

LXV Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia

Ferrol - 7 y 8 de noviembre de 2014

LIBRO DE RESÚMENES

Coordinadores de la edición:
José Luaces González
J. Ramón Fernández Prieto

Edita:
Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)

© *Sociedad de Pediatría de Galicia y los coordinadores de la edición 2014*

Maquetación:
AVA Soluciones Tecnológicas, SL

Depósito legal: C-0000-2014
ISBN: XXXXXXXXXXXXX

INDICE

Comité organizador	4
Junta directiva	5
Programa.....	7
Ponencias	13
Índice de sesiones	45
Comunicaciones orales	61
Posters	95
Colaboradores	167

Comité organizador

Presidente:

José Luaces González

Emilio García Fernández

Iría Carballeira González

Ana García Villar

José Ramón García López

Alba Corrales Santos

Rosa Pérez Cobeta

Comité científico

Presidente:

Ramón Fernández Prieto

Maravillas Santos Tapia

Elena Maside Miño

Adriana Torrado Chouciño

Rosa Romaris Barca

Francisco Sánchez Medina

Ana Novo Rodríguez

Sociedad de Pediatría de Galicia (SOPEGA)
Junta Directiva

Presidente:

José Ramón Fernández Lorenzo

Vicepresidente primero:

Vacante

Vicepresidente segundo (Atención Primaria):

Manuel Sampedro Campos

Vicepresidente tercero (Pediatría hospitalaria):

Ana Concheiro Guisán

Vicepresidente de Especialidades:

M^a Luz Couce Pico

Vicepresidente de Cirugía Pediátrica:

Iván Somoza Argibay

Secretario:

Miguel Ángel San José González

Vicesecretario:

Pilar Adelaida Crespo Suárez

Tesorero:

Teresa Valls Durán

Vocales:

Por Coruña: Ángel López-Silvarrey Varela

Por Lugo: Manuel Silveira Cancela

Por Ourense: Susana M^a Rey García

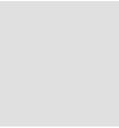
Por Pontevedra: Josefa Ares Álvarez

Por Ferrol: José Luaces González

Por Vigo: Juan José Loira Costas

Por Santiago: M^a José Méndez Bustelo

Programa



Información general

LXV Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia 2014

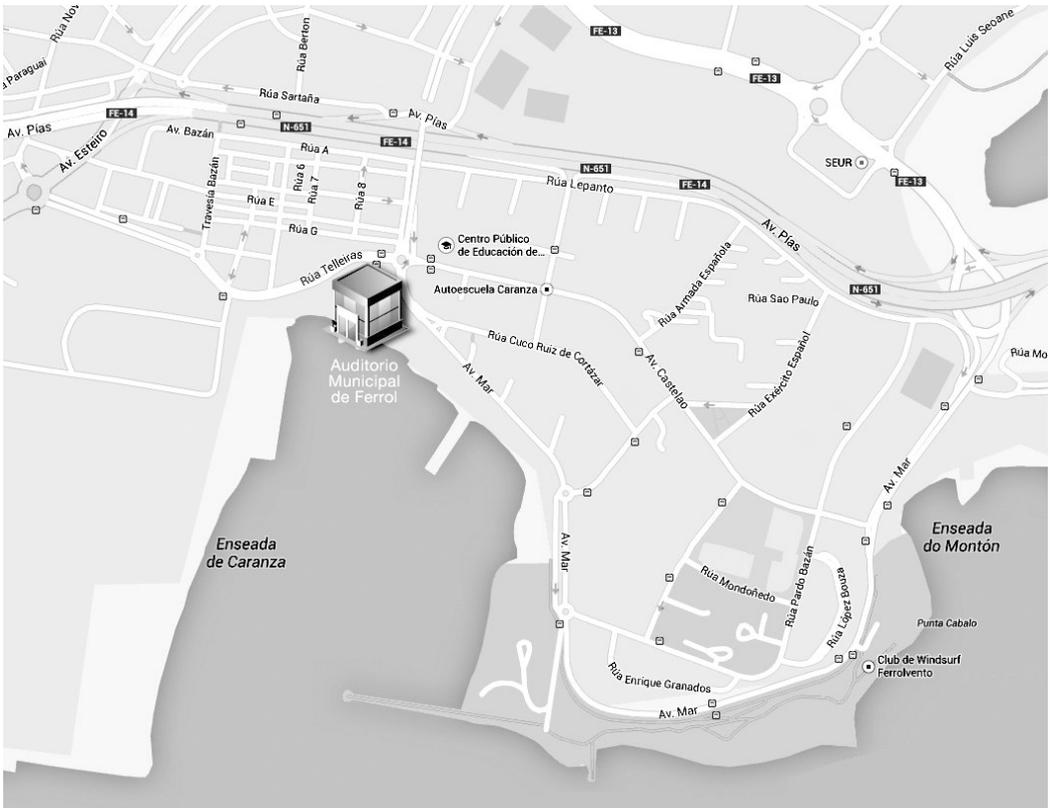
7 y 8 de noviembre de 2014

Sede

Auditorio Municipal de Ferrol
Avenida del Mar
Ferrol

Organiza

Sociedad de Pediatría de Galicia
c/ San Pedro Mezonzó, 39
15701 Santiago de Compostela



Viernes 7 de noviembre de 2014

15:00 h. APERTURA SECRETARÍA/ ENTREGA DOCUMENTACIÓN

16.30-17:30h. SESIONES SIMULTÁNEAS DE COMUNICACIONES Y PÓSTERS

Ver índice de sesiones

17:30-18:00 h. CAFÉ

18:00-19:30 h. MESA REDONDA:

“AVANCES EN TÉCNICAS DIAGNOSTICAS EN PEDIATRÍA”

(Auditorio)

Moderador: Dr. Fernández Lorenzo, José R. (*H.C.U. de Vigo*)

“Diagnóstico por imagen en Cardiología Infantil”

Ponente: Dr. Rueda Núñez, Fernando (*C.H.U. de A Coruña*)

“Avances recientes en el diagnóstico por la imagen”

Ponente: Dra. Liñares Paz, Mercedes (*H.C.U. de Santiago*)

“Avances en el diagnóstico de enfermedades congénitas del metabolismo”

Ponente: Dra. Couce Pico, María Luz (*H.C.U. de Santiago*)

19:30 h. INAUGURACIÓN OFICIAL

(Auditorio)

20:00 h. CONCIERTO PEDIATRICO DE BIENVENIDA

(Auditorio)

20:30 h. CÓCTEL DE BIENVENIDA

(Auditorio)

Sábado 8 de noviembre de 2014

09:00-10:30 h. SESIONES SIMULTÁNEAS DE COMUNICACIONES Y PÓSTERS

Ver índice de sesiones

10:30-12:00 h. MESA REDONDA:

“ACTUALIZACIONES EN PEDIATRÍA”

Moderador: Dr. Pardo Vázquez, Jerónimo J. (*C.H.U. de A Coruña*)

“Muerte súbita cardíaca en la edad en la edad pediátrica”

Ponente: Dra. García Hernández, Irene (*C.H.U. de A Coruña*)

“Enfermedades reumáticas en la infancia”

Ponente: Dr. De Benito Basanta, Lorenzo (*H. Xeral de Vigo*)

“Inmunoterapia con alimentos: situación actual”

Ponente: Dra. Alonso Lebrero, Elena (*H. Gregorio Marañón. Madrid*)

12:00-12:30 h CAFÉ

12:30-13:30 h. CONFERENCIA DE CLAUSURA

(Auditorio)

“Estreñimiento crónico en pediatría. Viejos dogmas y falsos mitos”

Moderador: Prof. Dr. D. Rafael Tojo (*Catedrático de Pediatría U. de Santiago*)

Ponente: Dr. Solar Boga, Alfonso (*C.H.U. de A Coruña*)

13:30 h. CLAUSURA Y ENTREGA DE PREMIOS

(Auditorio)

14:00 h. ASAMBLEA

(Auditorio)

14:45 h. ALMUERZO DE TRABAJO

(Pazo Do Monte)

17:00 h. TALLERES

(Aulas de simulación del Hospital Naval del C.H.U.F.)

TALLER DE DIABETES INFANTIL

Dra. Santos Tápia, Maravilas (*C.H.U. de Ferrol*)

Dra. Torrado Chouciño, Adriana (*C.H.U. de Ferrol*)

Dra. Prado Carro, Ana M. (*C.H.U. de A Coruña*)

**TALLER DE CASOS CLÍNICOS DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
(sesión interactiva)**

Dr. Monteagudo Sánchez, Benigno (*C.H.U. de Ferrol*)

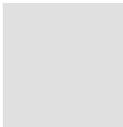
Dra. De las Heras Sotos, Cristina (*C.H.U. de Ferrol*)

**TALLER CANALIZACIÓN VÍAS VENOSAS CENTRALES E
INTRAÓSEA**

Dr. Luaces González, José (*C.H.U. de Ferrol*)

Dra. Romarís Barca, Rosa (*C.H.U. de Ferrol*)

Ponencias



DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN CARDIOLOGÍA INFANTIL

Fernando Rueda Núñez

Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría (CHUAC)

Durante años y debido a su variada complejidad anatómica y funcional, el estudio de las cardiopatías congénitas ha supuesto un reto que ha ocupado a especialistas de distintos ámbitos. La exploración física, radiografía convencional y el electrocardiograma, complementados con el estudio hemodinámico mediante cateterismo cardiaco, fueron las herramientas fundamentales en el desarrollo de la cardiología infantil clínica hace 30-40 años.

La posterior aparición de la ecocardiografía y su progresivo desarrollo mediante la implementación progresiva del modo M, estudio 2D y doppler espectral y color, supuso un hito en la comprensión, clasificación y estudio de las cardiopatías congénitas. Su eficacia diagnóstica, unido a la ausencia de efectos adversos y accesibilidad, hicieron que el estudio ecocardiográfico, en las últimas décadas del siglo XX, pasara a ser una pieza básica en el estudio del paciente con cardiopatía congénita. Además, permitió disminuir considerablemente la necesidad de radiografías convencionales, y de igual forma los cateterismos quedaron relegados al estudio propiamente hemodinámico (gasto, presiones y resistencias) y al ámbito intervencionista que ha tenido un gran auge en los últimos años.

En la década de los 90 se incorporaron como herramientas diagnósticas la tomografía axial computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), que suponen una ventaja evidente en el estudio de pacientes con anatomía compleja, mala ventana ecográfica y estudio funcional del ventrículo derecho. En la actualidad se están desarrollando nuevas mejoras en ambas técnicas dirigidas a la resolución de los artefactos propios de estas técnicas, al descenso en la dosis de radiación (TC), a la evaluación de flujos preferenciales (RMN) y aumento de la resolución (TC y RMN). En la siguiente tabla se exponen los pros y contras de estas técnicas

	Ventajas	Desventajas
TC	Tiempo de adquisición corto Escasa o nula sedación Alta resolución espacial Evaluación otras estructuras	Necesidad de radiación Uso de contraste Precisa coordinación con el mismo Ausencia de información funcional Artefactos de imagen
Resonancia	No radiación Amplio campo de estudio Información funcional Evaluación otras estructuras No depende de coordinación con contraste	Tiempo de adquisición prolongado Entorno hostil a elementos metálicos Necesidad de anestesia Incompatibilidad relativa con MP Artefactos de imagen Peor resolución espacial

La última década se ha caracterizado por un imparable desarrollo tecnológico en el campo digital, que se ha trasladado a una mejora importantísima en 1) las plataformas básicas de los distintos aparatos, 2) las posibilidades de postprocesado, y 3) la universalización de la filosofía de trabajo 3D. En este último apartado hay que destacar la posibilidad de la impresión 3D de modelos reales o recreación de modelos holográficos a partir de información obtenida mediante técnicas convencionales, como el TC o la RM.

A pesar de la espectacularidad de las nuevas formas de exposición, en mi opinión el avance más importante está encaminado a la integración de las distintas modalidades de imagen entre sí, por ejemplo con la posibilidad de incorporar el resultado de estudios de TC o RM dentro de la sala de hemodinámica, o la simultaneidad del eco 3D en la escopia en tiempo real.

En la ponencia, objeto de este resumen, se repasarán brevemente las recientes innovaciones y el estado actual de todas estas técnicas, haciendo especial hincapié en las referidas a la ecografía y la hemodinámica en la que el autor tiene una experiencia más directa y que se resumen a continuación

Ecografía

A pesar del tiempo transcurrido desde su aparición sigue siendo la técnica de estudio más utilizada. Entre las principales ventajas destacamos su accesibilidad, la rentabilidad desde el punto de vista económico, la posibilidad de estudio en situación real (sin anestesia) y la gran definición de imagen especialmente en niños pequeños y neonatos. Igualmente existen desventajas como ser una técnica operador dependiente tanto en su obtención como en el análisis y estar muy limitada en casos de mala ventana

Las mejoras más significativas en los últimos años se pueden resumir en:

- Mejora en los sistemas de transmisión, almacenamiento y revisión de imágenes: hace 20 años los sistemas de transmisión eran locales y el almacenamiento de los estudios era solo en formato analógico (papel o vídeo). En estos momentos es posible la transmisión de imágenes en tiempo real a distancia y su almacenamiento en formato digital mediante la utilización de programas específicos, que facilitan el estudio de la evolución del paciente y además permiten un análisis estadístico y la generación de informes. Esto permite 1) coordinar el trabajo interhospitalario, evitando el traslado innecesario de los pacientes, 2) facilitar el seguimiento de cada paciente y facilitar los estudios en cada patología específica
- Diseño de aparatos más pequeños y ergonómicos, lo que facilitan el trabajo especialmente en el ambiente de críticos
- Desarrollo tecnológico tanto de los sistemas de emisión de ultrasonidos como del procesado de la imagen. En este apartado hay que destacar el desarrollo del doppler tisular, los algoritmos de postprocesado en el estudio de la función cardiaca (strain-rate, speckel) y la aparición de nuevas sondas que han permitido el desarrollo de la ecografía 3 y 4D.

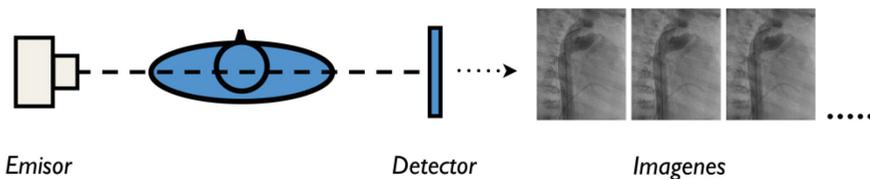
Cateterismo cardiaco

Los estudios hemodinámicos consisten en la introducción de catéteres dentro del sistema cardiovascular con el objetivo de realizar estudios diagnósticos o llevar a cabo alguna intervención. En esos momentos su realización se realiza no solo en la sala de hemodinámica sino también en otros lugares como el quirófano o las unidades de cuidados intensivos. Clásicamente las principales desventajas de los cateterismos son la necesidad de someter al paciente a una radiación ionizante, la administración de un contraste nefrotóxico, la frecuente necesidad de anestesia y las limitaciones y riesgos del acceso vascular.

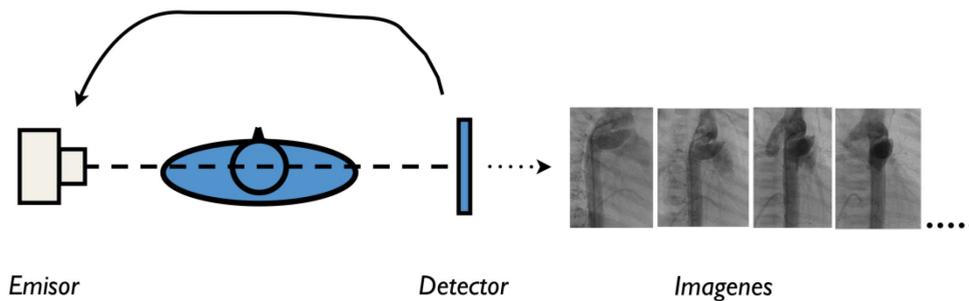
Las modernas salas de hemodinamia son salas digitales, con sistemas automatizados e individualizados de cálculo de la dosis de radiación. Un hemodinamista entrenado puede y debe disponer las modificaciones necesarias para lograr una significativa disminución de la dosis de radiación. Así mismo se dispone de contrastes de menor osmolaridad y en el caso de los neonatos y modernas salas se pueden utilizar dosis aun menores de contraste mediante su dilución.

En los últimos años se han introducido la Angiografía rotacional y la Reconstrucción 3D como importantes novedades en el estudio hemodinámico.

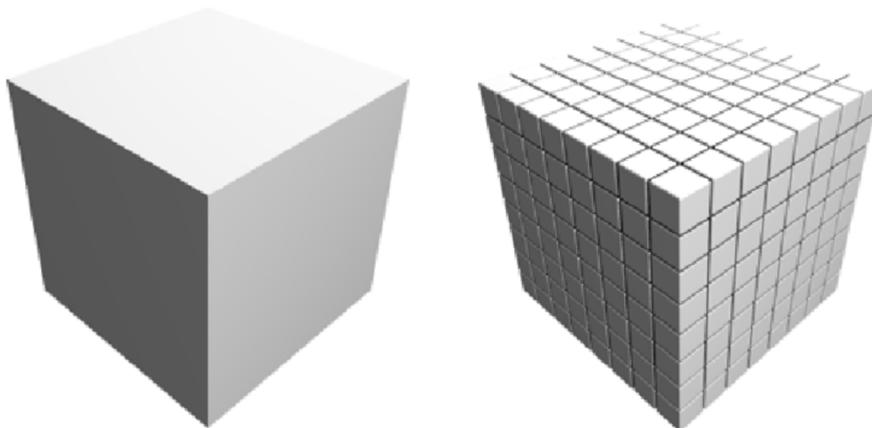
El concepto es sencillo: La **angiografía clásica** es una técnica de cateterismo basada en la inyección de una dosis de contraste a una velocidad y presión definida mientras se produce una emisión de radiación por un arco que a su vez dispone de un receptor. Gracias a ella podemos estudiar con gran precisión estructuras cardiacas y adyacentes, y por tanto, definir la anatomía \pm la función de las mismas. El receptor del arco es capaz de transformar las modificaciones que sufre el haz de radiación tras atravesar el cuerpo en una imagen digital. La administración de contraste, que es radio-opaco, va a ayudar a definir con gran precisión la anatomía de las estructuras vasculares en dicha imagen. Sin embargo, el estudio está limitado a un plano de proyección predefinido por la posición del arco. Obtenemos por tanto, varias imágenes de una estructura desde el mismo ángulo de visión a lo largo del tiempo de exposición.



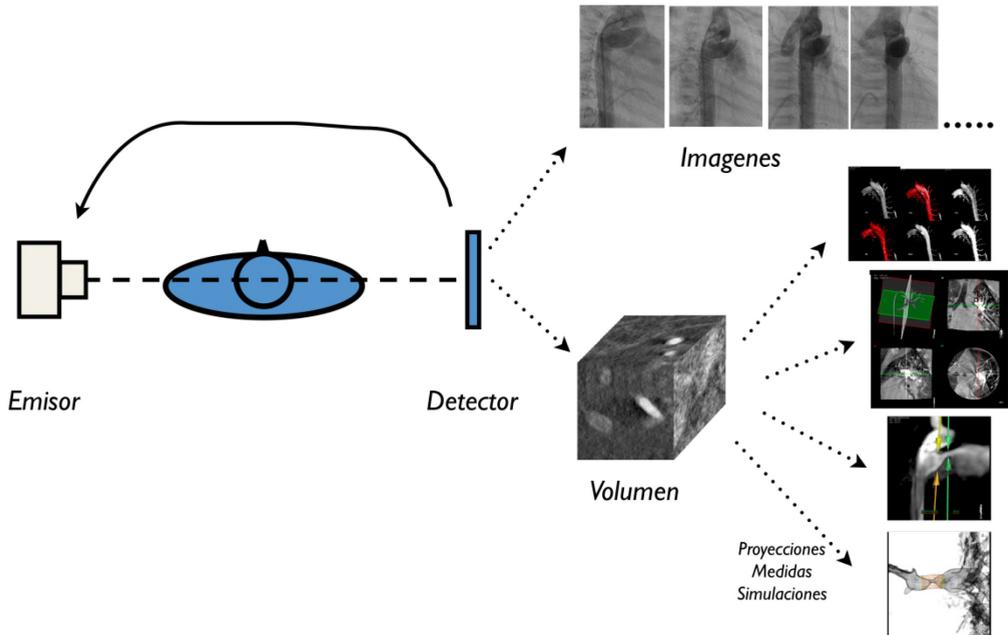
En la **angiografía rotacional**, de forma similar a la clásica hay una inyección de una dosis de contraste, a una velocidad y presión definida mientras se produce una emisión/recepción de radiación por un arco, pero en este caso el arco está girando durante el tiempo de inyección. El giro se produce a lo largo de un ángulo predefinido por el operador. De esta forma se obtienen múltiples planos de proyección con la misma dosis de radiación y contraste. Tenemos por tanto, imágenes consecutivas desde múltiples ángulos de vista a lo largo del giro predefinido del arco.



En la **reconstrucción 3D** el arco gira de forma similar a la angiografía rotacional pero en este caso el detector integra las imágenes obtenidas en una matriz volumétrica y de esa forma genera un volumen de información. Cada uno de los elementos de la matriz se llama voxel. Para esto no es necesario girar 360°, pero al menos necesita un mínimo de 180°. Básicamente se puede comparar al resultado de un TAC de un único detector.



Mediante algoritmos de postprocesado y diversas herramientas de presentación se pueden obtener imágenes en infinitos planos de proyección, medir estructuras y simular implantes de prótesis o injertos. Todo ello con la misma dosis de contraste y radiación.



Al ser una técnica de nueva aplicación todavía no están claramente establecidas sus indicaciones, pero claramente estaría indicada en

- estudio de lesiones de anatomía compleja, especialmente en salas monoplanos.
 - Ejemplos
 - ramas pulmonares
 - conexiones cavopulmonares
 - colaterales sistémico pulmonares
 - malformaciones arteriovenosas
 - coartación de aorta
- cuando se precise obtener información simultánea de estructuras vecinas
 - malformaciones bronquiales
 - coexistencia de lesiones en las circulaciones derecha e izquierda
- en pacientes con insuficiencia renal o en general cuando se quiera limitar al máximo la utilización de contraste

Las principales ventajas serían:

- 1) Disponer de todas las proyecciones posibles con una sola inyección de contraste y dosis de radiación. Incluso algunas de estas proyecciones serían imposibles de realizar en la sala ya que el arco colisionaría con la mesa.
- 2) Aumenta la seguridad y eficacia en la toma de decisiones diagnósticas y en la planificación y ejecución de las intervenciones ya que sabremos cuál será la mejor posición del arco o del paciente para trabajar
- 3) Se obtiene información cardíaca y extracardíacas que puede ser útil en análisis posteriores.

Por el contrario, las principales desventajas serían

- 1) Al ser un tiempo de adquisición relativamente largo existe un riesgo alto de artefactos (movimientos del paciente, respiración, lavado por la sangre)
- 2) Existe una curva de aprendizaje especialmente en la adquisición, reconstrucción y presentación
- 3) Algunas herramientas no se pueden utilizar en todos los modelos de sala de hemodinámica

Bibliografía

- Fagan T, Kay J, Carroll J and Neubauer A. *3-D Guidance of Complex Pulmonary Artery Stent Placement Using Reconstructed Rotational Angiography With Live Overlay. Catheterization and Cardiovascular Interventions* (2012) 79:414–421
- Steinmetz M, Preuss HC, Lotz J. *Non-Invasive Imaging for Congenital Heart Disease – Recent Progress in Cardiac MRI* (2012) *J Clin Exp Cardiol* S8:008.

AVANCES RECIENTES EN EL DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

Dra. Liñares Paz, Mercedes

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Aunque el diagnóstico por imagen es reciente dentro de la historia de la Medicina (la primera imagen radiológica es del año 1895), en las últimas décadas ha experimentado un desarrollo exponencial gracias a los múltiples avances tecnológicos que se han producido.

La importante mejora que han experimentado los equipamientos y los materiales de contraste nos han permitido aumentar la resolución espacial obteniendo estudios con mayor detalle anatómico a la vez que reducimos la dosis de radiación a nuestros pacientes.

Además el diagnóstico por imagen ha dejado de ser puramente anatómico adentrándose en el conocimiento de la composición (espectroscopia, difusión,...) y funcionamiento (DTI, Cine RM, perfusión,...) de los órganos y tejidos.

AVANCES EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL METABOLISMO

M^a Luz Couce

Servicio de Neonatología. Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas.

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Los avances tecnológicos están revolucionando nuestra aproximación a la evaluación del riesgo genético de enfermar, a la detección y prevención de las enfermedades y a la terapia dirigida cumpliendo el compromiso de la medicina personalizada.

Las Enfermedades Congénitas del Metabolismo suponen algo más del 10% de todas las enfermedades raras en las que hay que tener en cuenta:

- ✓ En algunas de ellas su detección precoz permite que cuando se detecten estén asintomáticos y que con un tratamiento precoz no se desarrollen síntomas, que pueden suponer graves secuelas a nivel neurológico y/o de otros sistemas e incluso un compromiso vital. Además el cribado neonatal para la detección precoz de enfermedades metabólicas nos permite conocer mejor la historia natural de estas enfermedades y así comprender mejor sus bases fisiopatológicas.
- ✓ Son enfermedades en las que se produce generalmente una alteración bioquímica con metabolitos anormalmente acumulados en fluidos biológicos y tejidos, por lo que es fundamental que haya biomarcadores que nos permitan una mejor detección y control de estas enfermedades.
- ✓ Además, son enfermedades de base genética, a veces debidas a la alteración de un gen, pero otras veces hay varios genes involucrados por lo cual para su diagnóstico es preciso el avance de nuevas tecnologías genéticas, como se está produciendo en estas enfermedades. De hecho la Unión Europea marcó como objetivo que antes del 2020 deben estar identificados todos los genes causantes de Enfermedades raras.

Señalaremos teniendo presente lo señalado como principales avances en técnicas diagnósticas en las enfermedades congénitas del metabolismo:

-La espectrometría de masas en tándem (MS/MS), que nos permite realizar el **cribado neonatal ampliado** de varias aminoacidopatías, acidurias orgánicas, defectos del ciclo de la urea, defectos de la β -oxidación de ácidos grasos, defectos del metabolismo de hidratos de carbono.

Fue en la década de los 90 cuando a raíz de la publicación de Millington se incorpora la MS/MS en algunos programas de cribado convirtiéndose en la herramienta más poderosa que ha aparecido en los últimos 20 años en el campo del diagnóstico neonatal de los ECM por tratarse de un sistema de

gran versatilidad, sensibilidad y alta capacidad de análisis que ha permitido expandir el cribado al realizar la medida simultánea de varios metabolitos y hacer casi realidad el concepto ideal para el cribado de : 1 muestra → múltiples diagnósticos.

Con el desarrollo de esta técnica se están implementando cada vez más pruebas de segundo nivel que permitan una mayor especificidad y redunde en un menor n° de falsos positivos.

Además es posible el cribado de nuevas enfermedades como las inmunodeficiencias, hemoglobinopatías que se iniciarán en breve en nuestro cribado neonatal junto con la detección de otras enfermedades metabólicas.

