliar el uso de sedoanalgesia en procedimientos estrictamente pediátricos, con la necesidad de más recursos humanos y materiales para llevarse a cabo.

Evolución de la cirugía cardiovascular infantil en un hospital terciario.

Collado Caparrós, JF; Sánchez Muñoz, M; González Gómez, JM; Yun Castilla, C; Ruiz Alonso, E; Milano Manso G.

UGC CC y UU Pediátricas y S. Cirugía Cardiovascular. HRU. Málaga.

OBJETIVOS:

Describir las principales características epidemiológicas y clínicas de los pacientes intervenidos para corrección de cardiopatía congénita (CC) en un hospital pediátrico de tercer nivel.

MÉTODOS:

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes afectos de CC intervenidos en nuestro centro entre los años 2013 y 2016.

RESULTADOS:

Durante los últimos 4 años se han realizado 504 cirugías para corrección de CC (2,4 por semana). El año 2013 tuvieron lugar 105 intervenciones que aumentaron un 30% en 2014 (137) y se mantuvieron los dos años posteriores. El 47% de los pacientes se intervinieron durante el primer año de vida y casi la mitad de estos (47%) en periodo neonatal. El 58% procedía de nuestra provincia y el resto de otras, siendo las principales Melilla y Marruecos (21%) y Almería (14%). Los diagnósticos más frecuentes fueron comunicación interauricular e interventricular (13% cada uno), ductus arterioso persistente (11%), tetralogía de Fallot o atresia pulmonar (10%) y ventrículo único (9%). 55 de los pacientes presentaban anomalías asociadas, siendo el síndrome de Down la más frecuente (62%). En cuanto a la complejidad, tenían un RACHS superior o igual a 3 el 54% de los pacientes (aumento de 47% en 2013 a 61% en 2016). La puntuación mediana en el score básico de Aristóteles fue de 6 (RIQ 3-8) y en el ampliado de 8 (RIQ 5,5-11). En cuanto al tipo de intervención, el 75% requirió circulación extracorpórea con una mediana de tiempo de 105 minutos (RIQ 68-157). La cirugía fue correctora en el 86%. Se recibieron con drogas vasoactivas el 57%, siendo la más frecuentemente utilizada la milrinona (92%). 9 pacientes tuvieron que reintervenirse por complicaciones, siendo la más frecuente el derrame o taponamiento cardiaco en 4 de ellos. Desde el 2014 disponemos de terapia con ECMO que ha sido utilizada en 7 pacientes con supervivencia de 3 de ellos. La mediana de estancia en UCIP fue de 5 días (RIQ 3-9) y hospitalaria de 10 días (RIQ 7-20) excluyendo los pacientes con ductus. La mortalidad hospitalaria global fue del 2,8%.

CONCLUSIONES:

Del 2013 al 2014 se produjo un incremento importante en el número de intervenciones, cifra que se ha mantenido posteriormente. También aumentó la complejidad de los pacientes. Por último, destacar el inicio de terapia con ECMO en nuestro centro con una supervivencia del 43% de los pacientes que la requirieron.