-Biomarcadores bioquímicos: las enfermedades metabólicas se deben generalmente a una deficiencia enzimática que hace que se acumulen metabolitos anómalos y no se desarrollen otros que pueden ser necesarios para el organismo y haya que suplementar. Varios de estos metabolitos pueden ser útiles como marcadores bioquímicos tanto para su diagnóstico como para su pronóstico evolutivo. Ejemplo de ello es la enfermedad de la orina de jarabe de arce donde los niveles evolutivos de leucina son determinantes en su pronóstico. Antes su detección se hacía siempre por cromatografía de intercambio iónico previa extracción en sangre periférica de la muestra, pero es posible también analizarla en papel por el mismo método con proceso previo de elución y desproteínización con ácido tricloroacético al 3%, con lo que ello representa: que los afectados, familias puedan enviar directamente la muestra al Laboratorio de Metabolopatías tomada en muestra capilar ante cualquier evento que consideren, lo que redundará en un mayor control y una mejor evolución de estos pacientes.

- Paneles de secuenciación masiva: Constituye una herramienta poderosa para el diagnóstico de enfermedades genéticas humanas tanto mendelianas como complejas, está revolucionando el diagnóstico de las enfermedades raras.

El reto actual es la identificación del gen responsable en Enfermedades Metabólicas Hereditarias genéticamente heterogéneas de forma eficiente y sostenible. Los paneles de secuenciación masiva permiten el desarrollo y optimización de análisis simultáneo de conjuntos de genes que se agrupan por enfermedades con gran solapamiento clínico o enfermedades con solapamiento bioquímico.

En nuestra Unidad Metabólica están implementados en el momento actual 17 paneles de secuenciación masiva relativos a enfermedades metabólicas, neurometabólicas, neurológicas (Fig. 1).

Los resultados se deben analizar conjuntamente por clínicos y genetistas, Son necesarios personal de laboratorio y clínicos especializados en las enfermedades que se analicen para poder evaluar con criterio diagnóstico los cambios detectados.

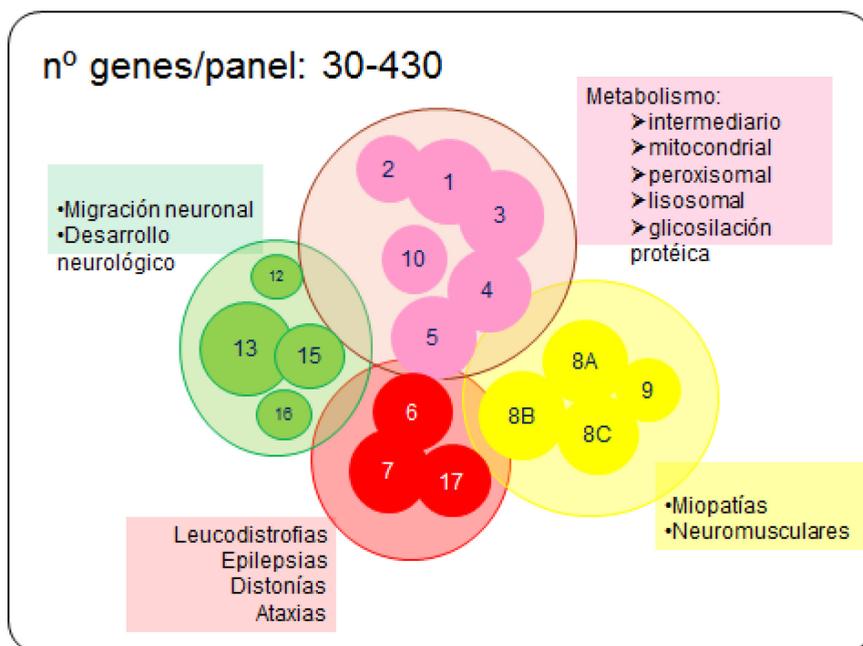


Figura 1. Paneles de secuenciación masiva implementados en la Unidad Metabólica del CHUS.

Bibliografía

- Millington DS, Kodo N, Norwood DL, Roe CR. *Tandem mass spectrometry: a new method for acylcarnitine profiling with potential for neonatal screening for inborn errors of metabolism.* J Inherit Metab Dis 1990; 13:321-24.
- Couce Pico ML, Castiñeiras Ramos DE, Bóveda Fontán MD, Iglesias Rodriguez AJ, Cocho de Juan JA, Fraga Bermúdez JM. *Avances en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de jarabe de arce, experiencia en Galicia.* AnPediatr 2007; 67:337-43.
- Rebollido-Fernandez MM, Castiñeiras DE, Bóveda MD, Couce ML, Cocho JA, Fraga JM. *Development of electrospray ionization tandem massspectrometry methods for the study of a high number of urinemarkers of inbornerrors of metabolism.* Rapid CommunMassSpectrom. 2012 ;26:2131-44.
- Fernández-Marmiesse A, Morey M, Pineda M, Eiris J, Couce ML, Castro-Gago M, Fraga JM, Lacerda L, Gouveia S, Pérez-Poyato MS, Armstrong J, Castiñeiras D, Cocho JA. *Assessment of a targeted resequencing assay as a support tool in the diagnosis of lysosomalstorage disorders.* Orphanet J RareDis. 2014;9:59.
- Trujillano D, Perez B, González J, Tornador C, Navarrete R, Escaramis G, Ossowski S, Armengol L, Cornejo V, Desviat LR, Ugarte M, Estivill X. *Accurate molecular diagnosis of phenylketonuria and tetrahydrobiopterin-deficient hyperphenyl alaninemias using high-through put targeted sequencing.* Eur J HumGenet 2014;22:528-34

MUERTE SÚBITA CARDIACA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Dra. Irene García Hernández
Cardiología Infantil. CHUAC

INTRODUCCIÓN

La definición de muerte súbita es una muerte natural que ocurre instantáneamente o dentro de la primera hora desde el comienzo de los síntomas, en un paciente con enfermedad previa conocida o sin ella, pero que el momento y la forma de la muerte son totalmente inesperados. Los tres términos en los que se apoya cualquier definición de muerte súbita son: natural, inesperada y rápida. Desde el punto de vista epidemiológico, es útil extender el tiempo límite para la muerte biológica a 24 horas después del comienzo de un proceso patológico que puede conducir a un año irreversible que ocasione el fallecimiento.

La muerte súbita en edad infantil es un problema importante en este grupo de edad en los países desarrollados y con gran impacto en la sociedad, la familia y el ámbito médico. Ante un caso de muerte súbita infantil surgen múltiples preguntas en busca de una posible respuesta: ¿qué pasó?, ¿por qué ocurrió?, ¿se pudo evitar de alguna manera?, ¿podrá repetirse dentro de familia?. El estudio de un caso de muerte súbita debe dirigirse a tratar de solucionar todas esas dudas identificando la enfermedad subyacente, determinando si se trata de una patología hereditaria y detectando a los individuos en riesgo para su seguimiento y tratamiento. No es un proceso sencillo, pues engloba el trabajo conjunto de forenses y patólogos, clínicos, especialistas en arritmias y enfermedades cardíacas hereditarias etc y precisa de un trabajo meticuloso y coordinado entre los distintos profesionales.

CAUSAS DE MUERTE SÚBITA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante

En la primera etapa de la vida aparece el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), que se define como: “muerte súbita de un niño de menos de un año de edad, que ocurre aparentemente durante el sueño y que permanece sin explicación después de la realización de una minuciosa investigación post mortem, que incluye la práctica de la autopsia, examen del lugar del fallecimiento y revisión de la historia clínica”.

El promedio de edad de las muertes por SMSL está en las 11 semanas de vida, con un pico de incidencia entre los 2 y 4 meses de edad; el 80-90 % de los casos se producen antes de los 6 meses de edad.

En cuanto a las causas y la etiopatogenia del SMSL, una de las teorías más ampliamente extendida es la del “triple riesgo” según la cual la muerte se produciría cuando en un lactante de forma simultánea inciden tres circunstancias, con interacción de factores genéticos y ambientales. Según esta hipótesis deberán coincidir: *lactante vulnerable* (con un defecto o anomalía subyacente, en los que se ha

involucrado al sistema nervioso vegetativo y al sistema inmune), *periodo crítico del desarrollo* (rápido crecimiento y cambios en el control del equilibrio fisiológico que pueden ser evidentes, como el patrón del sueño o despertar y sutiles, como la respiración, la frecuencia cardíaca, la tensión arterial y la temperatura) y un *factor externo* de estrés, que en un lactante vulnerable actúa como desencadenante.

Los factores de riesgo se dividen en dos categorías:

- factores intrínsecos, definidos como factores genéticos o ambientales que afectan la susceptibilidad, como son la raza afroamericana, sexo masculino, la prematuridad y la exposición materna prenatal al tabaco o al alcohol y
- factores extrínsecos, aquellos que suponen un estrés físico que puede aumentar el riesgo de SMSL en un niño vulnerable; estos factores incluyen la posición para dormir en decúbito prono, exceso de abrigo, ropa de cama suelta...

Existe evidencia científica que relaciona las canalopatías o enfermedades de los canales iónicos de las células cardíacas con el SMSL; estas enfermedades se deben a mutaciones en los genes que codifican los canales iónicos e inducen la producción de arritmias potencialmente letales. Las canalopatías que más se han relacionado con el SMSL son el síndrome de QT largo (SQTL), el síndrome de QT corto, el síndrome de Brugada y la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC), causantes de MS y que no dejan indicios detectables en la autopsia.

Desde la hipótesis del triple riesgo, las canalopatías podrían justificar un aumento del riesgo en cada una de las vertientes:

1. *Niño vulnerable*: el hecho de ser portador de un defecto genético en los genes que codifican proteínas clave en la generación de corrientes eléctricas del corazón hace que los lactantes afectados se encuentren en riesgo de desarrollar taquiarritmias malignas.
2. *Trigger o factor desencadenante*: el sueño, circunstancia clave en la definición del SMSL, es el desencadenante más importante para la aparición de taquiarritmias en el caso del síndrome de QT largo tipo 3 y el síndrome de Brugada fundamentalmente, pero también en el caso del síndrome de QT largo tipo 2. La hipertermia, el dolor o el hambre, así como episodios menores de obstrucción de las vías aéreas altas, pueden actuar como desencadenantes de arritmias en el síndrome de QT largo tipo 1, el síndrome de QT largo tipo 2 y, probablemente, en la TVPC.
3. *Periodo vulnerable del desarrollo*: el lactante presenta una fase de inmadurez del desarrollo del sistema nervioso vegetativo que modula la frecuencia cardíaca, la duración del intervalo QT, la respiración, etc. La repolarización ventricular no es un elemento estacionario, sino flexible y sujeto a cambios durante la etapa de lactante. Hasta los 3 meses de edad el intervalo QT puede mantener valores más elevados de los que tendrá posteriormente, lo que también se produce en aquellos lactantes portadores de un SQTL congénito y podría hacerlos más susceptibles a eventos letales.

En el momento actual, el conocimiento científico acumulado permite establecer que aproximadamente un 10% de los casos catalogados como SMSL corresponden a canalopatías, en particular al SQTL y síndrome de Brugada (SB) y en menor grado, a patologías como la TVPC y el síndrome QT corto.

Muerte súbita en la edad pediátrica y la adolescencia

La primera causa de muerte súbita en niños y jóvenes es cardiovascular, siendo la segunda causa de muerte después de los accidentes. Aunque relativamente infrecuente, se ha estimado una incidencia variable de muerte súbita cardíaca (MSC) del 0,4-13 por 100.000 pacientes-año en la edad infantil. Habitualmente es consecuencia de una arritmia maligna (taquiarritmia ventricular), pero la MSC también puede deberse a causas no arrítmicas y se ha descrito en pacientes con diversas formas de cardiopatía congénita, no diagnosticadas, previas a su intervención, post-operadas o incluso tras tratamiento percutáneo. Afecta especialmente a niños con cardiopatías cianosantes o con obstrucción del corazón izquierdo, Tetralogía de Fallot o cirugías de Glenn y Fontan, pero tiene especial relevancia en el caso de anomalías congénitas de las arterias coronarias. La anomalía coronaria más frecuente es el origen de la coronaria derecha del seno de Valsalva izquierdo, seguida el origen del tronco coronario izquierdo de la pulmonar (ALCAPA); el debut clínico de estas cardiopatías puede ser una isquemia miocárdica que produzca una MS.

En cuanto a la MS durante la práctica deportiva recreativa en nuestro medio, se han descrito como causas más frecuentes la displasia arritmogénica de ventrículo derecho (DAVD), seguida de la miocardiopatía hipertrófica (MCH), las anomalías coronarias, la miocarditis y la estenosis aórtica. En un porcentaje no despreciable de casos la causa de la muerte no es explicable, planteándose en esos casos como sospecha la MSC arrítmica.

En otro estudio realizado para analizar las causas de MS, se encontró que en pacientes jóvenes las patologías más frecuentes eran la DAVD, seguida de la MCH, las anomalías coronarias y la miocarditis. Pero en cuanto a las causas potenciales de MSC, las patologías arrítmicas presentaron una importancia significativa produciendo hasta un 30% de las MSC en la edad pediátrica y la adolescencia, siendo la más relevante el síndrome de QT largo congénito (SQTL).

A continuación comentamos de forma breve de cada una de estas entidades, así como de los factores de riesgo de presentar MS en caso de padecerlas.

Miocardiopatía hipertrófica (MCH): se caracteriza por la presencia de hipertrofia ventricular izquierda sin una causa que lo justifique. Es una enfermedad heterogénea que afecta al sarcómero y su señal de identidad es un marcado disarray de las fibras musculares, que con frecuencia se acompaña de fibrosis en la histopatología. Esta patología predispone a presentar arritmias ventriculares. Hasta en un 60% de los casos es posible identificar una mutación genética conocida. El fenotipo más frecuente en pacientes pediátricos es la hipertrofia septal con “curva reversa” (predominio de la misma en la porción medial del septo). Los factores de riesgo de MS en pacientes con MCH son: síncope previo (sobre todo en pacientes jóvenes con episodios sincopales múltiples o asociados al ejercicio), taquicardia ventricular no sostenida, hipertrofia severa, respuesta tensional anómala en la ergometría y aumento de tamaño de la aurícula izquierda.

Displasia arritmogénica de ventrículo derecho o miocardiopatía arritmogénica de VD (DAVD): es una enfermedad del desmosoma en la que se produce una pérdida de la unión entre los miocardiocitos cuyo resultado es la predisposición de los mismos a una muerte celular prematura; como

consecuencia de ello se produce el reemplazo de estas células por tejido fibroso, fundamentalmente a nivel del miocardio ventricular derecho. Esto conlleva un elevado riesgo de taquiarritmias y MS. Mutaciones relacionadas con la enfermedad se encuentran hasta en un 40% de los casos, siendo de utilidad para confirmar el diagnóstico y detectar a los individuos que pueden desarrollar la enfermedad en una familia. Los factores de riesgo de MS son: edad joven, síncope o taquicardia ventricular sintomática, historia de MS familiar, práctica de deportes, dilatación difusa del VD y afectación del ventrículo izquierdo.

Síndrome de QT largo congénito (SQTL): es una canalopatía con afectación de los genes que codifican los canales de potasio de las células cardíacas; se caracteriza por una prolongación del intervalo QT que predispone a arritmias ventriculares malignas (Torsade de Pointes). Se han descrito más de 10 subgrupos de SQTL congénito, siendo las formas más frecuentes los tipos 1, 2 y 3. El estudio genético es de utilidad para el diagnóstico en gran parte de los casos (en torno al 80% de pacientes presenta una mutación patogénica). Los factores de riesgo en el SQTL son: sexo varón en niños menores de 12 años, QT más prolongado (generalmente > 0,500 s), síncope previo, SQTL tipo 3, antecedente familiar de MS, alteraciones eléctricas (presencia de bloqueo auriculoventricular 2:1 y alternancia de onda T) y padecer la forma de enfermedad con herencia autosómica recesiva asociada a sordera (síndrome de Jervell-Lange-Nielsen).

Síndrome de Brugada (SB): esta enfermedad se caracteriza por una alteración de la repolarización consistente en la elevación del segmento ST en las derivaciones precordiales derechas, de diferente morfología (tres tipos), que predispone a arritmias ventriculares malignas (fibrilación ventricular). El estudio genético es de bajo rendimiento para el diagnóstico (en torno al 30% de los casos se encuentra una mutación asociada, generalmente afectando al gen del canal de sodio SC5NA). Los factores de riesgo para padecer eventos de riesgo son fundamentalmente presentar un ECG espontáneo de Brugada tipo 1 y la fiebre, de gran importancia en la edad infantil.

Síndrome de preexcitación o Wolff-Parkinson-White (WPW): se caracteriza por la alteración del ECG basal con presencia de PR corto y onda delta. La incidencia de muerte súbita en el WPW es muy baja, y los factores de riesgo clínicos más importantes son el antecedente de síncope, la fibrilación auricular previa y presentar una cardiopatía congénita o enfermedad cardíaca asociada. Actualmente no se indica de rutina un estudio electrofisiológico a todos los pacientes con preexcitación asintomática, si no que se recomienda su realización en aquellos pacientes considerados “de riesgo” por estudios no invasivos.

Miocarditis: es una enfermedad caracterizada por la infiltración inflamatoria del miocardio con afectación y/o necrosis de los miocitos adyacentes. En la mayor parte de los casos se produce secundariamente a una infección vírica y se han descrito tres fases en su evolución (aguda, subaguda y crónica). Su espectro clínico es amplio, desde cuadros con disfunción cardíaca leve y subclínica a otros con fracaso cardíaco severo o arritmia establecida. No existe mucha evidencia sobre los factores de riesgo que predisponen a MS en la miocarditis en niños. En un estudio retrospectivo se describieron como factores de mal pronóstico en la fase aguda de la enfermedad la CPK elevada, la taquicardia ventricular y la función ventricular deprimida y en la fase crónica la persistencia de un QRS ensanchado en el ECG (> 100 ms).

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC): esta enfermedad se caracteriza por la aparición de arritmias ventriculares malignas en relación con el ejercicio, el estrés o las emociones fuertes. Se han descrito mutaciones asociadas a la enfermedad, entre ellas las que afectan al gen que codifica el receptor de la rianodina (RyR-2). Es una patología infrecuente pero con elevado riesgo de MS.

SITUACIÓN ACTUAL DE LA MUERTE SÚBITA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

El escenario de la MS pediátrica ha cambiado mucho si comparamos las causas de muerte actuales con las causas de muerte en edad infantil a comienzos del siglo XX. En la actualidad, las enfermedades cardíacas hereditarias producen un porcentaje elevado de los casos de MS en esta edad. Por ello, ante un caso de MS infantil y según las recomendaciones de las guías actuales, se debe realizar un estudio postmortem minucioso (“caso índice”) para intentar aclarar la causa de la misma, y ampliarlo con el estudio familiar y la realización de un consejo genético adecuado en caso necesario.

Es lógico pensar que una situación tan grave se puede requerir del estudio general de la población pediátrica para tratar de detectar a los niños en riesgo de sufrir una MS, como de hecho se ha recomendado. No obstante, un “screening” en edad escolar que incluyese historia clínica, exploración física y ECG ocasionaría un elevado porcentaje de falsos positivos y generaría un gasto económico excesivo, difícil de asumir en el momento actual. Además, pese a realizar correctamente este “screening”, es posible no diagnosticar casos de niños con riesgo de MS por la dificultad de detectar determinadas patologías sin hacer otros estudios complementarios.

Por otra parte, el diagnóstico genético preimplantacional es de esencial importancia en las cardiopatías familiares y constituye una de las recomendaciones a realizar tras un adecuado consejo genético a familias afectas. Durante la gestación, la amniocentesis o el análisis de la sangre del cordón umbilical permiten realizar el diagnóstico intraútero de determinadas patologías familiares, lo que ayuda a la detección temprana de los enfermos.

Dados los avances en el campo de la genética y las cardiopatías, en el futuro quizás pueda contemplarse añadir al “screening” neonatal la detección de patologías cardíacas causantes de MS por el hallazgo de mutaciones asociadas a enfermedades y relacionadas con alto riesgo de eventos letales.

TRATAMIENTO CON AGENTES BIOLÓGICOS DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

L de Benito

Hospital Xeral de Vigo

Subtipos de artritis idiopática juvenil

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es un grupo heterogéneo de enfermedades, actualmente dividido en siete subtipos distintos.

1.-La AIJ oligoarticular (oAIJ) normalmente tiene su inicio en la primera infancia, con una edad pico de aparición a los 2 a 3 años. La mayoría de los pacientes son mujeres con anticuerpos antinucleares (ANA) positivos y con un aumento del riesgo de uveítis asintomática.

Algunos de estos pacientes nunca desarrollan más de 4 articulaciones afectadas y por lo tanto se dice que tienen oJIA persistente; si 5 o más articulaciones desarrollan artritis pasados los primeros 6 meses de la enfermedad, el niño es diagnosticado de oJIA extendida.

2.- AIJ poliarticular (pJIA), Factor reumatoide (FR) - se diagnostica si un niño tiene por lo menos 5 articulaciones afectadas dentro de los primeros 6 meses de la enfermedad, y una prueba de RF es negativa.

3.-El diagnóstico de pJIA, RF + requiere sólo 5 articulaciones inflamadas, además de al menos 2 pruebas positivas para FR, separadas 3 meses, dentro de los primeros 6 meses de enfermedad. Estos pacientes tienen típicamente mucho más que 5 articulaciones afectadas, ya que se asemejan a sus homólogos adultos diagnosticados con artritis reumatoide (AR).

4.-El diagnóstico de AIJ psoriática (psJIA) requiere en un niño con artritis la presencia de psoriasis franca o de ≥ 2 hallazgos sugestivos como hoyuelos en las uñas, dactilitis, e historia familiar de psoriasis en un pariente de primer grado .

5.- Artritis Relacionada con Entesitis (ERA) constituye la espondiloartropatía (SpA) juvenil. Aunque es raro que los niños tengan la anquilosis franca, muchos de estos niños tienen características de SpA, incluyendo predominio masculino, entesitis, evidencia de sacroileítis en la resonancia magnética y HLA-B27 positivo .

6.-La AIJ sistémica (sAIJ) se caracteriza porque acompañan a la artritis manifestaciones sistémicas, incluyendo fiebre alta, erupción cutánea, hepatoesplenomegalia, linfadenopatía y serositis. El laboratorio a menudo revela marcadores inflamatorios muy elevados. Aunque se requiere la artritis para el diagnóstico según los criterios de la Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (ILAR), no es raro que las características sistémicas predominen al principio, antes del inicio de la artritis.

7.- Artritis Indiferenciada no es un solo diagnóstico, sino una categoría comodín para los niños que no cumplen criterios de ninguno o de más de un subtipo ILAR.

Tipos de diseño de los ensayos

A. Los ensayos convencionales controlados aleatorios (RCTs), se han diseñado de tal manera que los niños fueran asignados al azar para recibir el fármaco a estudio, o bien, el comparador activo o placebo, durante un período especificado de antemano (ej: 6 meses). Al final del período de estudio, el resultado primario se evalúa (Fig. 1A).

B. Recientemente, se introdujo un original diseño de estudio que mantiene el proceso de aleatorización en un entorno controlado, pero evita la exposición a placebo durante períodos prolongados de tiempo (Fig. 1b).

Estos ensayos de interrupción o abstinencia (withdrawal) constan de:

- 1°. Fase abierta. A todos los pacientes se les administra inicialmente el tratamiento activo. Posteriormente, los que responden a la terapia (pedi-ACR-30), pasan a la segunda fase.
- 2°. Fase randomizada a doble ciego. Los niños se asignan al azar a fármaco activo versus placebo durante un periodo predeterminado o hasta que ocurre un brote. En este momento, él o ella se retira de la porción controlada del estudio y se le ofrece, en abierto, el fármaco activo.

El resultado primario es, o bien el porcentaje de sujetos que en ambos grupos presentan un brote en un período de tiempo específico (por ejemplo, 24 semanas), o el tiempo que transcurre hasta el brote.

- 3°. Ambos diseños de estudio a menudo tienen una fase abierta de prolongación (Open Label Extensión), del que se obtiene información adicional de seguridad.

En la mayoría de los estudios recientes de Reumatología Pediátrica, el resultado primario de respuesta es un compuesto de varios dominios. El más usado es el del Colegio Americano de Reumatología (pedi-ACR) que evalúa seis variables:

- Evaluación global del médico de la actividad de la enfermedad, en escala visual de 1 a 10,
- La evaluación de los padres / paciente de bienestar general, en escala visual de 1 a 10,
- La capacidad funcional (CHAQ),
- Número de articulaciones con artritis activa (Tumefacción no debida a deformidad y/o Limitación con dolor)
- Número de articulaciones con rango limitado de movimiento, y
- Un marcador inflamatorio (VSG).

Un resultado primario típico es una respuesta ACR-30, que requiere una mejoría $\geq 30\%$ en al menos 3 de los 6 dominios con empeoramiento $> 30\%$ en no más de 1 dominio.

Terapia Biológica en Artritis Idiopática Juvenil.

Los agentes biológicos no sólo se utilizan para los casos refractarios de la artritis, sino que también se han convertido en las terapias de primera línea para ciertos tipos de AIJ.

A) .- Los inhibidores de TNF-a

Los anti-TNF son una clase de agentes biológicos que bloquean o neutralizan el TNF-alfa, una citokina liberada por macrófagos activados, monocitos y células T y que son responsables de la liberación de otras citoquinas inflamatorias.

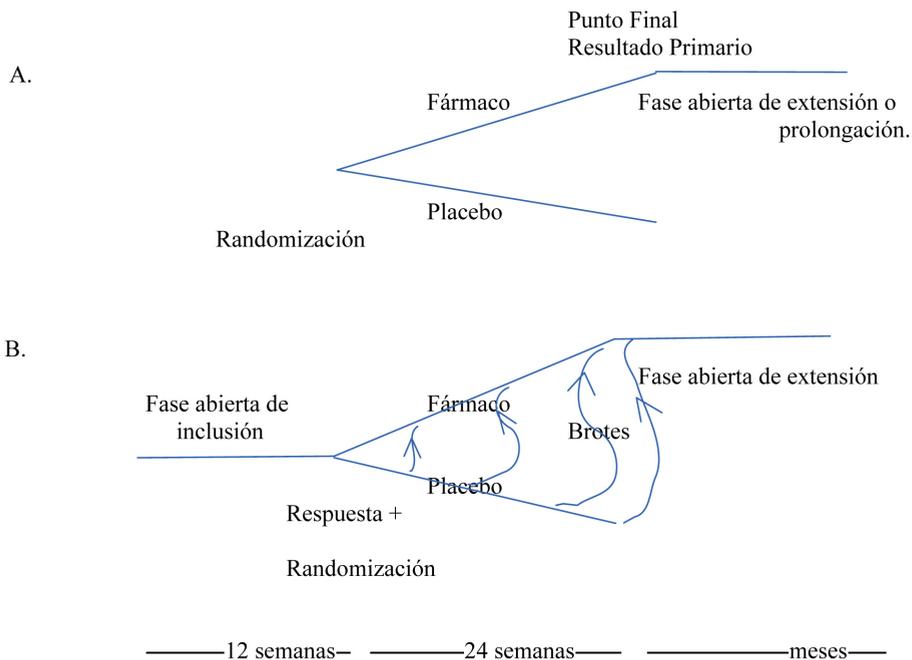


Figura 1.

Etanercept

Es una proteína de fusión que actúa como receptor soluble de TNF- α .

Está actualmente aprobado por la Agencia de Medicamento Europea (EMA) para el tratamiento AIJ poliarticular, de moderada a severa, en niños ≥ 2 años de edad.

Dosis: 0,8 mg/kg semanal sc.

El diseño de estudio para valorar la efectividad de etanercept frente a niños con AIJ refractaria o intolerante al MTX fue el ensayo- interrupción (Lovell, 2000) que después siguieron los demás.

De los 69 pacientes que participaron en la fase abierta del estudio, el 74% cumplió con la definición de mejoría al final de los 3 meses. En el componente de doble ciego, el punto final primario, exacerbación de la enfermedad, fue significativamente menor en los que recibieron etanercept (28% vs. 81% en cuatro meses) y el tiempo transcurrido hasta el brote significativamente diferente (116 días frente a 28 días).

Adalimumab

Es un anticuerpo monoclonal totalmente humanizado contra TNF- α

Aprobado actualmente por la EMA para el tratamiento de AIJ poliarticular moderada a severa en niños ≥ 2 años de edad.

Dosis: En < 30 kg: 20 mg/14 días sc; en > 30 kg: 40 mg/14 d sc.

Un efectuó un ensayo aleatorizado con interrupción de adalimumab con y sin MTX en pacientes con AIJ poliarticular (Lovell, 2008). Después de 16 semanas de tratamiento abierto con adalimumab, los

que respondieron fueron aleatorizados para recibir adalimumab o placebo en un diseño doble ciego cada dos semanas durante un máximo de 32 semanas.

Al final de la fase de doble ciego (48 semanas en total), entre los pacientes que *no recibieron MTX*, 43 % en el grupo de adalimumab tuvo un brote en comparación con 71% en el grupo placebo.

Entre los pacientes que *recibieron MTX*, el 37% del grupo adalimumab tuvo un brote de la enfermedad en comparación con el 65% en el grupo placebo.

Infliximab

Es un anticuerpo monoclonal quimérico humano-ratón anti TNF- α .

No aprobado por FDA ni EMA para la AIJ. Sí para la enfermedad de Crohn en > 6 años.

Dosis: 6 mg/kg iv en la semanas 0-2-6 y después cada 4-8 semanas.

En una ensayo abierto multicéntrico, de 54 semanas (Tynjala, 2011) 60 pacientes diagnosticados con artritis poliarticular de inicio reciente (media 1,9 meses) fueron asignados al azar para recibir infliximab más MTX, la triple terapia DMARD (MTX + SSZ + hidroxicloroquina), o MTX solo. No sólo el 100 % de los pacientes con infliximab más MTX alcanzó un ACR Pedi 75 (en comparación con 65% en la triple terapia y el 50% en solo MTX), sino que este grupo pasó más tiempo con enfermedad inactiva (media 26 semanas) en comparación con el grupo triple (13 semanas) y MTX solo (6 semanas). Los efectos secundarios no fueron diferentes entre los grupos.

Perfiles de seguridad.

La gran mayoría de las *infecciones* notificadas son leves. Sin embargo, se ha informado de otras más graves como casos de tuberculosis y por ello se recomienda un Mantoux antes de iniciar el tratamiento con anti-TNF.

Durante el curso del tratamiento con infliximab, los pacientes pueden desarrollar *anticuerpos* anti-quiméricos que puede formar complejos con infliximab, y se ha demostrado que se asocian con reacciones infusionales y necesidad de aumentar la frecuencia de la dosificación como resultado de la pérdida de respuesta. Los anticuerpos también se han descrito con adalimumab, y se han correlacionado también con peor respuesta al fármaco.

En 2009, la FDA emitió una advertencia sobre el uso de los inhibidores de TNF en los niños y el posterior desarrollo de *malignidad* basado en 48 casos en niños con JIA, IBD, y otros trastornos inflamatorios. Sin embargo, un estudio de 2012 con datos de Medicaid cuestiona esta asociación. Se encontró un aumento de la incidencia basal de malignidad en los niños con AIJ en comparación con los grupos de control (ratio de incidencia estandarizada para tumores malignos fue de 4,4 para los niños con AIJ) con independencia del uso MTX o un inhibidor de TNF. Se había comunicado ya mayor riesgo oncológico en adultos con AR.

Indicaciones.

Los inhibidores de TNF-a menudo se combinan con MTX. Un meta-análisis en los adultos con AR encontró la terapia de combinación más eficaz.

El registro de AIJ alemán (Horneff, 2009), incluyendo 431 niños con diferentes subtipos de AIJ, mostró que en 12 meses de seguimiento, el 62 % de los niños que recibieron combinación de etanercept + MTX obtuvo una respuesta ACR Pedi 70, frente al 45% de los niños que recibieron etanercept solo. No hubo un aumento en los eventos adversos en los de la terapia de combinación.

Las recomendaciones del ACR 2011 (Beukelman, 2011) para la utilización de inhibidores de TNF-a varían según el subtipo, gravedad de la enfermedad, y las características de mal pronóstico.

.- Los TNF-a inhibidores son una opción en pacientes con S-AIJ, sin rasgos sistémicos pero con artritis activa en curso.

.- En los pacientes con artritis en ≤ 4 articulaciones, que no han respondido a los tratamientos iniciales (infiltraciones de corticoides, MTX), se sugiere el inicio de los anti-TNF para los que tienen actividad moderada o alta y características de mal pronóstico.

.- En los pacientes con > 4 articulaciones afectas, los TNF-a inhibidores deben iniciarse si la enfermedad permanece activa a pesar del tratamiento con FAME después de 3-6 meses.

.- Se hace mención especial en las recomendaciones de la ACR para iniciar anti-TNF con mayor facilidad en los pacientes con sacroileitis activa. En los pacientes con ERA con afectación axial, se utilizan los inhibidores de TNF-a temprano, y en aquellos con sólo participación de las articulaciones periféricas, después de los AINE y los DMARD no biológicos, pero con un bajo umbral para avanzar si la respuesta es insuficiente en los primeros 6 meses.

B) .- Abatacept

Abatacept es una proteína de fusión que se une a la célula presentadora de antígeno, bloquea o modula la coestimulación de la células T y su activación.

El abatacept está aprobado por la EMA para el tratamiento de los pacientes ≥ 6 años de edad con AIJ poliarticular moderada a severa.

Dosis: 10 mg/kg iv en 30 min en semanas 0-2-4 y después cada 4 semanas.

En el estudio randomizado, doble ciego, placebo controlado de interrupción (Ruperto N, 2008) con niños con AIJ poliarticular que no respondieron a DMARD (MTX y/o a-TNF) los brotes de artritis fueron menores en el grupo de abatacept en comparación con el placebo durante la fase doble ciego (20 % vs. 53 %). De los pacientes que habían recibido previamente anti-TNF, el 39 % alcanzó un ACR Pedi 30 después de 4 meses. La fase de extensión abierta de este ensayo demostró una mejoría progresiva clínicamente significativa en la fase de extensión.

A largo plazo se mostró abatacept como seguro y bien tolerado. Reacciones a la infusión aguda fueron leves y por lo general no se repiten. Un meta-análisis de los efectos adversos de biológicos utilizados en adultos no mostró diferencias significativas entre abatacept y otros biológicos.

La ACR recomienda abatacept para niños con AIJ que no han respondido a uno o más anti-TNF.

C) .- Inhibidores de la IL-1.

Anakinra es un antagonista que se une al receptor de interleucina-1 y bloquea efectivamente la actividad de IL-1.

Un ensayo aleatorio de supresión en los niños con ARJ *poliarticular* que comparó la anakinra con placebo no fue capaz de mostrar eficacia. Pero sí la mostró en el subgrupo de AIJS.

Una RCT comparando anakinra vs placebo en pacientes con AIJS, mostró que al cabo de 1 mes una mayor proporción de sujetos tratados alcanzaron un ACR Pedi 30 (67% vs. 12%), una mejoría significativa en la proteína C-reactiva, y resolución de los síntomas sistémicos (Quartier P, 2011).

En otra serie multicéntrica, anakinra como terapia *inicial* para sAIJ aportó rápida resolución de los síntomas sistémicos en $> 95\%$ de pacientes, en menos de 1 mes, y se mantuvieron sin artritis activa el 61% de los pacientes durante un período de seguimiento de 14,5 meses.

Se ven con frecuencia dolor y reacciones locales a la inyección, aunque con el tiempo, esto parece disminuir. Alteraciones de laboratorio relacionados con esta terapia incluyen neutropenia y hepatotoxicidad. Se han notificado infecciones graves tales como bacteriemia y neumonía.

Se recomienda Anakinra (Ringold S. 2013 Update of the 2011 ACR Recommendations) como una opción terapéutica inicial en pacientes SJIA con actividad sistémicas o cuando el MAS está presente. Sin embargo, a pesar del hecho de ser ampliamente aceptada y utilizada en la práctica clínica, no está aprobada por la FDA ni EMA para uso en sAIJ. Sí lo está para las criopirinopatías en niños mayores de 8 meses.

D) .- Inhibidores de IL-6

Tocilizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra el receptor de IL-6.

Está actualmente aprobado por la FDA y la EMA para el tratamiento de la AIJ *sistémica* y *poliarticular* en niños ≥ 2 años.

Dosis: 8 mg/kg iv cada 14 d en sAIJ y cada 28 d en poli-AIJ.

En un ensayo doble ciego, placebo controlado, de interrupción (Yokota S, 2008) el 91% de los pacientes con *AIJ-S* refractaria logró una respuesta ACR Pedi 30 al final de la fase abierta. En la fase de doble ciego, 16 de 20 sujetos (80%) asignados al azar a tocilizumab en comparación con cuatro de los 23 sujetos (17%) en el grupo placebo mantuvieron la mejoría y PCR < 15 mg/L. En la semana 144 del estudio abierto de extensión, el 84% de los pacientes mantuvieron mejoría y el 57% tenía enfermedad inactiva.

También en AIJ *poliarticular* el ensayo CHERISH (Brunner H, 2012) apoya el uso de tocilizumab. En el ensayo doble ciego, controlado con placebo, de interrupción, el 88% de los pacientes alcanzaron al menos una respuesta ACR Pedi 30 en la fase inicial abierta, y en la fase de supresión randomizada, experimentaron brote el 26 % de los pacientes con tocilizumab frente al 48% de los tratados con placebo.

Los eventos adversos informados con tocilizumab fueron similares con independencia del subtipo de AIJ.

- La tasa de infección fue de 3,4 por paciente-año con tocilizumab y 2,9 por paciente-año con el placebo. No se vieron infecciones oportunistas ni tuberculosis.
- Se comunicaron neutropenia, trombocitopenia, elevación de LDL-colesterol y AST/ALT con mayor frecuencia en los pacientes tratados con tocilizumab.

El tocilizumab es una opción terapéutica recomendada para:

- Pacientes sJIA con actividad sistémica que después de glucocorticoides, MTX o anakinra.
- Pacientes con AIJ poliarticular donde han fracasado DMARD no biológicos y anti-TNF.

Referencias:

- Lovell DJ, Giannini EH, Reiff A *et al.* Etanercept in children with polyarticular juvenile rheumatoid arthritis. Pediatric rheumatology collaborative study group. *N. Engl. J. Med.* 342, 763–769 (2000).

- Lovell DJ, Ruperto N, Goodman S *et al.* The pediatric rheumatology collaborative study group, the pediatric rheumatology international trials organisation. Adalimumab with or without methotrexate in juvenile rheumatoid arthritis. *N. Engl. J. Med.* 359, 810–820 (2008).
- Beukelman T, Patkar NM, Saag KG *et al.* 2011 American College Of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: initiation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features. *Arthrit. Care Res.* 63, 465–482 (2011).
- Quartier P, Allantaz F, Cimaz R, et al. A multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial with the interleukin-1 receptor antagonist anakinra in patients with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis (ANAJIS trial). *Ann Rheum Dis* 2011;70:747–54.
- Ringold S, Weiss PF, Beukelman T, et al. 2013 update of the 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: recommendations for the medical therapy of children with systemic juvenile idiopathic arthritis and tuberculosis screening among children receiving biologic medications. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2013;65:1551–63.
- Yokota S, Imagawa T, Mori M, et al. Efficacy and safety of tocilizumab in patients with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, withdrawal withdrawal phase III trial. *Lancet* 2008;371:998–1006.
- Brunner H, Ruperto Nicolino, Zuber Zbigniew, et al. Efficacy and safety of tocilizumab in patients with polyarticular juvenile idiopathic arthritis: data from a phase 3 trial. *Arthritis Rheum* 2012;64(Suppl. 10):1597.

INMUNOTERAPIA CON ALIMENTOS: SITUACIÓN ACTUAL

Alonso Lebrero Elena
Hospital Materno-infantil Gregorio Marañón

INTRODUCCIÓN

Se conoce como alergia alimentaria (AA) al conjunto de reacciones adversas en las que existe una patogenia inmunitaria comprobada y que son provocadas por la ingestión, el contacto o la inhalación de determinados alimentos.

Según la nomenclatura del Documento de Posición de la Academia Europea de Alergia las alergias a alimentos mediadas por un mecanismo IgE, se encuentran dentro de las reacciones adversas a alimentos causadas por un mecanismo inmunológico, y están comprendidas dentro de las reacciones de hipersensibilidad, que a diferencia de las reacciones tóxicas, se repiten siempre que el individuo entra en contacto con ese alimento.

Estas reacciones se producen solamente en algunos individuos y no se relacionan con ningún efecto fisiológico o fisiopatológico propios del alimento. Pueden suscitarse con cantidades variables, incluso mínimas del alimento/alérgeno. .

Las AA mediadas por IgE se manifiestan rápidamente, en un tiempo de pocos minutos hasta un máximo de 90 minutos, tras exposición al alérgeno alimentario, habitualmente por ingestión, en un individuo que se encuentra previamente asintomático y que continúa estándolo una vez que se resuelve el episodio.

Estos alimentos son bien tolerados por los no alérgicos e incluso son considerados alimentos saludables y convenientes para una buena alimentación.

La alergia a alimentos afecta a un número importante de niños y adultos, con cifras que oscilan ampliamente entre el 2 y el 10% de la población, que pueden sufrir toda la gama de síntomas que caracterizan la clínica alérgica. Existen evidencias de que su prevalencia, al igual que para otras enfermedades alérgicas, está aumentando en las últimas décadas.

La frecuencia de síntomas compatibles con alergia alimentaria percibida por la población, es mucho más alta que la demostrada cuando se realiza un diagnóstico reglado, mediante estudios alérgicos completos que incluyan prueba de exposición controlada. En la vida cotidiana esa percepción aumenta las dimensiones del problema y convierte en imprescindible la necesidad de realizar diagnósticos precisos y actualizados para evitar dietas innecesarias.

Afortunadamente la historia natural de la enfermedad en la infancia es favorable. La evolución apunta hacia la aparición espontánea de tolerancia en el medio- largo plazo con desaparición de la clínica para los alimentos más prevalentes en los primeros años de vida. El pronóstico del tiempo de evolución es diferente según cada alimento.

Antes de plantearse ningún tipo de tratamiento el paciente tiene que tener un diagnóstico probado y reciente

DIAGNÓSTICO:

El diagnóstico se realiza partiendo de una clínica sospechosa y se apoya en la demostración de IgE específica para el alimento sospechoso, por prueba cutánea en prick, y/o por medida de los valores de IgE sérica. Si no existen síntomas recientes (meses / un año) o existe alguna contradicción entre clínica, prick y IgE sérica resulta necesario realizar una prueba de exposición controlada. Esta se realizará cautelosamente según pautas crecientes, previo consentimiento familiar por profesionales entrenados y en un lugar que permitan el tratamiento adecuado del niño si se presenta una reacción adversa. Antes de realizar un tratamiento de inmunoterapia, salvo clínica reciente, es conveniente verificar que persiste alergia sintomática y la dosis umbral que la suscita.

La presentación clínica de la alergia alimentaria es variable y no está vinculada con un órgano determinado, Sus manifestaciones agudas cursan en forma de cuadros limitados en el tiempo y con una gravedad que oscila desde un leve prurito oral a un cuadro anafiláctico potencialmente mortal.

Las reacciones adversas presentadas más comúnmente en la infancia son por orden de frecuencia los síntomas cutáneos consistentes en prurito, urticaria y angioedema, los que afectan exclusivamente al área orofaríngea con prurito local y afectación perioral y paladar, los digestivos con dolor abdominal con o sin vómitos o diarrea, los cuadros agudos de vías respiratorias altas con estornudos, prurito nasal y ótico y rinitis con rinorrea acuosa y afectación conjuntival, y ya afectando a sectores más bajos de faringe cuadros de disfonía, disfagia, incluso de edema glótico, y de afectación de vías respiratorias bajas con crisis de dificultad respiratoria aguda y sibilancias. Con menor frecuencia, pero con una trascendencia que no puede obviarse, puede producirse una afectación multisistémica, con implicación circulatoria que puede llegar a afectar la vida.

Los síntomas se repiten de nuevo con cada nueva exposición al alimento aunque la clínica puede ser diferente, aun para el mismo individuo, en cuanto al órgano afectado, a la gravedad de los síntomas o a la cantidad (la dosis umbral) necesaria para provocarlos.

- TRATAMIENTO CLÁSICO Y CON ITO.

Una vez diagnosticado el paciente el único tratamiento que se recomienda unánimemente y que evita la aparición de todos los síntomas es la realización de dieta exenta del alimento implicado y en los casos más extremos hasta de su contacto directo e indirecto.

Cuando la tolerancia no se alcanza en el promedio del tiempo habitual para ese alimento, se considera que existe una situación de alergia persistente y que la evolución a curación espontánea no sucederá. En el caso de algunos alimentos, como la leche y el huevo, que habitualmente tienen buen pronóstico evolutivo, y son muy difíciles de evitar por su presencia ubicua, esta persistencia se acompaña de clínica grave frecuente que puede provocarse incluso por cantidades mínimas del alimento

Factibilidad, eficacia y posibles efectos adversos del tratamiento de dieta de exclusión:

Este tratamiento de dieta de exclusión es aparentemente fácil, económico y cómodo de llevar a cabo, pero muy difícil de conseguir en la vida real y la ingestión accidental es muy frecuente. En nuestro país, en una revisión retrospectiva de datos de historias clínicas, refirieron haber sufrido síntomas por ingestión de leche en algún momento, por accidente como alimento oculto o inadvertido, el 35% de los niños previamente diagnosticados y en el 8,8% del total los síntomas se consideraron graves. Con respecto a huevo hasta el 47,5%, casi la mitad de los pacientes controlados, había sufrido síntomas con ingestión inadvertida. Así pues aunque la adherencia es muy alta, la factibilidad y finalmente la eficacia total del tratamiento indicado es muy difícil de alcanzar. En nuestros pacientes que han seguido ITOe el 50,8% del total habían sufrido 2 o más episodios accidentales a pesar de todas las precauciones tomadas por los familiares.

La tarea de prevenir totalmente la ingestión o el contacto con el alimento, es difícil y obliga a una serie de restricciones, que no sólo consisten en la evitación directa del alérgeno por el paciente sino que se extienden al entorno social del alérgico, de su familia y de su círculo social y pueden ser en sí mismas producir efectos adversos. Para conseguir una correcta evitación dietética resulta necesario conocer los ingredientes de los alimentos de elaboración industrial y sus denominaciones, las reacciones cruzadas entre alimentos y cuidar las contaminaciones entre alimentos por mezcla o contactos.

Todo ello dificulta la compra de alimentos elaborados, lleva a restringir las actividades sociales como las comidas fuera de casa, la asistencia a fiestas infantiles o de otras actividades de ocio. En ocasiones estos niños pueden sufrir dificultades para ser admitidos en el comedor escolar o para participar en las actividades extraescolares donde no puede garantizarse un estricto control de los alimentos. Un efecto adverso en multisensibilizados son las dietas monótonas que pueden provocar alteraciones de los hábitos alimentarios y problemas de nutrición. A ello hay que unir la ansiedad generada por el miedo de las familias a que su hijo presente una reacción adversa por confusión, inadvertencia, accidente y/o falta de suficiente vigilancia. A pesar de todas las precauciones tomadas para evitar la ingesta, el alimento puede causar síntomas en pacientes muy sensibilizados por contacto o por inhalación. Estas ocasiones son muy difíciles de prever y por tanto de evitar. Por tanto, la alergia a alimentos es una patología que produce una alteración del entorno social, que va más allá de lo correspondiente a un problema meramente físico y sintomático...

Las intervenciones posibles en niños con alergia alimentaria incluyen:

- Estudios epidemiológicos precisos de prevalencia y evolución.
- Diagnóstico precoz, con acceso rápido a diagnósticos precisos y actualizados, evitando mantener situaciones de dieta innecesaria, incluso detección de individuos de riesgo para intervención precoz.
- Entrenamiento en reconocimiento de síntomas por los pacientes y su círculo cercano.
- Entrenamiento en Autocuidados en alergia a alimentos.

- Abordajes compartidos del problema con la industria alimentaria y las políticas sanitarias.
- Mejoría no sólo formal o legal, sino real y efectiva de la normativa sobre etiquetado, en relación a alergia alimentaria. Este debería ser además de inequívoco y suficiente, legible (visible), iconográfico y accesible a la comprensión de niños y adultos.
- Fomento de la investigación y promoción de soluciones curativas como son la Inmunoterapia con alimentos (ITO).
- Fomento de la investigación acerca de nuevos alimentos hipoalergénicos
- Investigación en nutrigenómica.
- Educación y promoción en salud alimentaria para toda la población general.

En este proceso están involucrados los clínicos, los investigadores de varios campos, los padres y los cuidadores, la escuela, la industria alimentaria, la industria de ocio y de restauración y sobre todo las autoridades sanitarias y los poderes legislativos con competencia en materia de salud pública. Todos ellos deben tener conocimiento y concienciarse del gran impacto sociosanitario que supone la alergia alimentaria y colaborar en planes que permitan paliar esta situación.

NUEVAS PERSPECTIVAS DE TRATAMIENTO: INDUCCION DE TOLERANCIA PARA ALIMENTOS

En las últimas décadas y con un incremento progresivo en los últimos 15-20 años han venido comunicándose en la literatura series de inducción de tolerancia oral en alergia a leche de vaca y huevo de gallina, y algunos series pequeñas de cereales y frutos secos que incluyen todos ellos pacientes con alta sensibilización .

La tendencia actual es denominar estos procedimientos como Inmunoterapia Oral específica ITOe. Inicialmente se empleó la vía subcutánea, habitual en la inmunoterapia con alérgenos inhalantes y venenos de himenópteros, pero la mala tolerancia con reacciones muy graves ha postergado su utilización empleándose mayoritariamente la vía oral si bien existen publicaciones que abordan otra vías como la sublingual o incluso la epicutánea

Este tratamiento consiste en la administración oral del alérgeno alimentario causa de los síntomas comenzando por cantidades mínimas y progresivamente crecientes hasta alcanzar la ración normal para la edad. El objetivo es establecer una tolerancia inmunológica, reeducando el complejo mecanismo celular y serológico, para corregir una reacción inadecuada a través de un proceso de aumento progresivo de la cantidad umbral tolerada.

Eficacia de la Inducción oral específica con alimentos: La experiencia más amplia es en relación a alergia a leche de vaca y huevo. Se ha demostrado la eficacia de este tratamiento con porcentajes que oscilan entre el 70% y el 90% respecto a alcanzar tolerancia total. Estas cifras se amplían si se considera tolerancia parcial a cantidades que permitan una dieta no restrictiva respecto a alimentos que contienen leche sin presentar clínica. Incluso en el caso de pacientes con alta sensibilización los

resultados son muy alentadores alcanzándose cifras que oscilan entre el 36% al 50% del total de pacientes sin restricción ninguna⁴⁹ y 54% al 70% más alcanzando cantidades limitadas que permiten una dieta amplia sin reacciones adversas.

Procedimientos y pautas empleados: La mayoría de los autores emplean pautas lentas con incrementos en consulta o incluso en algunos casos incrementos muy lentos en domicilio combinando con alguna visita control para cambios de dilución o incrementos más significativos. En pacientes anafilácticos la tendencia es a realizar las primeras cantidades, que resultan las más problemáticas siempre en consulta o incluso en régimen de ingreso. Otras posibilidades son las pautas rápidas, de entre 6- 15 días con régimen de semiingreso y administrando dosis repetidas en el mismo día.

Recientemente, la difusión de estas técnicas ha provocado un aumento de la demanda que hace necesario buscar abordajes más amplios y de los que puedan beneficiarse el máximo de pacientes dentro de los límites que permite el sistema asistencia sanitario. Así se trabaja en pautas personalizadas, que tomarían como inicio la dosis previa o la inferior a la que suscita síntomas en prueba de exposición, con incrementos en consulta y otras propuestas proponen incrementos pautados en domicilio con control individual del paciente a través de control telefónico o correo electrónico y otras el mantenimiento de cantidades fijas en domicilio durante periodos amplios, intercaladas con 2- 3 días de incremento seriado controlado en consulta. Se trata con todo ello de minimizar la carga de tiempo del paciente, de su familia, y del personal sanitario, así como de evitar el colapso de las unidades y la existencia de frustrantes listas de espera. Se han publicado distintas estrategias para conservando la seguridad del procedimiento mantener la eficacia.

En la práctica todos los autores partiendo de un esquema prefijado ajustan los incrementos como “un traje a medida” según la evolución del paciente de la misma manera que en la inmunoterapia con alérgenos inhalantes. En todos los casos se dispone de un protocolo de cantidades y secuencias de incremento que son diferentes según cada grupo y este formato se adapta a las circunstancias de los pacientes y a los medios disponibles. Es decir se plantea un esquema que permita estandarizar y homogeneizar tiempos y cantidades pero debe ajustarse individualmente en cada caso.

Seguridad de la Inmunoterapia IT/Oe. Utilización de medicación previa o concomitante:

Este procedimiento no está exento de riesgos y las reacciones adversas durante el procedimiento son frecuentes. Nuestra experiencia que no difiere de la de otros autores es que presentan algún síntoma durante el proceso hasta el 70% de los pacientes y las cifras de reacciones anafilácticas oscilan entre el 15 y el 30%. Hasta el 50% de los pacientes han sufrido alguna reacción en su domicilio durante el tratamiento. Por tanto su utilización está limitada a profesionales expertos en el reconocimiento y tratamiento de reacciones alérgicas, que estén en situación de ejercer un control médico adecuado y que necesariamente deben entrenar a las familias en un Plan de Acción respecto a cómo proceder ante los síntomas y su tratamiento.

Resulta indispensable mantener con buen control a los pacientes asmáticos, con la medicación que requieran para mantener un control excelente, ya que el asma inestable es una contraindicación

para realizar el procedimiento de inducción de tolerancia(al igual que con inhalantes). Los pacientes con comorbilidad con rinitis o de dermatitis atópica deben mantener el tratamiento que necesiten para su adecuado control para evitar interferencias en la valoración de síntomas.

En todas las series revisadas algunos pacientes se retiran del tratamiento por deseo de sus familiares, tras sufrir cuadros graves repetidos. Sin embargo la posibilidad de reiniciar el protocolo con otro tipo de pauta, o en mejor situación desde el punto de vista de comorbilidad con asma no debe descartarse. El empleo de medicación con omalizumab que se ha utilizado para minimizar la clínica, en pacientes con anafilaxia a alimentos, de forma concomitante con la inducción de tolerancia es una posibilidad a valorar sobre la que actualmente existe poca experiencia en el curso posterior de la alergia una vez retirado el fármaco. . En cualquier caso, y con las limitaciones de coste económico y otras consideraciones clínicas, el tratamiento con bloqueantes de IgE es de utilidad clínica en esta y otras enfermedades alérgicas y puede considerarse una alternativa en pacientes anafilácticos, con o sin ITOe.

¿Se consigue una tolerancia Transitoria o Permanente?

En la literatura se cita algún caso de pérdida de tolerancia tras suspensión del alimento, ya tolerado a través de ITOe, durante unos meses. Este fenómeno ocurre, tanto en tolerancia natural como en la inducida y es conocido que la pérdida de la tolerancia ha ocurrido también para leche y huevo, en pacientes en que consumiendo estos productos sin clínica aparente, se indicó dieta prolongada por dermatitis atópica.

No se conocen datos sobre cuánto tiempo es preciso continuar tomando leche diariamente para que se mantenga la tolerancia tras SOTI. En el caso de la leche y el huevo teóricamente resulta fácil para los niños continuar tomándola a diario, ya que forma parte de la dieta habitual en nuestras costumbres y por tanto el riesgo de perder la tolerancia es pequeño. Algunos autores incluyen en sus protocolos la suspensión sistemática del alimento una vez alcanzada la tolerancia y encuentran hasta un 25% de recaídas. En la vida real esta suspensión no debe realizarse.

Incidencias en seguimiento a largo plazo.

Algunos pacientes han referido con la ingestión del alimento síntomas aislados en dosis ya toleradas durante el seguimiento y también una vez alcanzada la tolerancia. Estos incidentes ocurren en los primeros meses de fase de mantenimiento intercalados por periodos de tolerancia completa. Algunos niños han presentado síntomas aislados de intensidad moderada-grave coincidiendo con un proceso infeccioso, destacando procesos de gastroenteritis, heridas en boca (aftas , caídas dentarias) ejercicio, tratamiento con fármacos antiinflamatorios o incluso en situaciones de stress, pero en otras ocasiones ha sido imposible encontrar el desencadenante. La tolerancia posterior comprobada en provocación controlada ha sido buena y el niño continúa tomando el alimento. A partir de estas observaciones recomendamos disminuir la cantidad coincidiendo con cuadros infecciosos y evitar ejercicio simultáneo o inmediato a la toma. Si existe suficiente experiencia como para permitir una suspensión por unos días ajustando o manteniendo posteriormente la dosis previa.

En algunos casos de IT'Os a leche de vaca los síntomas ocurrieron tras tomar queso de oveja y de cabra. Estos cuadros en relación a leche de cabra y de oveja sufridos por nuestros pacientes y que con frecuencia fueron de anafilaxia, han motivado que en el primer año se aconseje la evitación de estos lácteos y derivados y que tras nuevo estudio alergológico se introduzcan de forma controlada en la consulta para valorar tolerancia.

Existen pocos estudios a muy largo plazo. Los estudios publicados difieren en sus resultados y en sus tasas de abandono. Al ser tratamientos novedosos es conveniente un control o al menos un contacto periódico con los pacientes y vigilar y comunicar las posibles reacciones adversas.

¿Resulta factible realizar inducciones sucesivas a varios alimentos?

La presencia de AA múltiple es frecuente en alergia persistente a alimentos. En la literatura existen muy pocas referencias de SOTI sucesivas. Sin embargo, es factible su realización de forma segura y eficaz y en nuestra experiencia se encuentra la realización de SOTI a leche y huevo en 20 pacientes en si bien suele establecerse por prudencia un tiempo de al menos un año de intervalo entre ellas.

Cambios inmunológicos durante la inducción de tolerancia.

El grado de sensibilización alérgica, expresado mediante la medida de la IgE específica a través de pruebas cutáneas y métodos "in vitro", resulta solo un pobre indicador pronóstico, tanto para la aparición de síntomas intercurrentes durante el desarrollo del programa, como en cuanto a la duración del éste.

Tanto los valores de la medida de las pruebas en prick, como los de IgE sérica, tienden a bajar lentamente, permaneciendo semejantes o superiores al alcanzar la cantidad de tolerancia y disminuyendo posteriormente a lo largo de los siguientes 6 a 18 meses. En cualquier caso, todos estos cambios se observan solo "a posteriori" por lo que nos hacen pensar que la IgE específica y total juega un papel secundario respecto a la tolerancia siendo sólo un epifenómeno de otro tipo de cambios inmunológicos en relación a las células T reguladoras (Treg) cuyo aumento se ha comprobado en pacientes que han seguido IT'Os.

¿Que paciente es candidato al tratamiento de inducción de tolerancia? ¿Es factible y útil para cualquier alimento? ¿A qué edad puede o debe iniciarse?

En estos momentos la mayoría de los trabajos publicados para leche y huevo solo abordan alergias persistentes. Es decir se emplea como procedimiento excepcional cuando la evolución espontánea no ha llegado y se trata de un alimento del que es difícil prescindir o evitar. La necesidad de mantener una ingesta frecuente de una manera habitual limita el interés que puede tener la inducción de tolerancia en estos casos más allá de lo que supone como modelo experimental.

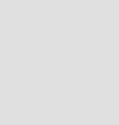
Si bien la inducción artificial de tolerancia se hace necesaria en pacientes que han superado la edad habitual de tolerancia (alergias persistentes) y con clínica moderada /grave, la edad no es un obstáculo para iniciar el tratamiento. Con un enfoque diferente, demostrar la hipótesis de que es factible adelantar la edad de tolerancia mediante una intervención externa la Sociedad Española de

Inmunología Clínica , Alergia y Asma Pediátrica (SEICAP), realizó un ensayo sobre niños alérgicos a leche de edades comprendidas entre 2 y 3 años, con un grupo control aleatorizado. Los resultados obtenidos fueron favorables para la instauración precoz de tolerancia con 90% de buena evolución en el grupo activo frente a solo un 10% en el grupo control.

Hay experiencias previas de algunos grupos españoles con buenos resultados incluso en lactantes iniciando ya el tratamiento desde el momento del diagnóstico. Este procedimiento “precoz” está en la línea reciente de actuar dentro de “la ventana de oportunidad inmunológica” de los primeros meses de vida que se propone también para la introducción de alimentación complementaria en los pacientes de riesgo atópico.

Estas experiencias de intervención precoz abren nuevas perspectivas en el tratamiento de la alergia a alimentos y deben tenerse en cuenta frente a la actitud expectante que se ha venido manteniendo hasta el momento.

Índice de sesiones



COMUNICACIONES ORALES

Viernes 7 de noviembre de 2014. Auditorio. (16:30 h)

Moderador: Dr. Silveira Cancela, Manuel (*H. Da Costa de Burela*)

- O01 NET Y SSJ, 2 ESPECTROS CLÍNICOS DE UNA MISMA ENFERMEDAD 62**
 Capelo Míguez J M¹, Gil González C E¹, Rey García S M¹, Fernández Cebrián S A¹, González López M T¹, Balado Insunza M N¹
¹ *Pediatría. Complejo Universitario de Ourense.*
- O02 LA TOS FERINA ATACA DE NUEVO, ¿DEBEMOS PLANTEARNOS NUEVAS PAUTAS DE VACUNACIÓN? 63**
 Ríos Duro H¹, Nóvoa Illanes A¹, Caride López L¹, Rey Cao S², Portugués de la Red M¹, Lorenzo Fernández J R¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Microbiología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*
- O03 LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA 64**
 Cabezas López C¹, Fernández Pereira L¹, Germil Ares I¹, Rial Hermida L¹, Santos Tapia M M¹, García Villar A I¹, Echarri Piúdo A², Torrado Chouciño A M¹, Carballeira González I¹, Romarís Barca R M¹, Fernández Prieto R¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Unidad de Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Servicio de Digestivo. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*
- O04 REVISIÓN DE LAS HOSPITALIZACIONES POR VARICELA Y COMPLICACIONES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. 65**
 Germil Ares I¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, Santos Tapia M¹, Fernández Prieto R¹
¹ *Pediatría. Hospital Arquitecto Marcede.*
- O05 IMPLANTACIÓN DE LA OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN CÁNULAS NASALES EN LA PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN DE UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL 66**
 Espiño Lorenzo P¹, Busto Cuiña M M¹, Couceiro Gianzo J A¹, Martínez Fernández M A¹, Camino Barreiro I¹
¹ *Servicio de Pediatría. CHU de Pontevedra.*

Viernes 7 de noviembre de 2014. Sala 1. (16:30 h)

Moderador: Dr. Sánchez Lastres, Juan Manuel (*C.S. Chapela. Vigo*)

- O06 SOBREPESO Y OBESIDAD. ¿QUÉ REFERENCIA UTILIZAMOS? EL ESTUDIO OBESGAL 67**
 Fernández Bustillo J M¹, Grupo Colaborativo Obesgal¹
¹ *Pediatría. Centro Saúde Bertamiráns.*

- O07 ALIMENTACIÓN Y PUBLICIDAD INFANTIL. CARGUÉMOSLA DE HONESTIDAD.** 68
 Fernández Bustillo J M¹, Fernández Pombo A¹
¹ *Pediatría. Centro Saúde Bertamiráns.*
- O08 EL JUEGO, LOS JUGUETES Y LA PUBLICIDAD.** 69
 Fernández Bustillo J M¹, Fernández Bustillo A¹
¹ *Pediatría. Centro Saúde Bertamiráns.*
- O09 DOS PAPULAS DE AÑOS DE EVOLUCIÓN: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS** 70
 Marco Martín C¹, Rodríguez Ruiz M¹, Curros Mata N¹, Gómez Tellado M¹, Dargallo Carbonell T¹, Somoza Argibay I¹, Caramés Bouzán J¹, García Gonzalez M¹, Pais Piñeiro E¹, Vela D²
¹ *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa-Herrera (CHUAC).* ² *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa-Herrera (CHUAC).*
- O10 IMPORTANTE INCREMENTO EN LA DEMANDA DE CIRUGÍA PARA LA HIPERTROFIA DE LABIOS MENORES** 71
 Marco Martín C¹, Rodríguez Ruiz M¹, Curros Mata N¹, García Gonzalez M¹, Dargallo Carbonell T¹, Somoza Argibay I¹, Caramés Bouzán J¹, Gómez Tellado M¹, Vela D¹
¹ *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa-Herrera (Chuac).*

Viernes 7 de noviembre de 2014. Sala 2 (16:30 h)

Moderadora: Dra. Castro Aguiar, Susana (*C.H.U. de A Coruña*)

- O11 TRATAMIENTO CON LÁSER CO2 DEL NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO** 72
 Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, del Pozo Losada J², García González M¹, Somoza Agibay I¹, Pais Piñeiro E¹, Caramés Bouzán J¹, Dargallo Carbonell T¹, Vela Nieto D¹
¹ *Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.* ² *Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.*
- O12 NUESTRA EXPERIENCIA CON EL LÁSER CO2 PARA EL TRATAMIENTO DE LAS UÑAS INCARNATAS** 73
 Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, Somoza Argibay I², Pais Piñeiro E², García González M², Caramés Bouzón J², Dargallo Carbonell T², Vela Nieto D²
¹ *Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.* ² *Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.*
- O13 EXPERIENCIA INICIAL EN EL USO DEL TIMOLOL TÓPICO EN EL TRATAMIENTO DEL HEMANGIOMA INFANTIL** 74
 Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, del Pozo Losada J², García González M¹, Somoza Argibay I³, Pais Piñeiro E¹, Dargallo Carbonell T¹, Caramés Bouzán J¹, Vela Nieto D¹
¹ *Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.* ² *Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.* ³ *Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.*

- O14 ESCLEROTERAPIA DE MALFORMACIONES LINFÁTICAS CON DOXICICLINA 75**
 Curros Mata N¹, Gómez Tellado M¹, García González M¹, Rodríguez Ruiz M¹, Marco Martín C¹, Somoza Argibay I¹, Dargallo Carbonell T¹, Pais Piñeiro E¹, Caramés Bouzán J¹, Vela Nieto D¹, Barriga Buján R²
¹ *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera A Coruña.* ² *Pediatría. Hospital Teresa Herrera A Coruña.*
- O15 OBSTRUCCION POR VALVULAS DE URETRA ANTERIOR: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE 76**
 García González M¹, Marco Martín C¹, Dargallo Carbonell T¹, Pais Piñeiro E¹, Somoza Argibay I¹, Curros Mata N¹, Rodríguez Ruiz M¹
¹ *Cirugía pediátrica. CHUAC.*

Sábado 8 de noviembre de 2014. Sala 1. (09:00 h)

Moderadora: Dra. Concheiro Guisán, Ana (*H. Xeral de Vigo*)

- O16 MARCADORES DE RIESGO EN LA ECOCARDIOGRAFÍA FETAL DEL FALLOT RELACIONADOS CON INTERVENCION NEONATAL 77**
 Blanco Rodríguez C¹, Asorey Veiga V², Marcos Alonso S¹, García Hernández I¹, López calviño B³, Rueda Nuñez F¹
¹ *Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría. CHUAC.* ² *Obstetricia y ginecología. Hospital Pontevedra.* ³ *Unidad de epidemiología clínica y bioestadística. CHUAC.*
- O17 LIPODISTROFIA GENERALIZADA Y MIOCARDIOPATÍA: ¿UNA ASOCIACIÓN POSIBLE? 78**
 Lozano Balseiro M¹, Marcos Alonso S¹, García Hernández I¹, Blanco Rodríguez C¹, Portela Torrón F², Bautista Hernández V², Rueda Nuñez F¹
¹ *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.* ² *Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.*
- O18 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICO A MEDIO PLAZO DE LAS MIOCARDIOPATÍAS EN LOS MENORES DE UN AÑO 79**
 Lozano Balseiro M¹, Marcos Alonso S¹, Fernández Santamarina I², López Abel B³, Martínez Soto S³, García Rey S⁴, Fontenla García J⁴, Herrero Hermida J⁵, Hurtado Díaz J⁵, Luaces González J⁶, García Hernández I¹, Blanco Rodríguez C¹,
¹ *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.* ² *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ³ *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.*
- O19 DESARROLLO Y RESULTADOS INICIALES DEL REGISTRO GALLEGO DE MIOCARDIOPATÍAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA 80**
 Lozano Balseiro M¹, Marcos Alonso S¹, Fernández Santamarina I², López Abel B³, Martínez Soto S³, García Rey S⁴, Fontenla García J⁴, Herrero Hermida J⁵, Hurtado Díaz J⁵, Luaces González J⁶, Rueda Nuñez F¹
¹ *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.* ² *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ³ *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.*

- O20 CARDIOMIOPATÍA EN EL PERIODO NEONATAL. IMPORTANCIA DE SU ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA** 81
 Mandiá Rodríguez N¹, Blanco Salvado L¹, Martínez Soto I², López Abel B², López Suárez O³, Fernández Seara M J³, De Castro López M J⁴, Pérez Muñuzuri A³, Couce Pico M L³
¹ Residente. Hospital de Santiago de Compostela. ² Cardiología Infantil. Hospital de Santiago de Compostela.
³ Neonatología. Hospital de Santiago de Compostela. ⁴ Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Santiago de Compostela.
- O21 INICIO DE UN PROGRAMA DE TELEMEDICINA EN GALICIA, APPLICADO A LA ECOCARDIOGRAFÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS** 82
 Rueda Nuñez F¹, Vázquez García L¹, Sánchez Martínez E¹, Blanco Rodríguez C¹, García Hernández I¹, Marcos Alonso S¹, Pérez Castro M V¹, Lozano Balseiro M¹, Luaces Gonzalez J²
¹ Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría. CHUAC. ² Pediatría. Arquitecto Rey Marvide. Ferrol.
- O22 DOSIS ALTA DE IBUPROFENO PARA EL CIERRE DEL DUCTUS EN LOS NIÑOS DE MUY BAJO PESO AL NACIMIENTO: EXPERIENCIA POSITIVA EN NUESTRO CENTRO** 83
 Pereiro Fernández S¹, García Alonso L¹, Concheiro Guisán A¹, Fernández Santamarina I¹, González Durán M L¹, García Volpe C¹, Fernández Lorenzo J R¹
¹ Pediatría. CHUVI.
- O23 LIMITACIÓN DEL ESFUERZO TERAPEÚTICO: UN RETO EN LA ATENCIÓN DEL NIÑO CRÍTICO** 84
 Guitián Mediero L¹, Vázquez Mendez M², Serantes Lourido M³, González Rivera I⁴, Ferrer Barba A⁴, Ramil Fraga C⁴
¹ Pediatría. Hospital Lucus Augusti. ² Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
³ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ⁴ Unidad de Cuidados Intensivos. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

Sábado 8 de noviembre de 2014. Sala 2. (09:00 h)

Moderador: Dr. Fernández Trisac, José Luis (C.H.U. de A Coruña)

- O24 MANEJO RESPIRATORIO DEL RECIÉN NACIDO MENOR DE 1500 GRAMOS EN LAS PRIMERAS HORAS DE VIDA** 85
 Serantes Lourido M¹, Ávila Álvarez A¹, Fernández Trisac J L¹
¹ Unidad de Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.
- O25 DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA MEGAONIAL CON DEPLECIÓN DEL ADNMT SECUNDARIA A MUTACIÓN EN EL GEN CHKB.** 86
 González Fernández A M¹, Dacruz Álvarez D¹, Gómez Lado C¹, Eirís Puñal J¹, Pintos Martínez E², Beiras Iglesias A², Martínez Azorín F³, Castro Gago M¹
¹ Neuropediatría Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ² Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ³ Laboratorio de Enfermedades Mitocondriales, Instituto de Investiga

- O26 RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD. NUEVAS PERSPECTIVAS DE CRIBADO TRAS UN SEGUIMIENTO DE 157 PRETÉRMINOS. 87**
 González Fernández A M¹, Blanco Salvado L², Baña Souto A¹, Lopez Souto O¹, Urisarri Ruiz de Cortázar A², Iglesias Deus A², Couce M L², Perez Muñuzuri A¹
¹ Neonatología. Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
² Neonatología. Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
- O27 APLICACIÓN EN NUESTRA POBLACIÓN DE LAS NUEVAS CURVAS POBLACIONALES DE CRECIMIENTO PARA RECIÉN NACIDOS EXTREMADAMENTE PREMATUROS (SEN 1500). 88**
 González Freiría N¹, Rodas Gallego M¹, Concheiro Guisán A¹, González Durán M L¹, Pumarada Prieto M¹, Fernández Lorenzo J R¹
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.
- O28 DONACIÓN EN ASISTOLIA CONTROLADA EN NIÑOS: PRIMER CASO EN ESPAÑA 89**
 Serantes Lourido M¹, Guitián Mediero L¹, Lozano Balseiro M¹, Lamas Alonso A¹, Ferrer Barba A¹, Vázquez Méndez M¹, Ramil Fraga C¹, González Rivera I¹
¹ Unidad de Cuidados Intesivos Pediátricos. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.
- O29 INTERRELACIÓN ENTRE EL PERSONAL DE LA UNIDAD NEONATAL Y FAMILIAS, ASESORAMIENTO EN LACTANCIA: ESTUDIO CUALITATIVO 90**
 Sarmiento Carrera N¹, Cañizo Vázquez D¹, Concheiro Guisán A¹, González Durán M L¹, Fernández Lorenzo J R¹
¹ Pediatría. Hospital Xeral Vigo.
- O30 NUEVAS PERSPECTIVAS EN EL CRECIMIENTO DE LOS PACIENTES CON FENILCETONURIA 91**
 Baña Souto A¹
¹ Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Santiago.
- O31 DESHIDRATACIÓN NEONATAL SECUNDARIA A HIPOGALACTIA: UNA SITUACIÓN EMERGENTE 92**
 Rial Hermida L¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Germil Ares I N¹, Luaces González J E¹, Maside Miño E¹, Romarís Barca R M¹, Fernández Prieto J R²
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ² Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.
- O32 FACTORES DE RIESGO EN EL DESARROLLO DE DISPLASIA BRONCOPULMONAR EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA. 93**
 Yáñez Mesía S¹, Amil Pena T¹, Manjón Herrero A¹, López Conde I¹, Souto J A², Pérez Pacín R¹
¹ Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti. ² Stanford cancer institute. Universidad de Stanford.

POSTERS

Viernes 7 de noviembre de 2014. Sesión 1. (16:30 h)

Moderadora: Dra. Urisarri Ruiz de Cortazar, Adela (H.C.U. de Santiago)

- P01 INFECCIÓN OSTEOARTICULAR NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. 96**
 Amil Pena T¹, Anllo Lago J¹, Pérez Gay L¹, Almuiña Simón C¹, Vázquez López E¹,
 Guitián Mediero L¹, Battikhi Precedo N², Rendo Vázquez A¹
¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.* ² *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.*
- P02 MUTACIÓN EN EL GEN SRD5A2 COMO CAUSANTE DE MICROPENE. 97**
 Amil Pena T¹, Anllo Lago J¹, López Conde I¹, Yáñez Mesía S¹, Vázquez López E¹,
 Ferrero Díaz A¹, García Monje MJ¹
¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.*
- P03 BEBE MICHELÍN: PRESENTACIÓN DE UN CASO 98**
 Ferrero Díaz A¹, García Monje MJ²
¹ *Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti.* ² *Pediatría. Lucus Augusti.*
- P04 ESTRIDOR CONGÉNITO: ESTENOSIS SUBGLÓTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. 99**
 Solé Mesalles C¹, Gil Gonzalez C¹, Ingerto docampo S², Balado Insunza N¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.* ² *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*
- P05 EPISODIO APARENTEMENTE LETAL (EAL): REVISIÓN DE LOS CASOS DESCRITOS EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE OURENSE DURANTE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS. 100**
 Solé Mesalles C¹, Gil Gonzalez C¹, Ingerto docampo S¹, Balado Insunza N¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*
- P06 LACTOBEZOAR. UN HALLAZGO A TENER EN CUENTA EN EL PERIODO NEONATAL. 101**
 Blanco Salvado L¹, González Fernández A M¹, Iglesias Deus A¹, López Suárez O¹, Alshweki A¹,
 Pérez Muñuzuri A¹, Urisarri Ruiz de Cortaza A¹, Baña Souto A¹, Couce Pico M L¹
¹ *S. Neonatología. Área Asistencial de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.*
- P07 LUXACIÓN CONGÉNITA DE RODILLA. ¿CUÁL ES LA ACTITUD? 102**
 Blanco Salvado L¹, González Fernández A M¹, Urisarri Ruiz de Cortaza A¹, Iglesias Deus A¹,
 Fernández Seara MJ¹, De Castro López MJ¹, Pérez Muñuzuri A¹, Couce Pico M L¹
¹ *S. Neonatología. Área Asistencial de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.*
- P38 PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH BULLOSA 103**
 Mandiá Rodríguez N¹, López Baz A¹, Dosil Gallardo S¹, Bouzón Alejandro M¹,
 Lopez Rivas M¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.*

Viernes 7 de noviembre de 2014. Sesión 2. (16:30 h)

 Moderador: Dr. García López, José Ramón (C.S. Narón)

- P08 DISFUNCIÓN DE MARCAPASOS: A PROPÓSITO DE UN CASO 104**
 Serantes Lourido M¹, Lozano Balseiro M¹, García Hernández I¹, Pérez Álvarez L², Marcos Alonso S¹, Blanco Rodríguez C¹, Rueda Núñez F¹
¹ Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ² Unidad de Arritmias y Electrofisiología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.
- P09 QT LARGO CONGÉNITO DE DIAGNÓSTICO PRECOZ: IMPLICACIONES PRÁCTICAS 105**
 Lozano Balseiro M¹, García Hernández I², Barriales Villa R³, Marcos Alonso S², Blanco Rodríguez C², Rueda Núñez F²
¹ Unidad de Cardiología Infantil. COMPLEXO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE A CORUÑA. ² Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ³ Unidad de Cardiopatía Familiares. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña
- P10 ECOCARDIOGRAFÍA FETAL: REVISIÓN DE DERIVACIONES DURANTE 2 AÑOS 106**
 Rivas Arribas L¹, Camino Barreiro I¹, Carnicero Iglesias A¹, Herrero Hermida F J¹, Hurtado Díaz J F¹
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Pontevedra.
- P11 TAQUICARDIA AURICULAR FETAL POR FOCO ECTÓPICO 107**
 Camino Barreiro I¹, Rivas Arribas L¹, Espiño Lorenzo P¹, Herrero Hermida F J¹, Hurtado Díaz J F¹, Couceiro Gianzo J A¹
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Pontevedra.
- P12 RETRONEUMOPERITONEO POST-TRAUMÁTICO 108**
 Buyo Sánchez P¹, Alvariño Castro A¹, Martínez Azcona O¹, Castro Aguiar S¹, Pardo Vazquez J J¹, Fuentes Carballal J¹
¹ Pediatría. CHUAC.
- P13 FORAMINA PARIETALIA PERMAGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO 109**
 Cabezas López C¹, Romarís Barca R M¹, Fernández Pereira L¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I¹, Luaces González J E¹, Gallego Ojea J C², Fernández Prieto R¹
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ² Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.
- P14 ICTIOSIS LAMINAR CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO110**
 Cabezas López C¹, Fernández Pereira L¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I¹, Luaces González J E¹, Ramírez Santos A², Monteagudo Sánchez B², Maside Miño E¹, García Fernández M E¹, Fernández Prieto R¹
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ² Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Viernes 7 de noviembre de 2014. Sesión 3. (16:30 h)

Moderadora: Dra. Carballeira González, Iria (C.H.U. de Ferrol)

- P15 INCONTINENCIA PIGMENTI: UNA RARA DERMATOSIS 111**
 Capelo Míguez J M¹, Gil González C E¹, Fernández Viso S¹, Fernández Cebrián S A¹,
 González López M T¹, Balado Insunza M N¹
¹ *Pediatría. Complejo Universitario de Ourense.*
- P16 OREJAS ROJAS? ¿PRECURSOR DE MIGRAÑA?**
A PROPÓSITO DE UN CASO 102
 Rendo Vázquez A¹, Vázquez López E¹, Pérez Gay L¹, Ferrero Díaz A¹, Battikhi Precedo N¹,
 García Monje M J¹, San José Gonzalez M A²
¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.* ² *Pediatría. Servicio de Atención Primaria de Sarria, Lugo.*
- P17 ENCEFALOPATÍA CONGÉNITA GRAVE CON DEFICIENCIA DE
 COENZIMA Q10 113**
 González Fernández A M¹, Dacruz Álvarez D¹, Gómez Lado C¹, Eiris Puñal J¹, Artuch R²,
 Castro Gago M¹
¹ *Neuropediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.* ² *Bioquímica. Hospital Sant Joan de Déu Barcelona.*
- P18 INCONTINENCIA PIGMENTI NEONATAL:
 A PROPÓSITO DE UN CASO EN NUESTRO CENTRO 114**
 Anllo Lago J¹, Amil Pena T¹, López Muínelo C¹, Vázquez López E¹, Pérez Gay L¹,
 López Conde I¹
¹ *Pediatría. HULA.*
- P19 REVISIÓN DE LAS AGENESIAS E HIPOPLASIAS DE CUERPO
 CALLOSO EN LA PROVINCIA DE OURENSE (1998-2014) 115**
 Navarro Martínez J F¹, Reis Iglesias L¹, Fernández Pérez P¹, Conde Lorenzo N¹,
 Balado Insunza M N¹, Pérez López C², Rey García S M¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.* ² *Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*
- P20 CUANDO EL ADDISON SE ENMASCARA 116**
 Sarmiento Carrera N¹, Del Campo García A¹, Fernández Lorenzo J R¹, Blanco Barca Ó¹,
 Melcón Crespo C¹, Rey Cordo L¹
¹ *Pediatría. Hospital Xeral Vigo.*
- P21 ¿QUÉ SABEN NUESTROS MAESTROS Y PROFESORES DEL TDAH? 117**
 Sarmiento Carrera N¹, Pereiro Fernández S¹, Vázquez Cancela M¹, Amado Puentes A¹,
 Blanco Barca Ó¹, Melcón Crespo C¹
¹ *Pediatría. Hospital Xeral Vigo.*

Viernes 7 de noviembre de 2014. Sesión 4 (16:30 h)

 Moderadora: Dra. Maside Miño, Elena (H.C.U. de Ferrol)

- P22 PROTOCOLO DE RESONANCIA MAGNÉTICA "SIN ANESTESIA" EN NEONATOS Y LACTANTES: SEGURIDAD PARA EL PACIENTE Y CALIDAD TÉCNICA** 118
 González Freiría N¹, Rodas Gallego M¹, Concheiro Guisán A¹, Arias González M², Pumarada Prieto M¹, Fernández Lorenzo J R¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Unidad de Diagnóstico por la Imagen GALARIA. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*
- P23 SÍNDROME DE COHEN: PRESENTACIÓN DE UN CASO** 119
 González Freiría N¹, Caride López L¹, Repáraz Andrade A², Portugués De La Red M¹, Fernández Lorenzo J R¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Unidad de Citogenética. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*
- P24 ESTUDIO DE UNA COHORTE DE RECIÉN NACIDOS OURENSANOS CON FACTORES DE RIESGO DE INFECCIÓN PERINATAL** 120
 Capelo Míguez J M¹, Fernández Pérez P¹, Álvarez Ferrín I¹, Moure Rodríguez L², González González S¹, García García M J³, Villares Porto-Dominguez A¹, Balado Insunza M N¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.* ² *Medicina Preventiva. Complejo Hospitalario de Ourense.*
³ *Medicina Preventiva e Investigación. Complejo Hospitalario de Ourense.*
- P25 RELACIÓN DE LA PCR EN RECIÉN NACIDOS OURENSANOS CON FACTORES DE RIESGO DE INFECCIÓN PERINATAL Y OTROS FACTORES PERINATALES** 121
 Capelo Míguez J M¹, Álvarez Ferrín I¹, Fernández Pérez P¹, Moure Rodríguez L², González González S¹, Vadillo González FJ¹, Balado Insunza M N³
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.* ² *Medicina Preventiva. Complejo Hospitalario de Ourense.*
³ *Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.*
- P26 ÚLCERAS DE LIPSCHÜTZ EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.** 122
 Herrera Goicoechea A¹, Verde de la Torre M¹, Amado Gutiérrez A P¹, García González M², Suárez García F¹, Soto Díaz R¹, Vergara Pérez I¹
¹ *Pediatría. Hospital Teresa Herrera.* ² *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera.*
- P27 OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN UNA UNIDAD NEONATAL** 123
 Camino Barreiro I¹, Rivas Arribas L¹, Vilas González J¹, Crespo Suárez P A¹, Martínez Fernández M M¹, Sexto González J M¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Pontevedra.*
- P28 PCR PARA CITOMEGALOVIRUS (CMV) EN PERIODO NEONATAL Y LACTANTE** 124
 Navarro Martínez J F¹, Reis Iglesias L¹, Solé Mesalles C¹, Novoa Gómez G¹, Conde Lorenzo N¹, Balado Insunza M N¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*

Sábado 8 de noviembre de 2014. Sesión 1. (09:00 h)

Moderador: Dr. Fuentes Carballal, Jesús (C.H.U. de A Coruña)

- P29 ESTUDIO DE LOS NIVELES DE 25(OH)VITAMINA D EN PRESENCIA DE ENFERMEDAD GRAVE 125**
 Sánchez Arango D¹, Rey Galán C², García Hernández F³, Vivanco Allende A², Mayordomo Colunga J², Concha Torre A², Medina Villanueva A²
¹ *Pediatría. Centro de Salud Acea de Ama - Culleredo.* ² *UCI Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.* ³ *Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo.*
- P30 COMPROMISO DE LA VÍA AÉREA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO EN UN PREMATURO 126**
 Barriga Bujan R¹, Díaz Pedrouzo A¹, Prado Carro A M², Ávila Álvarez A³, Piñeiro Rodriguez L⁴, Muínelo Segade A¹, Seoane Rodriguez M¹
¹ *Servicio de Pediatría. CHUAC.* ² *Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. CHUAC.* ³ *Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. CHUAC.* ⁴ *Servicio de Pediatría. Hospital Virxe da Xunqueira CEE.*
- P31 CONTROL METABÓLICO EN DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN LA EDAD PEDIÁTRICA ¿CUÁNTOS DE NUESTROS PACIENTES CUMPLEN OBJETIVOS DE HBA1C? 127**
 Barriga Bujan R¹, Díaz Pedrouzo A¹, Prado Carro A², Sánchez García A², Bello Fernández A²
¹ *Servicio de Pediatría. CHUAC.* ² *Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. CHUAC.*
- P32 DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOINMUNE, ASOCIACIÓN DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA 128**
 Barriga Bujan R¹, Díaz Pedrouzo A¹, Prado Carro A M²
¹ *Servicio de Pediatría. CHUAC.* ² *Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. CHUAC.*
- P33 TORSIÓN OVÁRICA 129**
 Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I N¹, Carballeira González I¹, Míguez Vázquez V², Torrado Couciño A M¹, Romaris Barca R M¹, Maside Miño E¹, Luaces González J¹, Fernández Prieto R¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Ginecología y Obstetricia. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*
- P34 VITAMINA D Y DIABETES MELLITUS TIPO 1 130**
 Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I N¹, Torrado Chouciño A M¹, Romaris Barca R M¹, García Villar A I¹, Santos Tapia M¹, Leis Trabazo M R², Fernández Prieto R¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.*
- P35 PARECHOVIRUS: UN AGENTE INFECCIOSO A BUSCAR EN LA INFECCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN NIÑOS PEQUEÑOS131**
 Ríos Duro H¹, Lorenzo Fírvida C¹, Caride López L¹, Rey Cao S², Portugués de la Red M¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Microbiología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*

- P36 EL SÍNDROME CUELLO-LENGUA, UNA ENTIDAD POCO DESCRITA 132**
 Ríos Duro H¹, Vázquez Cancela M¹, Pereiro Fernández S¹, López del Olmo C², Blanco Barca O¹, Melcón Crespo C¹, Amado Puentes A¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Pediatría. Centro Salud Aldán.*
- P37 TALLA BAJA EN EDAD ESCOLAR COMO PRIMER SÍNTOMA DE UN SÍNDROME DE INTERRUPCIÓN DEL TALLO HIPOFISARIO 133**
 Espiño Lorenzo P¹, Tamames Redondo M C¹, Granja Martínez M C¹, Díaz Grande J M¹, Pavón Freire A¹, Cores González FJ², Camino Barreiro I¹, Rivas Arribas L¹
¹ *Servicio de Pediatría. CHU de Pontevedra.* ² *Servicio de Oftalmología. CHU de Pontevedra.*

Sábado 8 de noviembre de 2014. Sesión 2. (09:00 h)

Moderadora: Dra. Novo Rodríguez, Ana (C.S. As Pontes)

- P39 ASCITIS QUILOSA COMO COMPLICACIÓN DE LA PORTOENTEROANASTOMOSIS DE KASAI. 134**
 Muinelo Segade A¹, Guitián Mediero L¹, Moreno Álvarez A¹, González Rivera I², Ferrer Barba A², Ramil Fraga C², Vela Nieto E³, Solar Boga A⁴
¹ *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña.*
² *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría.. Complejo Universitario de A Coruña.*
³ *Servicio de Cirugía Pediátrica.. C*
- P40 LA COMPLEJIDAD DEL DIAGNOSTICO DE LA ENFERMEDAD CELIACA: A PROPOSITO DE UN CASO. 135**
 Guitián Mediero L¹, Muinelo Segade A², Moreno Álvarez A², Solar Boga A³, García Villar A⁴, Santos Tapias M⁴, Amado Gutierrez A⁵
¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.* ² *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña.* ³ *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría.. Complejo Universitario de A Coruña.*
- P41 ESTADO DE LA VITAMINA D Y FUNCIÓN PULMONAR EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA CON FIBROSIS QUÍSTICA 136**
 Guitián Mediero L¹, Muinelo Segade A¹, Moreno Álvarez A¹, Solar Boga A², Sirvent Gómez J³
¹ *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña.*
² *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría.. Complejo Universitario de A Coruña.*
³ *Unidad de Neumología Pediátrica. Complejo Universitario de A Coruña*
- P42 "CUFFITIS" EN COLITIS ULCEROSA: QUÉ HACER CUANDO LA COLECTOMÍA NO RESUELVE TODAS LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS 137**
 Guitián Mediero L¹, Muinelo Segade A¹, Moreno Álvarez A¹, Vázquez Mendez M², Solar Boga A², Pais Piñeiro E³, Vela Nieto E⁴
¹ *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña.*
² *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría.. Complejo Universitario de A Coruña.*
³ *Servicio de Cirugía Pediátrica. Co*

- P43 ENEMAS DE FOSFATO SÓDICO PARA LA DESIMPACTACIÓN FECAL EN PEDIATRÍA: ¿ES SEGURA SU ADMINISTRACIÓN?** 139
 Guitián Mediero L¹, Amado Gutierrez A¹, Muínelo Segade A¹, Moreno Álvarez A¹, Lozano Balseiro M¹, Solar Boga A¹
¹ *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Complejo Universitario de A Coruña.*
- P44 COJERA EN UN LACTANTE** 140
 Fernández Viso S¹, Capelo Míguez J M¹, Álvarez Ferrín I¹, Fernández Cebrián S A¹, González López M T¹, Balado Insunza M N¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*
- P45 DÉFICIT AISLADO DE HORMONA DE CRECIMIENTO TIPO IA (DAGH IA)** 141
 Fernández Viso S¹, Gil González C E¹, Reis Iglesias L¹, González López M T¹, Nóvoa Gómez G¹, Fernández Cebrián S A¹, Balado Insunza M N¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*
- P46 REVISIÓN DEL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA EN LA PROVINCIA DE OURENSE.** 142
 Fernández Viso S¹, Reis Iglesias L¹, Fontenla García J¹, Rey García S M¹, Fernández Cebrián S A¹, García Rodríguez C¹, Balado Insunza M N¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*
- P47 SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA EN LA EDAD PEDIÁTRICA** 143
 García Alonso L¹, Caride López L¹, Padín Fontán M¹, de Benito Basanta L¹, Fontán Domínguez M¹, Bao Corral A¹
¹ *Pediatría. CHUVI.*
- P48 CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD CELIACA EN NUESTRA AREA SANITARIA** 144
 Torrado Chouciño A¹, Germil Ares I¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, García Villar A¹, Santos Tapia M¹, Romaris Barca R¹, Leis Trabazo R², Fernández Prieto R¹
¹ *Pediatría. Hospital Arquitecto Marcede.* ² *Pediatría. Complejo Universitario de Santiago.*

Sábado 8 de noviembre de 2014. Sesión 3. (09:00 h)

Moderador: Dr. García Fernández, Manuel Emilio (C.H.U. de Ferrol)

- P49 PRESENTACIÓN ATÍPICA DE TUBERCULOSIS:
PERICARDITIS AGUDA 145**
 Serantes Lourido M¹, Lozano Balseiro M¹, García Hernández I¹, Marcos Alonso S¹, Blanco Rodríguez C¹, Rueda Núñez F¹, Portela Torrón F²
¹ Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ² Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.
- P50 ARTRITIS MULTIFOCAL EN PREMATURO TRAS
CANDIDIASIS SISTÉMICA 146**
 Yáñez Mesía S¹, Guitián Mediero L¹, López Conde I¹, Manjón Herrero A¹, Pérez Pacín R¹
¹ Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti.
- P51 QUISTE ARACNOIDEO EXTRADURAL: A PROPÓSITO DE UN CASO 147**
 Serantes Lourido M¹, Prado Carro A¹, Castro Aguiar S¹, Verde de la Torre M¹, Muínelo Segade A¹, Pardo Vázquez J¹
¹ Unidad de Escolares. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.
- P52 ESPONDILODISCITIS. A PROPÓSITO DE UN CASO 148**
 Rodríguez González L¹, Curros Novo C², Otero Domínguez E¹
¹ Pediatría. Complejo hospitalario universitario de Santiago de Compostela. ² Lactantes. Complejo hospitalario universitario de Santiago de Compostela.
- P53 ¿EN QUÉ PUEDE DERIVAR UNA MALA HIGIENE DENTAL?
ANGINA DE LUDWIG 149**
 Lorenzo Fírvida C¹, Álvarez Demanuel D¹, García Volpe C¹, Cañizo Vázquez D¹, Castro Macía O²
¹ Pediatría. CHUVI. ² ORL. CHUVI.
- P54 TOXOPLASMOSIS OCULAR. PREVENCIÓN DE RECIDIVAS 150**
 Vázquez Cancela M¹, Lorenzo Fírvida C¹, Valls Durán T²
¹ Pediatría. CHUVI. ² Pediatría. C.S. Val Miñor.
- P55 ABSCESOS INTRACRANEALES ¿CUÁNDO SOSPECHARLOS? 151**
 García Alonso L¹, Lorenzo Fírvida C¹, Álvarez Demanuel D¹, Meijide del Río F¹, Ortiz Pallarés M¹
¹ Pediatría. CHUVI.
- P56 PÉRDIDA DE VISIÓN TRAS AGRESIÓN, HALLAZGOS:
A PROPÓSITO DE UN CASO 152**
 Rial Hermida L¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Germil Ares I N¹, Santos Tapia M¹, Carballeira González I¹, Torrado Chouciño A¹, Fernández Prieto J R¹
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.
- P57 REVISIÓN DE CASOS DE ADENITIS CERVICAL EN PEDIATRÍA 153**
 Rial Hermida L¹, Germil Ares I N¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Santos Tapia M¹, García Fernández M E¹, García Villar A I¹, Fernández Prieto J R¹
¹ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

- P58 HOSPITALIZACIONES POR VARICELA EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL TERESA HERRERA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS154**
 Vázquez Gómez L¹, Verde de la Torre M¹, Alvariño Castro A¹, Castro Aguiar S¹, Prado Carro A M¹, Pardo Vázquez J J¹
¹ *Pediatría. Hospital Teresa Herrera.*

Sábado 8 de noviembre de 2014. Sesión 4 (09:00 h)

Moderadora: Dra. Trabazo Rodríguez, Sara (*H.C.U. de Santiago*)

- P59 PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME AGUDA.155**
 Battikhi Precedo N¹, Almuiña Simón C M¹, García Monje M J¹, Rendo Vázquez A¹
¹ *Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti.*
- P60 ERUPCIÓN VARICELIFORME DE KAPOSÍ. A PROPÓSITO DE DOS CASOS156**
 Ferrero Díaz A¹, García Monje M J¹, Rendo Vázquez A¹, Battikhi Precedo N¹, Calviño Costa C¹, Vázquez López E¹
¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.*
- P61 ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS EN EL PERÍODO NEONATAL PARA LA ATRESIA DE ESÓFAGO ULTRA-LONG-GAP157**
 Seoane Rodríguez M¹, Muínelo Segade A¹, Curros Mata N², Herrera Goicoechea A³, Ávila Álvarez A⁴
¹ *Residente Pediatría. Hospital Teresa Herrera.* ² *Residente Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera.* ³ *Residente de Pediatría. Hospital Teresa Herrera.* ⁴ *Adjunto Unidad Neonatología. Hospital Teresa Herrera.*
- P62 FORMAS ATÍPICAS DE PRESENTACIÓN DEL HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME159**
 Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, del Pozo Losada J², Dargallo Carbonel T¹, Pais Piñeiro E¹, Somoza Argibay I¹, García González M¹, Caramés Bouzán J¹, Alas A³, Muñoz G³, Vela Nieto D¹
¹ *Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.* ² *Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.* ³ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.*
- P63 ENFISEMA CÉRVICO FACIAL: UNA PRÁCTICA FRECUENTE, UN HALLAZGO INESPERADO160**
 Carnicero Iglesias A¹, Camino Barreiro I¹, Busto Cuiñas M¹, Couceiro Gianzo J A¹
¹ *Pediatría. Hospital Provincial Pontevedra.*
- P64 ÚLCERA DE LIPSCHÜTZ161**
 Varela Rey V¹, Curros Novo C¹
¹ *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Santiago de Compostela.*
- P65 HERNIA ABDOMINAL INTERNA: CAUSA POCO FRECUENTE DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN NEONATOS.162**
 Curros Mata N¹, Somoza Argibay I¹, Gómez Tellado M¹, Rodríguez Ruiz M¹, Marco Martín C¹, García González M¹, Caramés Bouzán J¹, Dargallo Carbonel T¹, Pais Piñeiro E¹, Vela Nieto D¹, Ávila Álvarez A²
¹ *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera A Coruña.* ² *Pediatría. Hospital Teresa Herrera A Coruña.*

- P66 TUMOR INFLAMATORIO MIOFIBROBLASTICO DUODENAL:
UNA RARA CAUSA DE SANGRADO INTESTINAL MASIVO163**
García González M¹, Marco Martín C², Vela Nieto D², Dargallo Carbonell T², Caramés Bouzán J²
¹ *Cirugía pediátrica. CHUAC.* ² *Cirugía Pediátrica. CHUAC.*
- P67 CISTOADENOMA SEROSO OVÁRICO Y TORSIÓN OVÁRICA
CONTRALATERAL EN UNA MISMA PACIENTE164**
Marco Martín C ¹, Curros Mata N¹, Rodríguez Ruiz M¹, Dargallo Carbonell T¹, García González M¹, Somoza Argibay I¹, País Piñeiro E ¹, Gómez Tellado M¹, Caramés Bouzán J¹, Vela D ¹
¹ *Cirugía Pediátrica. Hospital teresa-Herrera (CHUAC).*
- P68 EL SINDROME LYNCH EXISTE EN PEDIATRIA. ADENOCARCINOMA DE
CIEGO EN PACIENTE PEDIÁTRICO. PRESENTACIÓN DEL CASO,
PROTOCOLO DE ACTUACIÓN Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA.165**
García GonzálezC M¹, Dargallo Carbonell T¹, Solar Boga A², Moreno Alvarez A³
¹ *Cirugía pediátrica. CHUAC.* ² *Pediatría. CHUAC.* ³ *Pediatría. CHUAC.*

Comunicaciones

Orales



NET Y SSJ, 2 ESPECTROS CLÍNICOS DE UNA MISMA ENFERMEDAD

Capelo Miguez J M¹, Gil González C E¹, Rey García S M¹, Fernández Cebrián S A¹, González López M T¹, Balado Insunza M N¹

¹ *Pediatría. Complejo Universitario de Ourense.*

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son toxicodermias raras, potencialmente letales, que constituyen un espectro de la misma entidad.

La incidencia estimada es de 2 a 7 casos por millón de habitantes/año.

Ambas se desencadenan principalmente por fármacos, y su característica principal consiste en la necrosis cutánea extensa junto con desprendimiento epidérmico.

Se clasifica exclusivamente según el porcentaje de superficie corporal afectada, pudiendo dividir el espectro clínico en tres grupos: el SSJ (menos del 10%), síndrome de solapamiento SSJ-NET (10 al 30%), y NET (superior al 30%).

Las manifestaciones clínicas se inician con una fase prodrómica unos días previos al desarrollo de lesiones cutáneas típicas (máculas con centro purpúrico, en diana atípica y ampollas), presentando una distribución simétrica. Existe participación mucosa en aproximadamente el 90% de los casos.

Una biopsia cutánea es útil tanto para confirmar el diagnóstico como para excluir otras patologías semejantes.

El único tratamiento eficaz es el de soporte. No hay tratamientos establecidos para SSJ/NET.

Su mortalidad, estimada en un 25% de los casos, es mayor cuanto más severa es la enfermedad.

CASOS CLÍNICOS:

Se tratan de dos niños de 6 años. El primero ingresa con un rash máculo eritematoso, precedido de un cuadro febril con odinofagia y conjuntivitis. Durante su ingreso las lesiones mucocutáneas empeoran, aparecen lesiones ampollosas con Nikolsky dudoso, que abarcan hasta un 65% de superficie corporal, y lesiones oculares costro-vesiculosas, decidiéndose traslado a centro de referencia. No se encontró agente causal, salvo antecedente de toma de ibuprofeno al inicio del cuadro. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de NET, siendo serologías y cultivos negativos.

El segundo ingresa por cuadro febril de 24 horas de evolución asociado a un rash cutáneo pruriginoso con vesículas periorales y conjuntivitis. Presenta una extensión de hasta 20% de la superficie corporal, con evolución favorable. Entre las pruebas diagnósticas destacó la positividad para *Mycoplasma* siendo el resto de serologías y estudios negativos. Se establece diagnóstico de SSJ.

En ambos pacientes se estableció tratamiento de soporte y oftalmológico.

Actualmente se encuentran a seguimiento nuestro y por oftalmología con buena evolución.

CONCLUSIÓN:

Ante un paciente con rash extenso y antecedente de toma de fármaco o cuadro febril es importante hacer el diagnóstico diferencial con SSJ/NET, para realizar una evaluación rápida tanto del factor causal como de la severidad, e iniciar tratamiento de soporte precoz.

LA TOS FERINA ATACA DE NUEVO, ¿DEBEMOS PLANTEARNOS NUEVAS PAUTAS DE VACUNACIÓN?

Ríos Duro H¹, Nóvoa Illanes A¹, Caride López L¹, Rey Cao S², Portugués de la Red M¹, Lorenzo Fernández J R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Microbiología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*

OBJETIVOS:

El objetivo de nuestro estudio es revisar los casos de tosferina presentes en nuestro hospital en un periodo de 5 años y describir las características clínicas, epidemiológicas, así como hacer una revisión de las recomendaciones de vacunación frente a la misma a las personas que conviven con el lactante (estrategia nido) ó bien durante tercer trimestre del embarazo.

MÉTODO:

Estudio observacional retrospectivo de seguimiento longitudinal a través de las historias clínicas de niños con diagnóstico clínico de tosferina durante el periodo 2010-2014 que cumplían los criterios de inclusión.

RESULTADOS:

Ingresaron 38 lactantes con clínica de tosferina en la sección de lactantes. Se realizó PCR de *B. pertussis* al 75.7% de los casos resultando positiva en el 67.6% y cultivo bacteriológico al 21.6% (en algunos casos se realizaron ambas determinaciones) resultando siempre negativo. La edad media de los niños estudiados fue de 2 meses y diez días, siendo el 67.6% menores de 2 meses y el 75.7% menores de 3 meses. Veintidós casos eran mujeres y cinco habían sido prematuros. Los síntomas recogidos al ingreso fueron: tos en salvas en un 94.6%, cianosis: 56.8%, gallo inspiratorio: 54.1%, vómitos: 48.6%, apneas: 18.9%, dificultad respiratoria: 29.7% y febrícula en el 21.6%. Un 67.6% de los casos no estaban vacunados frente a *B. pertussis* y el 16.2% habían recibido una sola dosis. En el 32.4% de los casos el contagio se produjo a través de su entorno cercano, principalmente de la madre. Analíticamente se evidenció leucocitosis (media: 17.560/mm³) con linfocitosis (media: 11.759/mm³), número de plaquetas elevado (media: 480.972/mm³) y una proteína C reactiva (PCR) media de 1.04 mg/l. Todos recibieron tratamiento con macrólidos, el 86.5% con azitromicina, de los cuales el 37.8% comenzó el tratamiento previamente al ingreso. Tres casos necesitaron ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. No hubo secuelas ni éxitus.

CONCLUSIONES:

En nuestro estudio observamos una positividad de la PCR para *B. pertussis* del 67.6%. El cuadro clínico corresponde con el considerado común para esta enfermedad. Aunque la mayoría de los casos desconocemos la fuente de contagio, dada la corta edad de los pacientes se supone el entorno más cercano (madre, padre, hermanos y otros familiares), destacando la madre como principal fuente. Consideramos importante replantearse la necesidad de vacunación del entorno del recién nacido (estrategia nido) o de las embarazadas, como se está haciendo en alguna comunidad autónoma de nuestro país.

LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Cabezas López C¹, Fernández Pereira L¹, Germil Ares I¹, Rial Hermida L¹, Santos Tapia M M¹, García Villar A I¹, Echarri Piúdo A², Torrado Chouciño A M¹, Carballeira González I¹, Romarís Barca R M¹, Fernández Prieto R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Unidad de Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Servicio de Digestivo. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS:

La enfermedad inflamatoria intestinal, constituye actualmente uno de los mayores desafíos de la Gastroenterología pediátrica. Es una enfermedad crónica, de alta morbilidad que afecta de manera importante a la calidad de vida del niño. El objetivo es conocer las características específicas de esta enfermedad debido a las consecuencias que puede causar en el desarrollo del niño y adolescente.

MÉTODOS:

Revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de enfermedad inflamatoria intestinal hasta los 18 años de edad, seguidos actualmente en nuestro centro, analizando edad, duración de la clínica previa al diagnóstico, clínica al debut, datos antropométricos, analíticos y pruebas de imagen realizadas al diagnóstico y tratamiento recibido.

RESULTADOS:

Se revisaron 16 pacientes. 63% varones, 38% mujeres. Media de edad al diagnóstico: 12,3 años (rango 6-17). Duración media de la clínica previa al diagnóstico: 101,3 días (rango 4-365). Se dividieron en 2 grupos para su estudio: 10 pacientes diagnosticados de EC (62,5%), 5 de CU (31,2%).

50% de pacientes con EC tenían antecedentes familiares de EII.

En el grupo de EC la clínica al diagnóstico fué dolor abdominal (80%), pérdida ponderal (40%), diarrea sin sangre (30%), diarrea con sangre (10%), vómitos (30%), aftas orales (10%), absceso perianal (10%), fisura perianal (10%) y 1 paciente presentó eritema nodoso en extremidades inferiores.

Los niños con CU presentaron al debut dolor abdominal (60%), diarrea sanguinolenta (60%), diarrea sin sangre (20%), rectorragia (20%), fisura perianal (40%) y pérdida ponderal (40%).

3 pacientes presentaban malnutrición grave, 2 malnutrición moderada, otros 2 malnutrición leve, 2 sobrepeso y 1 obesidad.

Sangre oculta en heces positiva en un 92,8%.

En todos los pacientes se realizó endoscopia digestiva, ecografía abdominal en el 31%, enterorNM en 25%, TC en 12,5% y en un paciente gammagrafía con leucocitos marcados.

En EC, el 70% precisaron nutrición enteral, 70% corticoterapia, 60% azatioprina. 1 paciente Infliximab y otro Adalimumab. Actualmente el 100% están tratados con azatioprina. En el grupo de CU, un 80% nutrición enteral, todos fueron tratados con 5-ASA, corticoides el 60%, 1 paciente infliximab. En la evolución un 40% inició azatioprina.

CONCLUSIONES

Es más frecuente la EC en varones preadolescentes. No se encontraron antecedentes familiares de EII en CU.

En ambos grupos la clínica predominante al debut es el dolor abdominal.

Es posible la EII en niños con sobrepeso y obesidad.

La prueba complementaria más utilizada fué la endoscopia.

La mayoría precisaron fórmula enteral y corticoterapia al diagnóstico.

REVISIÓN DE LAS HOSPITALIZACIONES POR VARICELA Y COMPLICACIONES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

Germil Ares I¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, Santos Tapia M¹,
Fernández Prieto R¹

¹ *Pediatría. Hospital Arquitecto Marcede.*

OBJETIVO. Analizar los ingresos hospitalarios ocasionados por la varicela y sus complicaciones en nuestro hospital durante los años 2.010-2.014.

MÉTODOS. Estudio retrospectivo en pacientes pediátricos (<15 años) ingresados por varicela o alguna de sus complicaciones en el periodo 2010-2014. Se revisaron las historias clínicas y se recogieron los siguientes datos epidemiológicos: edad, sexo, periodo estacional, antecedentes de lactancia materna, vacunación, estancia media y complicaciones.

RESULTADOS. Recogemos los casos de 13 niños ingresados por varicela y sus complicaciones, con una mediana de edad de 4 años (2 meses-12 años), siendo el 54% niños previamente sanos. La mediana de la estancia fue de 6 días (3-17 días), no precisando ninguno de ellos ingreso en UCI pediátrica. Los meses de primavera fueron en los que se produjeron más ingresos por esta causa, manteniéndose más o menos constante a lo largo de los años estudiados.

En cuanto a las complicaciones: digestivas (69,2%); cutáneas (38,4%), hallándose un caso de bacteriemia por *Streptococcus Pyogenes* (Grupo A) en un paciente con impétigo; neurológicas (23%), dentro de las complicaciones neurológicas, la más frecuente fue la ataxia cerebelosa; y respiratorias (23%). No se recogieron casos de fallecimientos.

Los datos analizados permiten objetivar la importancia de la vacunación, puesto que todos los ingresos fueron en pacientes que no habían sido inmunizados. Las complicaciones que requirieron un ingreso más prolongado fueron las de tipo neurológico, presentando una estancia media de 11,3 días.

CONCLUSIONES. La varicela es una enfermedad prevalente en nuestro medio, habitualmente benigna pero con una morbilidad elevada y que puede dar lugar a importantes complicaciones, que necesitarán hospitalización.

El objetivo número uno de este trabajo es destacar la importancia de la realización de un registro común y obligatorio de las complicaciones de la varicela, que impulsen la reimplantación de la vacunación universal infantil.

Se ha demostrado que la vacuna de la varicela es una vacuna segura y eficaz, que ofrece una protección frente a cualquier forma de enfermedad del 80-95% y de casi el 100% de las formas graves. Recordar que el Comité Asesor de Vacunas de la AEPED recomienda la administración de dos dosis: la primera entre los 12-15 meses de edad y una segunda, de refuerzo, a los 3-4 años.

En resumen, la vacunación generalizada a la población infantil no solo protege al individuo, sino que también aumenta la inmunidad de grupo; disminuyendo así, la transmisión de la enfermedad entre la población, y por tanto, los gastos socio-sanitarios derivados.

IMPLANTACIÓN DE LA OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN CÁNULAS NASALES EN LA PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN DE UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Espiño Lorenzo P¹, Busto Cuiña M M¹, Couceiro Gianzo J A¹, Martínez Fernández M A¹, Camino Barreiro I¹

¹ *Servicio de Pediatría. CHU de Pontevedra.*

OBJETIVO:

Analizar la eficacia de la utilización de oxigenoterapia de alto flujo (OAF) en cánulas nasales en pacientes pediátricos ingresados por bronquiolitis con insuficiencia respiratoria moderada en la planta de hospitalización de un hospital de segundo nivel.

MÉTODOS:

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, a través de la revisión de las historias clínicas de los casos diagnosticados de bronquiolitis aguda que fueron tratados con OAF en cánulas nasales (sistema Fisher & Paykel) en la planta de hospitalización de nuestro centro entre enero de 2012 y diciembre de 2013.

RESULTADOS:

Se incluyeron a 10 pacientes (70% varones), con una mediana de edad de 2,5 meses. El 70% de ellos fue virus respiratorio sincitial positivo. Un 40% presentó algún factor de riesgo de evolución grave, siendo el más frecuente la edad menor de 6 semanas (30%), seguido de la detección de neumonía/atelectasia en la radiografía de tórax (20%). Previo al inicio de la OAF todos los pacientes presentaron una FR \geq 60rpm, puntuación en la escala de Wood-Downes \geq 5 y SatO₂ $>$ 92% con oxigenoterapia a través de sistema de flujo bajo, con una FC \geq 150lpm en el 70%. El alto flujo produjo una disminución de los parámetros cardiorrespiratorios (FC y FR), así como una mejoría progresiva de la escala de Wood-Downes (desde

5,6±0,8 hasta 2,6±1,1) en 5 pacientes (50%), evitando su traslado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), con una mediana de 3 días de tratamiento (rango 1,5-3) y 8 días de ingreso (rango 7-12) en planta. El 40% de los pacientes trasladados a la UCIP precisaron ventilación mecánica invasiva y el 20% ventilación no invasiva con CPAP, permaneciendo ingresados en dicha unidad una mediana de 7 días. No hubo fallecimientos ni se observaron efectos adversos relacionados con el alto flujo.

Conclusiones:

Nuestros resultados muestran que la oxigenoterapia de alto flujo es un método eficaz en un importante porcentaje de pacientes pediátricos con insuficiencia respiratoria moderada, siendo un sistema sencillo y bien tolerado, por lo que puede ser utilizado, además de en unidades de cuidados intensivos, en plantas de hospitalización, lo que permite su instauración en fases más precoces, con escalas de gravedad más bajas, pudiendo evitar así su progresión a una insuficiencia respiratoria grave y el traslado a una UCIP, con el consiguiente ahorro económico y de recursos que ello representa.

SOBREPESO Y OBESIDAD. ¿QUÉ REFERENCIA UTILIZAMOS? EL ESTUDIO OBESGAL

Fernández Bustillo J M¹, Grupo Colaborativo Obesgal ¹

¹ *Pediatría. Centro Saúde Bertamiráns.*

INTRODUCCIÓN: La obesidad, en la edad pediátrica, constituye un desafío de salud pública. Por este motivo, llevamos a cabo un estudio comparativo de los resultados obtenidos en el momento actual en nuestra área sanitaria, para valorar el estado de nutrición de la población infantil de 2 a 15 años atendidos en distintos centros de atención primaria, estudiando la prevalencia de sobrepeso, obesidad y obesidad mórbida en nuestra CCAA y confrontarlos con estudios previos a nivel nacional.

SUJETOS Y METODO: La población del estudio está compuesta de una muestra representativa de 15.142 niños/as, de edades comprendidas entre 2 y 15 años. Se revisaron las historias clínicas y se recogieron los datos antropométricos (peso, talla e IMC) procedentes de los controles establecidos en el Programa de Salud Infantil (Programa do Neno San), obteniendo una muestra final de 12.643 individuos [6433 (50,9%) niños y 6210 niñas (49,1%)].

La prevalencia de sobrepeso y obesidad se analizó en función de las variables edad y sexo, estableciéndose como puntos de corte los correspondientes a los percentiles p85 (sobrepeso) y p95 (obesidad). Para categorizar el IMC se utilizaron las gráficas para edad y sexo del estudio longitudinal de crecimiento de la Fundación Orbegozo que figuran en la historia clínica del SERGAS. Las estimaciones de prevalencia se acompañaron de los respectivos intervalos de confianza (IC) del 95%. Para la comparación de variables cualitativas se utilizó la prueba Chi cuadrado. Los datos se analizaron con el paquete estadístico SPSS® para Windows, versión 12.0.

Comparamos nuestros resultados con el estudio enKid (1988-2000), la Encuesta Nacional de Salud (Ministerio de Sanidad y Consumo 2006), el estudio Aladino (2010-2011), el Estudio Español de Crecimiento (2010), el informe de la OECD (2012) y del Instituto Nacional de Estadística (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad 2012).

RESULTADOS: La prevalencia de sobrepeso (9.3%) y obesidad (9.7%) en nuestro estudio es inferior, globalmente, a la obtenida en otros estudios de referencia nacionales: enKid (12.4/13.9%), Aladino (26.2/18.3%), etc. aunque no es fácil establecer comparaciones puesto que los criterios empleados para definir sobrepeso y obesidad no son los mismos, no usan las mismas tablas como referencia ni el mismo punto de corte.

CONCLUSIONES: La prevalencia de sobrepeso y obesidad varía según sea el estudio de referencia utilizado alejándose, en nuestro caso, de la cifra "oficial" esperada. Es necesario consensuar y unificar criterios (OMS, IOTF, Orbegozo, Carrascosa, etc.) para establecer el diagnóstico de sobrepeso u obesidad a partir del IMC.

ALIMENTACIÓN Y PUBLICIDAD INFANTIL. CARGUÉMOSLA DE HONESTIDAD.

Fernández Bustillo J M¹, Fernández Pombo A¹

¹ *Pediatría. Centro Saúde Bertamiráns.*

RESUMEN: Aunque la Constitución Española (1978) reconoce y protege el derecho a la libertad de expresión, una de sus limitaciones radica en la protección de la infancia, lo que constituye un indicador del nivel de desarrollo cívico alcanzado por un país.

Desde el origen de la televisión, y en el ámbito específico de la publicidad de alimentos dirigida al público infantil, es frecuente la alusión a la capacidad cognitiva y la falta de experiencia del niño para decodificar el lenguaje televisivo, y los efectos de la publicidad dirigida a la infancia, como un factor de riesgo y una mayor vulnerabilidad.

En consecuencia, es posible postular que en la actualidad se considera a la Publicidad como un factor de socialización relevante para los niños, e incluso un inductor de determinadas pautas de consumo. En ese marco, y desde una perspectiva ética, es razonable advertir la importancia de la responsabilidad publicitaria con sus potenciales consumidores, niños o no, y la necesidad de normas tanto jurídicas como de autorregulación para guiarla y ajustarla.

A comienzos de la década de 1980 comenzó a consolidarse en España el interés por los temas de autorregulación, mediante códigos éticos referidos específicamente al público infantil, dada su inexperiencia y vulnerabilidad ante los mensajes comerciales, y la preocupación por las relaciones que se establecen entre los menores y los medios de comunicación en general, y con la publicidad en particular, hace conveniente un tratamiento publicitario específico, más cuidadoso, adaptado a los requerimientos sociales del trato con los niños, con el fin de protegerlos de sus eventuales efectos nocivos.

En España, la publicidad del sector de alimentación dirigida al público infantil se encuentra autorregulada por el Código PAOS. La relevancia de la puesta en marcha de PAOS recae en la adecuación al código que se está haciendo por parte de los anunciantes, que se deben revisar, tal y como se ha hecho para incorporar, complementar y mejorar el ya existente.

Hacemos una revisión de los cambios sociales acaecidos en las últimas décadas y su relación con la publicidad alimentaria así como de la legislación y los principales códigos de actuación sobre la publicidad infantil.

EL JUEGO, LOS JUGUETES Y LA PUBLICIDAD.

Fernández Bustillo J M¹, Fernández Bustillo A¹

¹ *Pediatría. Centro Saúde Bertamirás.*

RESUMEN: El juego de los niños, la capacidad de jugar, de actuar gratuitamente sin buscar provecho, es puro apetito de vivir. Es un aspecto esencial del fenómeno humano, ligado a los comportamientos de exploración y de curiosidad, que constituye el motor del aprendizaje y del descubrimiento del ser humano que conserva esa capacidad juvenil una vez llegado a la edad adulta. La curiosidad y la exploración, factores de creación e invención, llevaron a insinuar que las especies realmente aptas para el juego son también las más cosmopolitas, las que supieron adaptarse a climas variados, aumentando así las posibilidades de supervivencia.

En las sociedades industrializadas, el juego es una fuente de beneficios y la publicidad juega un papel decisivo a la hora de elegir. No hay, pues, un grupo social que reciba una presión publicitaria tan fuerte como el de la infancia. Es tal la avalancha de anuncios de juguetes que los niños/as quedan embelesados y atraídos por los spots publicitarios confeccionando así sus gustos, dependiendo de lo que ven y oyen en los medios. Son estos mensajes los que van a determinar a "que" van a jugar, "con qué" y "con quien".

La Declaración de los Derechos del Niño y de la Niña, adoptada por la Asamblea de las Naciones Unidas en 1959, tiene como fundamento el principio de que "el niño y la niña, por su falta de madurez física y mental, necesita protección y cuidados especiales". Y la Constitución Española (1978) aunque "reconoce y protege el derecho a la libertad de expresión y que el ejercicio de estos derechos no puede restringirse" sin embargo, lo limita cuando se trata de la protección de la juventud y la infancia.

En este sentido, el Código de Conducta Publicitaria aprobado en 1996 por la Asociación para la Autorregulación de la Comunicación Comercial, y modificado en 2011, afirma que "la publicidad dirigida a niños deberá ser extremadamente cuidadosa, no debe explotar la ingenuidad, inmadurez e inexperiencia de los niños, ni abusar de su sentido de la lealtad y no debe emitir información que induzcan a engaño" (art. 28).

Hacemos una revisión de la legislación vigente sobre la publicidad infantil, así como de los principales códigos de actuación, ya que esta juega un papel activo como disciplina responsable de la configuración del imaginario social del niño.

DOS PAPULAS DE AÑOS DE EVOLUCIÓN: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Marco Martín C¹, Rodríguez Ruiz M¹, Curros Mata N¹, Gómez Tellado M¹, Dargallo Carbonell T¹, Somoza Argibay I¹, Caramés Bouzán J¹, García Gonzalez M¹, Pais Piñeiro E¹, Vela D²

¹ Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa-Herrera (CHUAC).

PRESENTACIÓN

Dentro de los tumores malignos los sarcomas son una de las variedades más agresivas. Existe un subtipo cutáneo denominado dermatofibrosarcoma protuberans, infrecuente en la población pediátrica. La agresividad local es intermedia, pero presenta una elevada tasa de recidiva tras extirpación. Las metástasis a distancia son menores del 5%.

Suele presentarse de forma benigna como nódulo, pápula o placa, de localización más frecuente en tronco. Generalmente se retrasa el diagnóstico hasta que ante la aceleración repentina de su crecimiento se decide realizar biopsia. Requiere estudio histológico y citogenético (translocación recíproca del gen del colágeno tipo 1 alfa)

Existen varias teorías que situarían su origen a partir de fibroblastos o histiocitos, traumatismo (20%) y origen genético: translocación Cr 17 y Cr 22= fusión de los genes COL1A1 y PDGFB.

El tratamiento recomendado es extirpar la lesión con márgenes amplios (cirugía de Mohs), disminuyendo la tasa de recidiva local (a veces superior al 50%). Requiere un seguimiento de un mínimo de 3 a 5 años en consulta por su alta tasa de recidivas. Si es de gran tamaño o existen metástasis pueden emplearse inhibidores del receptor PDGFB. No hay evidencia clara de respuesta a quimioterapia o radioterapia.

CASO CLÍNICO

Caso 1: Paciente de 9 años que acude por una lesión cutánea de 2 cm de diámetro y de 2 años de evolución, eritemato-violácea con telangiectasias ligeramente sobre elevada, localizada en región pectoral izquierda, no dolorosa, descamativa o pruriginosa e inicialmente diagnosticada de Morfea vs Lupus eritematoso discoide.

Caso 2: Paciente de 12 años acude por lesión similar a una pápula de 2,5 cm y características similares al anterior localizada en pierna izquierda, a nivel del cuádriceps de 4 años de evolución. Múltiples episodios de sangrado con el roce por lo que inicialmente se orienta como tumoración de posible origen vascular.

Ambos casos son intervenidos con resección completa de la lesión (ampliación de bordes en un segundo tiempo en el segundo caso), requiriendo en el primero un injerto de piel autóloga.

La anatomía patológica confirma bajo tinción de CD-34 el diagnóstico de Dermatofibrosarcoma Protuberans

CONCLUSIONES

Aunque la máxima prevalencia está entre los 20 y los 40 años, hablamos de un tipo de lesión que puede aparecer en niños y que conviene tener en cuenta ante una lesión de larga evolución de estas características, muchas veces diagnosticadas erróneamente y cuya importancia reside en su agresividad local y alta tasa de recidiva.

IMPORTANTE INCREMENTO EN LA DEMANDA DE CIRUGÍA PARA LA HIPERTROFIA DE LABIOS MENORES

Marco Martín C¹, Rodríguez Ruiz M¹, Curros Mata N¹, García Gonzalez M¹, Dargallo Carbonell T¹, Somoza Argibay I¹, Caramés Bouzan J¹, Gómez Tellado M¹, Vela D¹

¹ Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa-Herrera (Chuac).

OBJETIVO

La hipertrofia de labios menores es una alteración anatómica, el 90% congénita, generalmente corregida en mujeres adultas y sexualmente activas.

En los últimos 5 años la demanda de la cirugía correctiva se ha duplicado en España, aunque es poco conocida su indicación en la paciente pediátrica.

El objetivo es conocer la tendencia en los últimos 10 años en nuestro centro sobre la demanda de estas pacientes y revisar las técnicas más utilizadas en la práctica diaria.

MATERIALES Y MÉTODOS

Consideramos hipertrófico aquel labio que mide más de 4 cm entre la base y el ápex superior o existe una clara disimetría dividiéndolos en tres tipos anatómicos (Hipertrofia de capuchón clitoriano, Hipertrofia de borde libre e Hipertrofia mixta).

Presentamos una serie de 5 casos intervenidos con la técnica de ninfoplastia parcial en línea recta, durante el 2012-2013 (fotos). Se describen a continuación las técnicas quirúrgicas más empleadas: Ninfoplastia en V (técn. Bernard Jean Paniel), Reducción de V laterales, Desepitelización y Técnica de los colgajos (esquemas quirúrgicos)

RESULTADOS

En nuestro centro, durante los últimos dos años se ha cuadruplicado el número de estas intervenciones respecto los 8 años anteriores.

La edad media de las pacientes fue de 13 años y la principal motivación fue la estética y dispareunia.

Los resultados fueron favorables y como complicación se dieron dos casos de hematoma, uno de ellos con dehiscencia de sutura que curó con segunda intención.

En grandes series publicadas las complicaciones más frecuentes son los hematomas y dehiscencias con una incidencia de un 7% cada una, posicionándose en la mayoría de ellas por las técnicas de rescisión en v por la preservación de la línea cutaneomucosa y la ausencia de sutura en la zona de roce.

CONCLUSIÓN

El incremento en la información de la población acerca de este tipo de intervenciones ha repercutido sobre una mayor demanda en el campo pediátrico. Es importante esperar a una edad y desarrollo adecuado para la intervención y cada caso se valorará de forma individualizada.

Es difícil realizar protocolos al respecto porque estos tendrían que flexibilizarse a la edad, altura y peso de la paciente. Por eso la ética del cirujano y un periodo de reflexión son importantes antes de cualquier indicación de este tipo de cirugías. Todas las técnicas tienen resultados muy adecuados y satisfactorios estéticamente.

TRATAMIENTO CON LÁSER CO2 DEL NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO

Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, del Pozo Losada J², García González M¹, Somoza Agibay I¹, Pais Piñeiro E¹, Caramés Bouzán J¹, Dargallo Carbonel T¹, Vela Nieto D¹

¹ *Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.* ² *Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.*

INTRODUCCIÓN: El nevus melanocítico congénito es una proliferación benigna de melanocitos que aparece al nacimiento o a los pocos meses de vida, por un fallo en el proceso de migración desde la cresta neural. La destrucción mediante Láser CO2 de la parte superficial de estas lesiones, nos permite conseguir buenos resultados estéticos, con disminución del riesgo de malignización, aunque sin eliminar totalmente la lesión. Actualmente, dado que el riesgo de degeneración maligna parece menor de lo esperado, y que ninguno de los tratamientos evita al completo la posibilidad de desarrollo de melanoma, cobran mayor importancia las indicaciones de tratamiento estéticas y psicosociales.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con nevus melanocítico congénito, tratados con Láser CO2 en los últimos 3 años en nuestro servicio. Todos los tratamientos fueron realizados con un mismo láser de CO2 (Intermedic), y las curas mediante la aplicación de un apósito coloide durante 1 semana y posteriormente hidratación con aloe vera en régimen domiciliario con controles al mes y a los 3 meses.

RESULTADOS: Realizamos 17 sesiones Láser CO2 en 7 pacientes con nevus melanocítico congénito (2.42 sesiones por paciente), con una edad media de inicio de tratamiento de 3 años. En el 71.4% de los pacientes (n=5) el proceso se realiza bajo sedación. El tamaño medio de las lesiones es de 7 cm. La intervención se realiza de manera ambulatoria. Hemos obtenido muy buenos resultados estéticos con pocas sesiones de Láser CO2, presentando como complicación en n=1 un granuloma en la zona tratada.

CONCLUSIONES: Aunque la cirugía sigue siendo el tratamiento de elección, el láser CO2 permite obtener resultados estéticos muy satisfactorios, en determinados nevus melanocíticos congénitos, con intervenciones de corta duración, que suponen poco dolor postoperatorio, obteniendo disminución en la pigmentación de las lesiones con resultados estéticos muy favorables.

NUESTRA EXPERIENCIA CON EL LÁSER CO2 PARA EL TRATAMIENTO DE LAS UÑAS INCARNATAS

Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, Somoza Argibay I², Pais Piñeiro E², García Conzález M², Caramés Bouzón J², Dargallo Carbonel T², Vela Nieto D²

¹ Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ² Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

INTRODUCCIÓN: Las uñas incarnatas suponen una entidad muy frecuente en adolescentes, que se manifiesta con dolor, enrojecimiento y molestias en la deambulación. Se debe a que la uña se enclava en su parte más lateral produciendo inflamación del tejido circundante. Afecta generalmente a los dedos de los pies, siendo más frecuente en el primer dedo. La afectación puede presentarse en diversos grados, siendo en muchas de las ocasiones suficiente con un tratamiento conservador con curas locales y una adecuada manicura. Sin embargo, otras veces, es necesario el tratamiento quirúrgico con la extracción de parte de la matriz ungueal para conseguir solucionar el problema. Hay descritas múltiples técnicas para el tratamiento de las uñas incarnatas, casi todas con una alta frecuencia de recurrencia y con importante dolor postoperatorio.

Presentamos el tratamiento de las uñas incarnatas mediante matricectomía y láser CO2 en el lecho y la matriz ungueal con destrucción del tejido de granulación. El Láser CO2 produce el sellado de vasos menores de 0.5 mm y de terminaciones nerviosas sensitivas, consiguiendo procedimientos limpios, sin sangrado y con escaso dolor postoperatorio.

MATERIAL Y MÉTODO:

Estudio observacional retrospectivo de pacientes con uña incarnata, tratados con Láser CO2 en nuestro servicio. Recogemos la edad de los pacientes, el número de lados afectados y el tiempo quirúrgico. Ponemos especial atención a la evolución postoperatoria, anotando el tipo de curas, demora en la reincorporación a la actividad normal, dolor postquirúrgico y presencia de recidivas.

RESULTADOS:

Durante este año tratamos n=15 uñas en 10 niños con uñas incarnatas. En n=8 pacientes el proceso se realiza bajo anestesia local, y en todos los casos se trata de cirugía ambulatoria. El tiempo medio quirúrgico es de 20 minutos por lado afectado. Ningún paciente ha presentado recidivas, realizando vida normal 2 días tras la intervención. Todos los pacientes se fueron deambulando.

CONCLUSIONES: El láser CO2 supone una herramienta eficaz y segura en el tratamiento de la uña incarnata. Todos los pacientes de nuestra serie presentaron resultados satisfactorios, tanto por la ausencia del dolor postoperatorio como por una estética favorable. El tiempo de reincorporación a la vida cotidiana fue mínimo. Los resultados son significativamente mejores, respecto a otras técnicas quirúrgicas convencionales, destacando la buena tolerancia por el paciente del postoperatorio, la ausencia de recidivas y sin aumento de complicaciones

EXPERIENCIA INICIAL EN EL USO DEL TIMOLOL TÓPICO EN EL TRATAMIENTO DEL HEMANGIOMA INFANTIL

Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, del Pozo Losada J², García González M¹, Somoza Argibay I³, Pais Piñeiro E¹, Dargallo Cabonell T¹, Caramés Bouzán J¹, Vela Nieto D¹

¹ Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ² Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ³ Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

OBJETIVO

El hemangioma infantil se trata de un tumor vasculares con una historia natural caracterizada por una fase de crecimiento rápido, un estancamiento y una fase de involución progresiva hasta la práctica desaparición de las lesiones. Desde el 2008 se ha aceptado el uso del propranolol oral como tratamiento de primera línea en este tipo de tumores amparándonos en el uso compasivo del mismo. Desde entonces, gran cantidad de niños han recibido tratamiento con este betabloqueante, con buenos resultados. En el 2010 se describió por primera vez el uso de tópico del timolol al 0.5% para el tratamiento de este tipo de lesiones, de manera satisfactoria.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos realizado un estudio observacional y retrospectivo de los pacientes seguidos en la consulta de anomalías vasculares de nuestro hospital, diagnosticados de hemangioma infantil que han recibido tratamiento con timolol tópico desde enero del 2014. Analizamos las características biométricas de los pacientes, el tipo de hemangioma, tratamientos previos, complicaciones atribuibles al tratamiento y efectividad del mismo.

RESULTADOS

Desde enero del 2014 se ha pautado timolol tópico a 16 pacientes diagnosticados de hemangioma infantil en la consulta de anomalías vasculares de nuestro hospital, en 9 niñas y 7 niños. En n=6 presentaban hemangiomatosis múltiple. La mayoría de los pacientes n= 11 presentaban hemangiomas superficiales, mientras que en n=5 los hemangiomas eran mixtos, con componente profundo además de superficial. En n=4 pacientes se había administrado tratamiento previamente con propranolol, optando por el timolol gel como adyuvante, una vez suspendido el tratamiento sistémico. En n=2 pacientes recibieron tratamiento de manera simultánea con propranolol y timolol, observándose gran mejoría de las lesiones. La edad media de inicio de tratamiento fueron 12 meses. En n=13 pacientes hubo involución en el hemangioma a los 2 meses del inicio del tratamiento tópico. En n=3 pacientes no experimentaron mejoría, siendo todos ellos hemangiomas mixtos, retirándose el tratamiento.

CONCLUSIONES

El uso del timolol gel, es una opción terapéutica complementaria para el tratamiento de los hemangiomas infantiles, especialmente en hemangiomas superficiales que no son subsidiarios de tratamiento sistémico. También parece eficaz una vez suspendido el tratamiento con propranolol oral o de manera simultánea al mismo. El tiempo de seguimiento de estos pacientes es corto, por lo

que, aunque los resultados son prometedores, hacen falta más estudios con más pacientes y un seguimiento más prolongado.

ESCLEROTERAPIA DE MALFORMACIONES LINFÁTICAS CON DOXICICLINA

Curros Mata N¹, Gómez Tellado M¹, García González M¹, Rodríguez Ruiz M¹, Marco Martín C¹, Somoza Argibay I¹, Dargallo Carbonell T¹, Pais Piñeiro E¹, Caramés Bouzán J¹, Vela Nieto D¹, Barriga Buján R²

¹ Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera A Coruña. ² Pediatría. Hospital Teresa Herrera A Coruña.

PRESENTACIÓN

Las malformaciones linfáticas son un tipo de malformaciones vasculares causadas por un fallo en el desarrollo del sistema linfático, dando lugar a canales linfáticos anormales y cavidades quísticas de diferente tamaño. Aproximadamente el 50 % están presentes al nacimiento, diagnosticándose el 90 % de los casos en los 2 primeros años. Según el tamaño de los quistes se clasifican en 3 tipos: macroquísticas (> 2cm), microquísticas (< 2 cm) y mixtas. Pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, siendo cabeza y cuello las localizaciones más frecuentes (> 50%). Aunque son lesiones benignas pueden llegar a comprimir estructuras vecinas y causar alteraciones estéticas.

Históricamente el tratamiento de elección de esta patología ha sido la cirugía, con alto porcentaje de recurrencias y morbilidad. Recientemente, el uso de agentes esclerosantes como la doxiciclina, se ha convertido en la primera línea de tratamiento en esta entidad, sobre todo en las malformaciones macroquísticas.

CASO CLÍNICO

- 1) Paciente de 9 años, intervenido a los 3 años de malformación linfática macroquística axilar y posterior recidiva a los 6 años. Tras la segunda cirugía se produce linforragia, con drenaje de 40 cc al día de linfa. Se programa esclerosis con doxiciclina, siendo efectiva. Actualmente se encuentra asintomático.
- 2) Paciente de 2 años con malformación linfática microquística en la mejilla. Se realiza en tres ocasiones inyección de doxiciclina bajo anestesia general, sin evidencia de mejoría. Pendiente de intervención quirúrgica.
- 3) Neonato con malformación linfática macroquística en cuello. Se realiza esclerosis con doxiciclina a los 14 días de vida, con gran disminución de la masa. Se repite esclerosis a los 2 meses de vida, con resolución de la lesión.
- 4) Neonato con malformación linfática macroquística en paladar y cara interior de la mejilla. Se realiza inyección de doxiciclina a los 6 días de vida, sin mejoría. Debido al compromiso de la vía aérea se realiza exéresis quirúrgica de la lesión.

CONCLUSIÓN

- La esclerosis percutánea de malformaciones linfáticas con doxiciclina es un procedimiento efectivo sobre todo en malformaciones macroquísticas, seguro y con buenos resultados cosméticos, tanto en lesiones primarias como en el tratamiento de recidivas tras cirugía.
- El uso de doxiciclina como esclerosante no imposibilita el uso de otros métodos de tratamiento, como puede ser la cirugía.

OBSTRUCCION POR VALVULAS DE URETRA ANTERIOR: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

García González M¹, Marco Martín C¹, Dargallo Carbonell T¹, Pais Piñeiro E¹, Somoza Argibay I¹, Curros Mata N¹, Rodríguez Ruiz M¹

¹ Cirugía pediátrica. CHUAC.

PRESENTACION: Las válvulas de uretra anterior son la segunda causa de obstrucción congénita de la uretra por detrás de las VUP (8 veces menos frecuente), su diagnóstico es tardío y su presentación clínica variable: poliuria, hematuria, disminución de fuerza y calibre urinarios, goteo, incontinencia, enuresis, infección de orina...

El diagnóstico, que en ocasiones no es sencillo, es mediante cistografía miccional identificándose obstrucción anterior y su tratamiento la resección transuretral endoscópica de la misma.

CASO CLINICO: Presentamos tres pacientes con obstrucción del tracto urinario inferior por VUA. La media de edad al diagnóstico es de 10 años. Uno de ellos presentó como debut pielonefritis que requirió ingreso hospitalario. Otro paciente fue diagnosticado en el estudio de infecciones de repetición y enuresis. Todos ellos presentan dificultades a la micción, con chorro fino, y disuria. Ninguno de ellos presentaba antecedente de sondaje en periodo neonatal o traumatismo.

En las cistografías realizadas además de la imagen de obstrucción en la uretra anterior se identifica en dos de ellos vejiga trabeculada e hipertrofia del detrusor.

Tras la resección endoscópica los tres pacientes presentaron buena evolución siendo dados de alta tras un periodo variable de seguimiento.

CONCLUSIONES: Las VUA pueden ser causa de cambios obstructivos renales y de reflujo pudiendo evolucionar a insuficiencia renal. La edad tardía del diagnóstico y la clínica variable son las responsables del retraso diagnóstico y terapéutico. Es importante sospecharlas y realizar los estudios correspondientes para su diagnóstico de la manera más precoz posible para evitar daño renal irreversible.

MARCADORES DE RIESGO EN LA ECOCARDIOGRAFÍA FETAL DEL FALLOT RELACIONADOS CON INTERVENCIÓN NEONATAL

Blanco Rodríguez C¹, Asorey Veiga V², Marcos Alonso S¹, García Hernández I¹, López Calviño B³, Rueda Nuñez F¹

¹ Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría. CHUAC. ² Obstetricia y ginecología. Hospital Pontevedra. ³ Unidad de epidemiología clínica y bioestadística. CHUAC.

INTRODUCCIÓN: La tetralogía de Fallot (TF) es la cardiopatía cianosante más frecuente en la infancia (6-8% recién nacidos vivos con cardiopatía congénita), asociándose frecuentemente a alteraciones cromosómicas y extracardíacas. Algunos casos con obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo derecho pueden requerir una intervención neonatal urgente por lo que el diagnóstico prenatal podría facilitar la programación del parto de estos casos en un centro terciario. Existen discrepancias en la literatura de los marcadores ecocardiográficos prenatales de riesgo.

OBJETIVOS: Primario: Identificar hallazgos de la ecocardiografía fetal (ECCF) que puedan predecir necesidad de intervención neonatal. Secundario: describir las características globales de nuestra serie

MÉTODO: Estudio retrospectivo de los fetos con diagnóstico de TF diagnosticados en nuestro centro durante el período Enero 2008-Abril 2014. También se recogieron el total de lactantes con tetralogía de Fallot que fueron tratados en ese periodo de tiempo. Se analizan variables obstétricas, parámetros de la ECCF: anillo pulmonar (VP), tronco y ramas pulmonares, aorta (Ao), doppler pulmonar y ductal) y resultados posnatales.

RESULTADOS: de los 64 lactantes operados de TF en ese periodo sólo 20 (31%) tenían diagnóstico prenatal (corresponden al 100% de los valorados en nuestra Unidad). El principal motivo de derivación fue sospecha de cardiopatía (85%) y la edad media fue de 23+3semanas (rango: 20-33). Hubo un 20% de fetos con cromosomopatía, 20% con otras cardiopatías y un 30% con anomalías extracardíacas asociadas. Optaron por interrumpir la gestación el 30% ⁶, de los que 2 asociaban delq22.11, 2 canal aurículoventricular y 1 agenesia VP. Un feto falleció intraútero a las 38+2 semanas de forma súbita. De los 10 nacidos hubo 2 fallecimientos relacionados a gran prematuridad antes de poder intervenir y 3 pacientes requirieron intervención neonatal precoz. No hubo mortalidad perioperatoria. Los probables parámetros relacionados con la necesidad de intervención precoz fueron z-score VP, ratio VP/ Ao y el flujo ductal.

CONCLUSIÓN

La TF es una cardiopatía infradiagnosticada en el screening obstétrico básico. Es fundamental el diagnóstico de sospecha por el obstetra y su valoración en un centro de referencia. En nuestra comunidad la incidencia del diagnóstico prenatal es similar a la esperada por la literatura. Los fetos con flujo ductal retrogrado y aquellos con z-score VP hipoplásicos, y menor ratio VP/AO son probables candidatos a requerir una intervención neonatal precoz y deben nacer en un centro terciario.

LIPODISTROFIA GENERALIZADA Y MIOCARDIOPATÍA: ¿UNA ASOCIACIÓN POSIBLE?

Lozano Balseiro M¹, Marcos Alonso S¹, García Hernández I¹, Blanco Rodríguez C¹, Portela Torrón F², Bautista Hernández V², Rueda Núñez F¹

¹ *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.* ² *Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.*

PRESENTACIÓN: Las lipodistrofias son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la pérdida de tejido graso y resistencia a la insulina. La lamina es una proteína estructural del núcleo de la célula que interviene en el metabolismo de los ácidos grasos. Mutaciones en el gen que codifica la lamina pueden causar miocardiopatía. Presentamos un caso de lipodistrofia generalizada asociado a miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca.

CASO CLÍNICO: Varón de 12 años remitido a nuestra consulta de cardiología en situación de insuficiencia cardíaca avanzada. A los 6 meses de vida comienza a presentar máculas leucodermicas en regiones axilares. A los 3 años, a pesar de la conservación del apetito y adecuada ingesta calórica desarrolla de forma progresiva marcada pérdida ponderal, atrofia muscular generalizada, esteatosis hepática, hiperglucemia secundaria a resistencia a la insulina e hipertrigliceridemia. Ante la sospecha de lipodistrofia se inicia tratamiento con leptina obteniendo una respuesta metabólica favorable. Se realiza estudio genético de lipodistrofia en el que se detecta una mutación de novo Thr10Ile en el gen de la lamina (LMNA). A los 8 años inicia clínica de disnea de esfuerzo y empeoramiento de su capacidad funcional hasta llegar a presentar disnea en reposo. Valorado en su hospital de origen se diagnostica miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular severa. En los años siguientes, precisa 3 hospitalizaciones por descompensación de insuficiencia cardíaca a pesar de optimizar tratamiento médico, motivo por el que es remitido a nuestra unidad para valoración de trasplante cardíaco. Tras realizar estudios complementarios según el protocolo de pretrasplante de la unidad se acepta indicación de trasplante que se realiza de forma urgente. Durante el postoperatorio y seguimiento inicial, además del tratamiento inmunosupresor, precisa aumento de dosis de leptina para mejor control metabólico y reinicio de tratamiento con metformina. Al año del trasplante, no ha presentado episodios de rechazo y mantiene normofunción del injerto. Su capacidad funcional ha mejorado y ha retomado sus actividades escolares.

CONCLUSIONES: Los pacientes con lipodistrofia generalizada con mutación en el gen de la lamina pueden presentar miocardiopatía dilatada que conlleva a disfunción ventricular e insuficiencia cardíaca. El trasplante cardíaco como tratamiento de la insuficiencia cardíaca avanzada secundaria a miocardiopatía puede realizarse en estos pacientes con buen resultado teniendo en cuenta sus particularidades metabólicas.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICO A MEDIO PLAZO DE LAS MIOCARDIOPATÍAS EN LOS MENORES DE UN AÑO

Lozano Balseiro M¹, Marcos Alonso S¹, Fernández Santamarina I², López Abel B³, Martínez Soto S³, García Rey S⁴, Fontenla García J⁴, Herrero Hermida J⁵, Hurtado Díaz J⁵, Luaces González J⁶, García Hernández I¹, Blanco Rodríguez C¹,

¹ Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ² Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ³ Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

INTRODUCCIÓN: Las miocardiopatías son una causa frecuente de insuficiencia cardíaca en la infancia y representan la primera causa de trasplante cardíaco en menores de 1 año. Se describen las características clínicas y el pronóstico de los menores de 1 año afectados de miocardiopatía (MCP) en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron de forma retrospectiva los datos epidemiológicos, clínicos, ecocardiográficos y de pronóstico de los menores de 1 año afectados de miocardiopatía incluidos en el registro gallego de miocardiopatías en los 10 últimos años.

RESULTADOS: Se incluyeron 22 pacientes, 15 (68%) varones. En 9 (41%) el diagnóstico se realizó en el periodo fetal y/o neonatal. 6 (27%) pacientes tenían antecedentes familiares de miocardiopatía y en 2 casos dicho antecedente era probable (muerte súbita y neuropatía familiar). 8 (36%) pacientes presentaban enfermedad de base o síndrome: un síndrome de Barth, un síndrome de Leopard, un síndrome de Nonnan, una infección congénita por CMV, tres citopatías mitocondriales y un hiperinsulinismo congénito. 13 (59%) presentaban signos o síntomas al diagnóstico siendo los más frecuentes: dificultad respiratoria (9 pacientes, 41%), fatiga con las tomas, anorexia, estancamiento ponderal e hipotonía. En relación al tipo de miocardiopatía: 12 (54%) presentaban miocardiopatía hipertrófica, 5 (23%) dilatada y 5 (23%) no compactada. Al diagnóstico, 8 (36%) presentaban disfunción ventricular, siendo la media de fracción de acortamiento del 32% (rango 4,7-59%). Se realizó estudio genético en 16 (73%) pacientes encontrando una mutación relacionada con la enfermedad en 4 (18%). La media de tiempo de seguimiento fue de 3,8 años (rango 0,2-9,1 años). Durante el seguimiento, 9 (41%) pacientes precisaron ingreso por descompensación, y, un paciente con preexcitación presentó un episodio de taquicardia supraventricular. 16 (73%) recibieron tratamiento médico, uno cirugía (miectomía) y en 3 pacientes se realizó trasplante cardíaco como tratamiento final de la insuficiencia cardíaca avanzada. 5 (23%) pacientes fallecieron: 1 en relación con infección respiratoria grave, 1 por fallo multiorgánico tras parada cardiorrespiratoria y 3 limitaciones del esfuerzo terapéutico por su enfermedad de base.

CONCLUSIONES: En nuestro medio, las miocardiopatías en menores de 1 año conllevan una alta morbi-mortalidad. Casi la mitad de los pacientes precisaron ingreso hospitalario por descompensación y el 23% falleció a corto-medio plazo. En esta edad, la enfermedad de base tiene un papel principal en el pronóstico de la miocardiopatía.

DESARROLLO Y RESULTADOS INICIALES DEL REGISTRO GALLEGO DE MIOCARDIOPATÍAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Lozano Balseiro M¹, Marcos Alonso S¹, Fernández Santamarina I², López Abel B³, Martínez Soto S³, García Rey S⁴, Fontenla García J⁴, Herrero Hermida J⁵, Hurtado Díaz J⁵, Luaces González J⁶, Rueda Núñez F¹

¹ Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ² Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ³ Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Las miocardiopatías representan una causa frecuente de insuficiencia cardiaca en la infancia y la principal causa de trasplante cardiaco en niños. El grupo gallego de cardiología pediátrica se planteó el objetivo de conocer la etiología, la historia natural y el pronóstico de esta enfermedad en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS: En el año 2012 se puso en marcha el proyecto auspiciado por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Se invitó a participar a todos los cardiológicos pediátricos de Galicia pertenecientes al grupo de trabajo de cardiología pediátrica.

RESULTADOS: Actualmente participan un total de 11 investigadores colaboradores distribuidos en 6 centros de la comunidad, pediatras y cardiólogos pediátricos. En dos años de trabajo se ha elaborado la herramienta principal del registro www.cardiomyoped.net a partir de la cual se introducen on line, previo consentimiento informado, los datos clínicos, pruebas complementarias, visitas de seguimiento, hospitalización y eventos de los menores de 18 años con diagnóstico de miocardiopatía o portadores de mutación familiar. Los análisis iniciales de más de 70 pacientes han permitido obtener una visión general de la enfermedad en nuestra comunidad y han ayudado a la elaboración de protocolos de diagnóstico y tratamiento consensuados de forma multicéntrica.

CONCLUSIONES: El registro de miocardiopatías en la edad pediátrica llevado a cabo por el grupo gallego de cardiología pediátrica es el resultado de un importante esfuerzo colaborativo que ha permitido conocer las características de clínicas y el pronóstico de las miocardiopatías en este grupo de edad. El proyecto se mantiene activo y tiene como objetivo inmediato desarrollar una guía consensuada de seguimiento y manejo de la enfermedad en nuestro medio.

CARDIOMIOPATÍA EN EL PERIODO NEONATAL. IMPORTANCIA DE SU ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

Mandiá Rodríguez N¹, Blanco Salvado L¹, Martínez Soto I², López Abel B², López Suárez O³, Fernández Seara M J³, De Castro López M J⁴, Pérez Muñuzuri A³, Couce Pico M L³

¹ Residente. Hospital de Santiago de Compostela. ² Cardiología Infantil. Hospital de Santiago de Compostela. ³ Neonatología. Hospital de Santiago de Compostela. ⁴ Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Santiago de Compostela.

OBJETIVO

El síndrome de Barth es una rara enfermedad genética ligada al cromosoma X caracterizada por cardiomiopatía, miopatía esquelética, retraso del crecimiento, neutropenia y aciduria orgánica en una combinación variable. El defecto primario es una mutación en el gen tafazzin (TAZ), que se encuentra en Xq28 y codifica una proteína que cataliza la remodelación de la cardiolipina en las membranas mitocondriales. Presentamos el caso de un recién nacido con Síndrome de Barth grave debido a una nueva mutación TAZ que llevó al diagnóstico de dos miembros adultos de la familia.

MÉTODOS

Se procede a la caracterización clínica y molecular mediante el análisis de la secuencia del gen TAZ a cinco miembros de la misma familia: un varón que presenta miocardiopatía dilatada fetal y neonatal junto con neutropenia inmediatamente después del nacimiento (caso índice), dos hombres (primos hermanos del caso índice) diagnosticados de ventrículo izquierdo no compactado y dos mujeres (madre y tía materna del caso índice) sospechosas de ser portadoras del síndrome.

RESULTADOS

Una mutación “de novo” de un nucleótido en el gen TAZ llamado c.C710A / p.T237K fue identificada en todos los miembros de la familia, lo que induce la sustitución del aminoácido treonina por lisina. Esta variante no se había descrito previamente, y se prevé que tenga repercusión funcional en los programas de predicción “in silico”.

CONCLUSIONES

El síndrome de Barth debe ser considerado en los recién nacidos varones y en las niñas jóvenes con miocardiopatía dilatada y ventrículo izquierdo no compactado. La secuenciación del gen TAZ proporciona un diagnóstico preciso, tanto de forma prospectiva como retrospectiva.

INICIO DE UN PROGRAMA DE TELEMEDICINA EN GALICIA, APPLICADO A LA ECOCARDIOGRAFÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Rueda Nuñez F¹, Vázquez García L¹, Sánchez Martínez E¹, Blanco Rodríguez C¹, García Hernández I¹, Marcos Alonso S¹, Pérez Castro M V¹, Lozano Balseiro M¹, Luaces Gonzalez J²

¹ Unidad de Cardiopatías Congénitas. Servicio de Pediatría. CHUAC. ² Pediatría. Arquitecto Rey Marcede. Ferrol.

INTRODUCCIÓN: La Telemedicina (TMD) es una modalidad de asistencia sanitaria en la que utilizando recursos tecnológicos de última generación se facilita el diagnóstico o tratamiento de las enfermedades, minimizando demoras o desplazamientos innecesarios.

OBJETIVOS: 1) Primario, análisis de la seguridad en la interpretación a distancia de la Ecocardiografía 2) secundario: presentar los resultados preliminares de un programa de telemedicina aplicado a las consultas externas de cardiología infantil en el entorno gallego.

MÉTODO: En Febrero 2014 se inició un programa de estas características en la Unidad de Cardiopatías Congénitas (Servicio de Pediatría) del CHUAC. La población diana de este programa son 1) pacientes trasplantados o con arritmias complejas, 2) pacientes pendientes de resultados, 3) consultas desde cardiología infantil de los demás hospitales del sergas, incluyendo valoración de estudios ecográficos. Ocasionalmente también se atienden consultas telefónicas de los pacientes. Para el presente estudio se realizó un análisis retrospectivo de estudios ecocardiográficos a distancia, según protocolo de petición y realización pactado previamente. Siempre que fue posible, se comparó con el resultado de la valoración presencial. De forma global también se comunican las consultas realizadas en dicho programa, que se dividen en consulta clínica y revisión de pruebas no presencial.

RESULTADOS: desde 15 Febrero al 10 de Octubre del 2014 se realizaron un total de 80 prestaciones de telemedicina: 90% fueron consulta clínica o resultados y 10% revisión de pruebas. El 31% de los primeros fueron realizados a pacientes trasplantados. En cuanto a los estudios ecográficos corresponden a 8 pacientes (3m-10años, media 3años), con diagnósticos finales de ductus arterioso persistente ³, agenesia de pericardio ¹, estenosis valvular pulmonar ¹, miocardiopatía hipertrófica ¹, canal AV ¹ y overflow pulmonar ¹. Los estudios se consideraron concluyentes en 6 pacientes y en todos se comprobó fiabilidad en el diagnóstico previo y tras la telemedicina. En los 2 no concluyentes existía discrepancia entre el diagnóstico previo y el de telemedicina, sin discrepancias entre éste y el presencial. Además, en uno de ellos fue necesaria una prueba complementaria para llegar al diagnóstico definitivo. En todos se consideró útil esta técnica.

CONCLUSIÓN

La TMD es una herramienta emergente en el seguimiento de pacientes, especialmente útil para evitar desplazamientos, agilizar la toma de decisiones y optimizar la coordinación entre centros de referencia y emisores de pacientes.

En nuestra corta experiencia la TMD es útil y segura en la valoración ecográfica de pacientes con cardiopatías congénitas.

DOSIS ALTA DE IBUPROFENO PARA EL CIERRE DEL DUCTUS EN LOS NIÑOS DE MUY BAJO PESO AL NACIMIENTO: EXPERIENCIA POSITIVA EN NUESTRO CENTRO

Pereiro Fernández S¹, García Alonso L¹, Concheiro Guisán A¹, Fernández Santamarina I¹, González Durán M L¹, García Volpe C¹, Fernández Lorenzo J R¹

¹ *Pediatría. CHUVI.*

OBJETIVOS: conocer la epidemiología de los pacientes menores de 29 semanas diagnosticados de ductus arterioso persistente (DAP) sintomático en nuestro centro y su evolución. Establecer la seguridad y eficacia del tratamiento con ibuprofeno a dosis doble como alternativa al tratamiento quirúrgico.

MÉTODOS: Estudio observacional retrospectivo de los pretérmino <29 semanas nacidos en nuestro Centro con evidencia ecocardiográfica de ductus >1.5 mm y repercusión hemodinámica, con indicación de cierre farmacológico, entre enero de 2009 y abril de 2014. Desde 2012 se aplica en nuestro Centro, previo consentimiento informado, un nuevo protocolo basado en la administración de ibuprofeno a dosis de 20-10-10 mg/Kg cada 24 horas a los pacientes que cumplen criterios hemodinámicos. Este ciclo de tratamiento puede repetirse si no se logra el cierre ductal. Estos pacientes (grupo 1) fueron comparados con un grupo de controles históricos (grupo 2) que recibieron una pauta de 10-5-5 mg/Kg cada 24 horas. Se recogieron datos de morbilidad y eficacia del tratamiento.

RESULTADOS: En el período de estudio, 15 pacientes cumplieron los criterios hemodinámicos para la indicación de cierre farmacológico del ductus. Se obtuvieron grupos comparables en cuanto a peso al nacimiento, edad gestacional, soporte respiratorio, aporte hídrico y co-morbilidad neonatal en las primeras 72 horas de vida.

El diagnóstico se realizó tras sospecha clínica, siendo los síntomas más frecuentes el soplo y la hipotensión en ambos grupos.

En el grupo 1, tratado a dosis doble, se produjo el cierre farmacológico en más del 80% de los pacientes; frente al grupo 2, tratado a dosis simple, en que se logró el cierre en el 57%, precisando un mayor número de pacientes el cierre quirúrgico.

No se objetivaron efectos secundarios al tratamiento en ninguno de los dos grupos. No se registró ningún caso de insuficiencia renal, de trastorno hemorrágico (incluyendo hemorragia intraventricular durante el tratamiento), ni episodio de enterocolitis necrotizante.

Hemos observado una asociación significativa entre el tamaño del ductus y la necesidad de cirugía, observando que aquellos pacientes con ductus > 3 mm terminan precisando cirugía, con independencia de la dosis de tratamiento.

Conclusiones: Existe una mayor tasa de éxito para el cierre farmacológico del DAP sintomático en menores de 29 semanas con el tratamiento a dosis doble de ibuprofeno sin que se asocie con más efectos secundarios en nuestra muestra. De esta manera, podría suponer una alternativa para evitar la cirugía en aquellos centros que no disponen de cirugía cardíaca.

LIMITACIÓN DEL ESFUERZO TERAPEÚTICO: UN RETO EN LA ATENCIÓN DEL NIÑO CRÍTICO

Guitián Mediero L¹, Vázquez Mendez M², Serantes Lourido M³, González Rivera I⁴, Ferrer Barba A⁴, Ramil Fraga C⁴

¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.* ² *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.* ³ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.* ⁴ *Unidad de Cuidados Intensivos. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña*

OBJETIVO: Analizar las características de los casos de limitación del esfuerzo terapéutico (LET) en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de un hospital terciario, en los últimos 6 años. La LET conlleva la retirada o la falta de inicio de medidas terapéuticas en pacientes críticamente enfermos en los cuales dichas medidas no llevarían a la recuperación, pudiendo garantizar la muerte digna y sin sufrimiento.

MÉTODO: Se trata de un estudio retrospectivo observacional, en el que se recogen los éxitos acontecidos en la UCIP de nuestro hospital en los últimos seis años (01/01/2008-31/12/2013), analizándose los casos en los que se aplicó la LET así como las características más relevantes de los mismos. Para la recogida de datos se utilizó la historia clínica electrónica. Se incluyeron pacientes hasta 1 año analizando las características de los pacientes en los que se aplicó LET.

RESULTADOS: El número total de éxitos fue de 41. Un total de 18 casos de LET, sin una clara diferencia entre sexos (55.5% varones). La edad media era de 3 años y medio. Un 72.2% de los pacientes presentaban alguna enfermedad de base previa al ingreso, siendo sobre todo cardiopatías congénitas (69.2%), seguida por otras patologías como enfermedades degenerativas. El 27.8% de los pacientes de nuestra serie eran niños sanos sin antecedentes relevantes.

La causa más frecuente de ingreso en UCIP fue la insuficiencia respiratoria (5 pacientes), seguido por el control postoperatorio tras cirugía cardíaca (4 pacientes). Tras el fallecimiento, el consentimiento para la realización de necropsia se obtuvo en el 33.3% de los casos.

La LET se realizó en 18 pacientes (43.9%), con una incidencia creciente con el paso de los años (el último año del 75% de los fallecimientos). La causa de la limitación la existencia de una enfermedad de base irreversible fue la causa más común (61.1%), seguido de graves secuelas neurológicas (22.2%) y por la agudización de una enfermedad degenerativa (16.6%). Según la forma de limitación en 7 pacientes no se instauraron medidas de soporte adicionales; en otros 6 no se les practicaron maniobras de reanimación cardiopulmonar y en 4 se retiró el soporte. En todos los casos se optimizaron las medidas de confort favoreciéndose el acompañamiento por los familiares.

CONCLUSIONES: La LET es una de las decisiones más complejas en nuestras unidades. Se plantea por el médico responsable cuando se percibe que existe una desproporción entre los objetivos y las medidas terapéuticas aplicadas. Ha de ser discutido y consensuado por el equipo médico responsable y de enfermería. Se debe consensuar con la familia. En nuestra serie y al igual que en el resto de publicaciones recientes se observa un aumento de la incidencia de LET en los últimos años.

MANEJO RESPIRATORIO DEL RECIÉN NACIDO MENOR DE 1500 GRAMOS EN LAS PRIMERAS HORAS DE VIDA

Serantes Lourido M¹, Ávila Álvarez A¹, Fernández Trisac J L¹

¹ Unidad de Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

OBJETIVO:

Describir el manejo respiratorio de los neonatos de <1500 g en la Unidad de Neonatología del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, en base a las intervenciones realizadas en paritorio y en la unidad de cuidados intensivos y analizar su evolución en cuanto a desarrollo de displasia broncopulmonar (DBP) y éxitus.

MÉTODOS:

Se realizó un estudio observacional descriptivo de los pacientes de peso <1.500 g ingresados en un período de 20 meses, excluyendo a los fallecidos en paritorio o trasladados desde otro centro. El seguimiento fue hasta los 90 días de vida, el alta o el éxitus.

RESULTADOS:

Un total de 69 pacientes ingresaron en nuestra unidad. Se analizaron 56, con un peso medio de 1110 g y una mediana de edad gestacional de 29 semanas.

La mayoría (66.1%) no requirieron intubación en sala de partos y más de la mitad (51.8%) fueron manejados sólo con CPAP. No se observaron diferencias cuando se estratificó por pesos (</> de 1000 g), pero sí por edad gestacional (</>28 semanas), de forma que sólo requirieron intubación en paritorio un 14.3% de los >28 semanas.

De los pacientes no intubados en paritorio, sólo 1 de cada 6 requirió intubación posterior (16.2%) y casi la mitad de los 56 pacientes (48.2%) nunca requirió ventilación mecánica (VM).

Un 62.5% recibió surfactante, siendo administrado en casi un tercio de los pacientes (10/35) mediante técnica INSURE. De éstos, más de la mitad (60%) no requirieron VM posteriormente.

La incidencia de DBP ha sido del 30,4%, asociándose significativamente con la necesidad de intubación en paritorio (RR 2.8) y con la edad gestacional <28 semanas (RR 5.5).

El porcentaje de éxitus fue de 10,4%.

CONCLUSIONES:

La mayoría de los recién nacidos <1500 g, especialmente aquellos >28 semanas, pueden ser manejados sin intubación en paritorio, aunque un porcentaje significativo requerirá VM o intubación para administración de surfactante posteriormente.

La administración de surfactante mediante INSURE puede evitar la VM en algunos pacientes, pero su tasa de éxito cae en <28 semanas, por lo que su indicación en este grupo de edad debe ser individualizada.

Los factores que mejor predicen el desarrollo de DBP son la edad gestacional <28 semanas y la intubación en paritorio.

Un protocolo de manejo no invasivo en paritorio, con indicación precoz de surfactante es factible manteniendo una incidencia de DBP y mortalidad similar, o incluso inferior, a las comunicadas en otras series.

DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA MEGAACIONAL CON DEPLECIÓN DEL ADNMT SECUNDARIA A MUTACIÓN EN EL GEN CHKB.

González Fernández A M¹, Dacruz Álvarez D¹, Gómez Lado C¹, Eirís Puñal J¹, Pintos Martínez E², Beiras Iglesias A², Martínez Azorín F³, Castro Gago M¹

¹ *Neuropediatría Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.* ² *Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.* ³ *Laboratorio de Enfermedades Mitocondriales, Instituto de Investiga*

INTRODUCCIÓN. Recientemente se describió una nueva distrofia muscular congénita megaconial secundaria a mutaciones en el gen para la colina kinasa beta (CHKB).

CASO CLÍNICO. Varón de 2.5 años de edad, que a partir del inicio de la deambulación presenta poca fuerza y caídas frecuentes, dificultad para incorporarse del suelo, para correr y subir escaleras. En la exploración existe una ligera hipotrofia muscular, reflejos de estiramiento deprimidos, signo de Gowers, aumento de la base de sustentación con marcha de ánade, y deslizamiento moderado en la suspensión axilar. Se detecta un discreto aumento de la CK y de las transaminasas, normalidad del lactato y piruvato, del perfil de acilcarnitinas, y de los ácidos orgánicos. En la electromiografía existen potenciales miopáticos. En el examen ultraestructural de la biopsia de músculo se observó aumento en el número de mitocondrias y la presencia de megamitocondrias. En el homogenado muscular deficiencia de los complejos I, III y IV. Se detectó depleción del ADNmt muscular. Se instauró tratamiento con cofactores. A los 12 años en la exploración cardiológica existen ligeras alteraciones en la repolarización y un QT largo. Recientemente se confirmó la presencia en homocigosis de la mutación patogénica nonsense p.Tyr270X en el gen para la CHKB. A los 13 años de edad presenta una marcada hipotrofia muscular, marcha de ánade, y moderado signo de Gowers.

CONCLUSIONES. Esta nueva miopatía mitocondrial se debe sospechar ante la presencia en músculo de megamitocondrias. Es de resaltar que la existencia de depleción del ADNmt, no descrita previamente, no excluye su diagnóstico.

RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD. NUEVAS PERSPECTIVAS DE CRIBADO TRAS UN SEGUIMIENTO DE 157 PRETÉRMINOS.

González Fernández A M¹, Blanco Salvado L², Baña Souto A¹, Lopez Souto O¹, Urisarri Ruiz de Cortázar A², Iglesias Deus A², Couce ML², Perez Muñuzuri A¹

¹ Neonatología. Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ² Neonatología. Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

INTRODUCCIÓN: La retinopatía de la prematuridad es una enfermedad vascular retiniana que afecta al prematuro, y que si no se identifica a tiempo para su correcto tratamiento puede desembocar en el desprendimiento de la retina y la posterior pérdida de visión, siendo una de las principales causas de ceguera en prematuros. Las actuales recomendaciones de la Academia Americana de Pediatría establecen realizar exploraciones oftalmológicas en todos los recién nacidos de menos de 30 semanas y/o menos de 1500 gr.

Los actuales conocimientos sobre la fisiopatología de la retinopatía, y su importante relación con el factor de crecimiento ligado a la insulina tipo 1 (IGF1), podrían permitir establecer nuevos criterios de cribado más ajustados a su realidad fisiológica.

MATERIAL Y MÉTODOS: se valoraron 157 pacientes prematuros de menos de 32 semanas y/o menos de 1500 gr a lo largo de un período de 5 años para establecer un protocolo de cribado basado en los niveles de IGF1 en la tercera semana de vida con independencia de la edad gestacional y de la presencia o no de sepsis en las primeras 3 semanas de vida, obteniéndose unas curvas de probabilidad de desarrollar la enfermedad en función de la edad gestacional y el peso al nacimiento. Se estableció como punto de corte para una baja probabilidad de desarrollar la retinopatía el 30%. Se procedió a aplicar en el último año este nuevo protocolo de forma que los prematuros entre 1250-1500 gr y 30-32 semanas que tuviesen una probabilidad inferior al 30% no serían sometidos a screening, postergando una única exploración oftalmológica a las 40 semanas de edad corregida que serviría de control.

RESULTADOS: de un total de 33 recién nacidos prematuros de menos de 1500 gr y/o menores de 32 semanas, en 8 –en el rango de 1250-1500 gr y/o 30-32 semanas- no se realizó el cribado por presentar una baja probabilidad de enfermedad (<30%). Todos ellos fueron explorados a las 40 semanas de edad corregida, no presentando datos de retinopatía.

Conclusiones: el conocimiento fisiopatológico de la enfermedad y la aplicación de métodos basados en el IGF1, como el nuestro, permiten acotar las actuales recomendaciones de cribado de la retinopatía de una forma segura.

APLICACIÓN EN NUESTRA POBLACIÓN DE LAS NUEVAS CURVAS POBLACIONALES DE CRECIMIENTO PARA RECIÉN NACIDOS EXTREMADAMENTE PREMATUROS (SEN 1500).

González Freiría N¹, Rodas Gallego M¹, Concheiro Guisán A¹, González Durán M L¹, Pumarada Prieto M¹, Fernández Lorenzo J R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*

OBJETIVO:

Recientemente han sido publicadas nuevas curvas de crecimiento españolas para prematuros <28 semanas, elaboradas a partir de los datos recogidos en la base SEN 1500 durante 10 años. Hemos querido comprobar si reflejan mejor la situación antropométrica de nuestros pacientes que las curvas utilizadas previamente.

MÉTODOS:

Estudio comparativo según la aplicación de las curvas de crecimiento publicadas en 2010 (Carrascosa et al.) o las nuevas curvas de 2014 (García-Muñoz et al.) en los pacientes prematuros extremos nacidos en nuestro centro en los últimos 5 años (2009-2013).

RESULTADOS:

Se incluyeron un total de 57 RN <28 semanas, con una representación de cada sexo cercana al 50%. Considerando que las tablas de 2010 no incluyen a los menores de 26 semanas, comparamos ambas curvas en nuestra población entre 26-28 semanas y observamos que:

- En las curvas de 2014 un 56,5% de los recién nacidos se ubican en torno al percentil 50 (P50) de peso (rango P25-P75) frente a un 47,8% en las curvas de 2010. En torno al P50 de longitud se encuentran el 51,4% en las curvas de 2014 frente al 25,7% (2010). Y en torno al P50 del perímetro craneal se encuentran un 50% (2014) frente al 44,4% (2010).

- En cuanto a la desviación estándar de la media (DS): en las gráficas de 2010 existe una media de desviación de $\pm 0,91$ del peso, $\pm 1,19$ de la longitud y $\pm 0,88$ del perímetro craneal, observándose para las curvas de 2014 una media de DS de $\pm 0,68$, $\pm 0,69$ y $\pm 0,76$ respectivamente.

- Los individuos se clasificarían como pequeños para la edad gestacional (PEG) de acuerdo a la siguiente tabla:

	PEG POR PESO	PEG POR LONGITUD	PEG POR P. CRANEAL
CURVAS 2010	6,5%	14,3%	2,8%
CURVAS 2014	2,2%	2,9%	2,8%

CONCLUSIONES

Las nuevas curvas de crecimiento parecen ajustarse mejor a nuestra población, dado que incluyen mayor porcentaje de individuos cercanos al P50 y dentro de los límites normales de crecimiento, disminuyendo el número de recién nacidos considerados PEG.

La aplicación de las nuevas curvas podría tener influencia en la tasa de pretérminos subsidiarios de recibir tratamiento con GH.

El estudio de 2014 tiene la ventaja de incluir recién nacidos a partir de la semana 22 de gestación, siendo aplicable a cualquier prematuro.

DONACIÓN EN ASISTOLIA CONTROLADA EN NIÑOS: PRIMER CASO EN ESPAÑA

Serantes Lourido M¹, Guitián Mediero L¹, Lozano Balseiro M¹, Lamas Alonso A¹, Ferrer Barba A¹, Vázquez Méndez M¹, Ramil Fraga C¹, González Rivera I¹

¹ *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.*

PRESENTACIÓN:

Descripción de la primera donación en asistolia controlada en nuestra unidad.

El trasplante de órganos es una terapia consolidada, siendo unos de los problemas la escasez relativa de órganos. En los últimos años, la reducción de mortalidad por accidente de tráfico, enfermedad cerebrovascular y la mejor atención al paciente crítico, han determinado un descenso de muerte encefálica. Por ello, la donación en asistolia se ha convertido en una estrategia para la obtención de donantes.

Los potenciales donantes tipo III de Maastricht son pacientes en los que se decide una limitación del soporte vital en base a criterios clínicos, éticos y legales. Si existe aceptación de la familia para la donación de órganos se programa la retirada de soporte vital, bien en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) o en quirófano, según el protocolo de extracción. Tras constatar la parada cardiorrespiratoria, se precisan 5 minutos de observación, para certificar la muerte y proceder a la extracción de órganos.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 6 años con cuadro una semana de evolución de cefalea intensa refractaria a analgesia, vómitos, fotofobia y disminución del nivel de conciencia progresiva por lo que ingresa en UCIP. En TC cerebral se evidencia masa intracraneal. Inicia crisis comiciales y clínica de hipertensión intracraneal refractaria a tratamiento médico máximo y quirúrgico (craniectomía descompresiva). En control de TAC cerebral se objetiva encefalopatía hipóxico-isquémica con infartos y edema masivo.

Ante dichos hallazgos, dada la gravedad de la paciente y el pronóstico desfavorable, se decide en sesión médico quirúrgica la retirada del soporte vital, informando a la familia que consiente en la retirada. Se contacta con el coordinador de trasplantes por la posibilidad de ser candidata a donación. Solicita a la familia la autorización para la extracción de órganos tras su muerte que acepta.

Se programa una extracción súper rápida y se traslada a quirófano en donde se retira soporte vital. A los 25 minutos se evidencia parada cardiorrespiratoria, certificando la muerte tras un periodo de observación de 5 minutos. Posteriormente se realiza la extracción de los órganos.

CONCLUSIONES:

La donación en asistolia, tras limitación de soporte vital, es una estrategia de donación alternativa que permite garantizar la disponibilidad de órganos para trasplantes.

INTERRELACIÓN ENTRE EL PERSONAL DE LA UNIDAD NEONATAL Y FAMILIAS, ASESORAMIENTO EN LACTANCIA: ESTUDIO CUALITATIVO.

Sarmiento Carrera N¹, Cañizo Vázquez D¹, Concheiro Guisán A¹, González Durán M L¹, Fernández Lorenzo J R¹

¹ *Pediatría. Hospital Xeral Vigo.*

OBJETIVO

El ingreso de un hijo prematuro en NICU es un evento estresante para la familia. Una adecuada comunicación con el staff puede paliar este disconfort y asegurar una correcta transmisión de la información médica. La instauración de la lactancia materna puede resultar compleja, un buen asesoramiento puede aumentar la tasa de éxito.

MÉTODOS

Estudio cualitativo prospectivo. Encuesta a padres/madres (separadamente) de RN EG < 32 semanas atendidos en nuestra unidad durante un año. Realizada en el primer control posthospitalización. Respuestas tipo 3-4 campos y de campo libre, agrupadas según: recepción en la unidad (3ítems), consejería de lactancia materna (11ítems) e información clínica (8ítems). Análisis estadístico SPSSv.19

RESULTADOS

De los 72 sujetos posibles, 53 contestaron la encuesta. 70% madres. Media de edad: 32 años. Hospitalización media: 44 días (21-112). Al ingreso, el 81% recibió la primera información del personal médico, que se identificó y presentó en el 94%. Las normas de la unidad son explicadas de forma clara para un 69%. La primera información sobre la lactancia materna se da en un 47% de los casos a la madre, habitualmente el primer día del ingreso, aunque un 26.4% la recibió antes. Esta información es dada por personal médico (24%) y enfermería (65%). Un 67% refiere haberla entendido con claridad y un 87% de los padres recibirla además por escrito. La técnica de lactancia fue explicada al 74% de los encuestados, pareciéndole adecuada al 71% y totalmente inadecuada al 21%. La información sobre la salud del RN fue clarificadora para el 98% y suficiente para el 89%. Solo el 64% de los padres fueron informados de todas las pruebas realizadas a sus hijos. En cuanto a los cuidados de enfermería, la información ha sido clara y completa para el 85%. Casi un 25% ha

detectado información contradictoria entre personal médico, enfermería y matronas. El 85% ha recibido información cuando lo ha demandado, un 73% también de forma telefónica. En global, el 77% afirma haber recibido información de forma amable y respetuosa. La valoración global fue muy buena en el 74% de los casos. No hubo diferencias entre padres y madres en la recepción de la información.

CONCLUSIONES

Según los resultados destacamos como puntos débiles: información escasa sobre la lactancia materna y realización de pruebas complementarias y transmisión de información contradictoria. Como puntos fuertes: información impresa sobre lactancia materna y educación y accesibilidad del personal.

NUEVAS PERSPECTIVAS EN EL CRECIMIENTO DE LOS PACIENTES CON FENILCETONURIA

Baña Souto A¹

¹ *Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Santiago.*

El tratamiento de la fenilcetonuria es fundamentalmente dietético e implica una restricción de la ingesta de proteínas naturales que podría repercutir negativamente en el crecimiento de estos pacientes. Realizamos un estudio longitudinal retrospectivo a lo largo de 31 años en el que se analizaron la talla, el peso y la masa corporal de 109 pacientes con hiperfenilalaninemia desde el nacimiento hasta los 18 años de edad en intervalos de seis meses comparando los resultados obtenidos con la población general en función de edad, sexo y fenotipo. Se realizó estudio estadístico de los datos obtenidos mediante valores de z-score.

Los valores antropométricos de z-score obtenidos a largo plazo muestran que no existen diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes con fenilcetonuria e hiperfenilalaninemia moderada y la población general. Sin embargo los pacientes con fenilcetonuria presentan una talla ligeramente menor y un peso ligeramente superior que la población general aunque las diferencias son inferiores a una desviación estándar. Al realizar una valoración de los z-scores obtenidos a lo largo del seguimiento en el tiempo en mujeres la evolución para las pacientes con PKU objetivamos una aceleración del crecimiento entre los 8 y los 12 años de edad para posteriormente detener de manera más rápida el crecimiento presentando una talla final más baja.

CONCLUSIÓN: Es posible hoy en día con un tratamiento dietético adecuado lograr que los pacientes con fenilcetonuria presenten un crecimiento normal. Sin embargo se observa que en las niñas por encima de los 8 años se produce una aceleración del crecimiento que desemboca en una detección más precoz del mismo y una talla final ligeramente menor. La detección de este comportamiento es posible mediante el uso de modelos no-lineales mixtos, de gran utilidad para valorar estos datos.

DESHIDRATACIÓN NEONATAL SECUNDARIA A HIPOGALACTIA: UNA SITUACIÓN EMERGENTE

Rial Hermida L¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Germil Ares I N¹, Luaces González J E¹, Maside Miño E¹, Romarís Barca R M¹, Fernández Prieto J R²

^{1,2} *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*

OBJETIVO

La deshidratación hipernatrémica es un trastorno hidroelectrolítico que se produce cuando el recién nacido no succiona adecuadamente o la madre no establece una lactancia eficaz. Se presentan una serie de casos detectados en nuestro hospital para conocer sus características clínicas, tratamiento y las medidas necesarias para prevenir esta situación.

MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo mediante la revisión de los casos ingresados en nuestra área sanitaria en el periodo 2006-2014. Se evaluaron las características clínicas y del entorno que se relacionan con este proceso.

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 24 recién nacidos, en cuanto a sus características clínicas la edad gestacional media fue de 40 semanas, con un peso al nacimiento de 3.300 g (2.470-3.920g). La edad que presentaban al ingreso se situó en 5,6 días (1-22 días), evidenciándose un 10,4 % de media de pérdida ponderal.

Respecto al perfil bioquímico de los casos, las cifras de sodio presentaron una media de 147,2 mEq/L (135-160 mEq/L). Las cifras de glucemia se situaron como media en 74 mg/dl, las de urea 42.2 mg/dl y las de bilirrubina en 10.3 mg/dl (0.6-20.3 mg/dl).

Los motivos de consulta que propiciaron el ingreso fueron en primer lugar la pérdida de peso (50%), seguido de la fiebre (33 %), ictericia (12.5%) y rechazo de las tomas (8.3%). El 54,1% ingresaron procedentes de la planta de Tocología, y un 45,8 % de urgencias. La duración media del ingreso fue de 3,7 días (rango 2-8 días), siendo el tratamiento más frecuente la fluidoterapia intravenosa (83,3%), la fototerapia (12,5 %) y la suplementación oral de las tomas de lactancia materna en todos ellos.

En cuanto a las características de las madres, la edad media fue de 34 años (rango 25-38). El 77,2 % se trataba de madres primíparas.

CONCLUSIONES

La deshidratación hipernatrémica tiene como principales causas una técnica inadecuada en la lactancia y la inexperiencia materna. Hemos observado un incremento de esta entidad en los últimos años, ya que un 29.2% de los casos se presentaron entre los años 2006-2011, mientras que el 70,8% entre los años 2012-2014. Esto puede estar en relación con la promoción que se realiza de la lactancia materna como única alternativa de alimentación para el recién nacido. La lactancia materna es de elección, siempre que la madre desarrolle una técnica correcta tras recibir la educación y consejo sanitario adecuados para ello y se realice un seguimiento del recién nacido durante su primera semana de vida. De esta manera, podremos advertir los signos precoces de deshidratación antes de que se produzcan las complicaciones derivadas de este proceso.

FACTORES DE RIESGO EN EL DESARROLLO DE DISPLASIA BRONCOPULMONAR EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA.

Yáñez Mesía S¹, Amil Pena T¹, Manjón Herrero A¹, López Conde I¹, Souto J A², Pérez Pacín R¹

¹ *Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti.* ² *Stanford cancer institute. Universidad de Stanford.*

OBJETIVOS: determinar los factores de riesgo involucrados en el desarrollo de DBP en los pacientes ingresados en el H.U. Lucus Augusti menores de 35 semanas de edad gestacional con diagnóstico de EMH, en el período comprendido entre enero 2005 y diciembre 2013.

MÉTODOS: se revisaron las historias clínicas de los recién nacidos menores de 35 semanas entre enero de 2005 y diciembre de 2013, incluyéndose en el estudio aquellos diagnosticados de enfermedad de membrana hialina. Se excluyeron los éxitus. Se estudió la asociación de diversos factores (edad gestacional, sexo, edad de la madre, maduración pulmonar antenatal, preeclampsia/eclampsia, diabetes gestacional, riesgo infeccioso, nivel de reanimación, dosis de surfactante pulmonar, días de ventilación mecánica invasiva, FiO₂ máxima durante ventilación mecánica invasiva, presencia de sepsis y DAP) con el posterior desarrollo de DBP en cualquier grado.

RESULTADOS: Durante el período estudiado se registraron 328 recién nacidos vivos de edad gestacional <35 semanas, de los cuales 73 sufrieron EMH (22.2%); de éstos, 15 (20.5%) fueron éxitus. De los 58 supervivientes, 24 presentaron DBP (41.37%), con las siguientes características clínicas: 23 (39.6%) mujeres y 35 (60.4%) varones. La edad gestacional media fue 28 semanas y la edad materna de 30 años. Un 27.5% tenía antecedente de preeclampsia/eclampsia y el 62% algún factor de riesgo infeccioso; el 78.5% habían recibido maduración pulmonar con corticoides previa al parto; el nivel de reanimación fue avanzado (IV-V) en el 29.3% de los casos; el 17.2% no recibió ninguna dosis de surfactante pulmonar, el 50% una dosis y el 32.8% dos o más; precisaron VMI el 82.7%, con una media de 6 días y una FiO₂ media de 0.74. Finalmente, en el 24% se diagnosticó DAP y el 48.2% desarrolló sepsis durante el ingreso.

Tras la realización del análisis estadístico (anova, chi-cuadrado), se encontró relación significativa para el desarrollo de DBP con la edad gestacional ($p=6.49e-7$), el nivel de reanimación ($p=0.033$), el desarrollo de sepsis ($p=1.22e-5$), la presencia de DAP ($p=0.0087$) y los días de VMI ($p=0.00017$); siendo la asociación más importante la menor edad gestacional. No se encontró relación estadísticamente significativa con el resto de las variables estudiadas.

CONCLUSIONES:

La variable más fuertemente asociada al desarrollo de DBP es la edad gestacional ($p=6.49e-7$), seguida de la sepsis y los días de VMI.

Existe asociación estadísticamente significativa con la presencia de DAP y el nivel de reanimación.

Posters



INFECCIÓN OSTEOARTICULAR NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Amil Pena T¹, Anllo Lago J¹, Pérez Gay L¹, Almuiña Simón C¹, Vázquez López E¹, Guitián Mediero L¹, Battikhi Precedo N², Rendo Vázquez A¹

¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.* ² *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.*

Las infecciones osteoarticulares son una patología relativamente frecuente en la infancia, siendo raras en las primeras 4 semanas de vida. En muchos casos plantean problemas diagnósticos sobre todo en fases precoces de la enfermedad, siendo la clínica aún más inespecífica en neonatos y lactantes.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un lactante que ingresa por tumefacción en muslo izquierdo. Antecedentes personales: SGB positivo materno tratado con profilaxis incompleta, sin otros factores de riesgo infeccioso asociado. No recibió profilaxis antihemorrágica ni vacuna del VHB por deseo familiar. Mala higiene del cordón umbilical con caída a los 13 días de vida. Ingresada a los 15 días de vida por fiebre tumefacción en muslo izquierdo creciendo *Staphylococcus aureus* en hemocultivo con bioquímica del LCR normal, pautándose cobertura antibiótica inicialmente con ampicilina y cefotaxima que se rota a cloxacilina más cefotaxima al recibir resultado de hemocultivo. La antibioterapia se mantiene durante 7 y 10 días respectivamente con evolución clínica favorable y desaparición de la tumefacción en muslo. Durante el ingreso se realiza eco doppler de miembros inferiores con resultado normal.

A los 16 días del alta, con un mes y 13 días de vida reaparece la tumefacción en muslo izquierdo asociada a irritabilidad, disminución de la movilidad de esa extremidad inferior y dolor a ese nivel. En la analítica se aprecia leucocitosis sin desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda. La ecografía de miembro inferior izquierdo muestra miositis del recto anterior y la radiografía evidencia una extensa osteomielitis en fémur izquierdo asociada a posible luxación de cadera. En la gammagrafía ósea aparece un foco hipercaptante en fémur izquierdo. Se inicia antibioterapia con clindamicina y cloxacilina endovenosas apreciándose una clara mejoría clínica con posterior intervención traumatológica, para limpieza de cavidad articular y ósea y recolocación de cadera luxada.

Su evolución ha sido satisfactoria y tras 6 meses de seguimiento, no se aprecian asimetrías entre ambas extremidades inferiores y tanto la fuerza como la sensibilidad son normales a ese nivel.

CONCLUSIONES: Consideramos probable el inicio de este cuadro como onfalitis y diseminación posterior bacteriémica. La diseminación hematogena en el curso de una sepsis neonatal es la vía más frecuente de infección osteoarticular en neonatos y lactantes pequeños. Aunque las pruebas radiográficas ayudan al diagnóstico, no se suele apreciar afectación hasta los 10-20 días de evolución de la enfermedad. El diagnóstico y tratamiento precoz disminuyen claramente las secuelas y la mortalidad del cuadro.

MUTACIÓN EN EL GEN SRD5A2 COMO CAUSANTE DE MICROPENE.

Amil Pena T¹, Anllo Lago J¹, López Conde I¹, Yáñez Mesía S¹, Vázquez López E¹, Ferrero Díaz A¹, García Monje M J¹

¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.*

INTRODUCCIÓN: Se define micropene como el pene estructural y funcionalmente normal, cuyo tamaño es igual o inferior a 2 desviaciones estándar con respecto a la media para su edad, desarrollo puberal y etnia, en ausencia de otras alteraciones de la diferenciación sexual. Esto ocurrirá en el recién nacido cuando su longitud sea inferior a 2 cm. El diagnóstico se realiza mediante la exploración física, diferenciándolo de otras entidades urológicas como son el pene enterrado o el pene palmeado. El tratamiento con testosterona im es de elección, siendo su efectividad de aproximadamente el 90%.

CASO CLÍNICO: Recién nacido varón con antecedentes obstétrico-maternos sin interés, no ingesta de fármacos durante el embarazo. En la exploración física del recién nacido se observa pene de 1.5 cm de longitud y morfología normal, con ambos testes en bolsa escrotal. No presenta hipoglucemias en el periodo neonatal ni otra clínica.

Se inicia estudio de micropene. Pruebas metabólicas normales, pruebas de imagen (incluyendo ecografía transfontanelar y abdominal, y RNM cerebral), normales y cariotipo masculino XY. Edad ósea acorde con edad cronológica. Se realiza estudio hormonal basal y con estimulación con LHRH, siendo compatible con hipogonadismo hipergonadotrófico. Ante este diagnóstico se amplía estudio genético (gen SRD5A2; 5-alfa-reductasa tipo II) y se realiza test de estimulación con hCG con respuesta normal y se inicia pauta de tratamiento con testosterona intramuscular que se mantiene durante 3 meses. En seguimiento posterior se evidencia normalización del tamaño del pene para su edad y etnia.

En el análisis del gen SRD5A2 se encuentra una mutación en homocigosis en la región 5' (rs632148 c/c, correspondiente al cambio Val89Leu), que provoca una disminución en la actividad enzimática de la 5-alfa reductasa tipo II en aproximadamente un 30%, lo que produce una disminución de dihidrotestosterona en un 20-30%. Dicha mutación no había sido descrita previamente como causante de hipomasculinización.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de micropene, aunque eminentemente clínico, precisa de un amplio estudio endocrinológico para intentar alcanzar un diagnóstico etiológico. Cabe destacar la importancia del diagnóstico y estudio antes de los 6 meses de vida para iniciar el tratamiento durante el periodo ventana (minipubertad) ya que de otro modo será necesario demorarlo hasta edades más tardías, perdiendo efectividad.

BEBE MICHELÍN: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Ferrero Díaz A¹, García Monje M J²

¹ *Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti.* ² *Pediatría. Lucus Augusti.*

BEBÉ MICHELÍN: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Ferrero Díaz, A., Pérez Gay, L., Batthiki Precedo, N., García Monje M., Rendo Vázquez, A., Almuiña Simon, C., Pérez Pacín, R.

Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo.

PRESENTACIÓN: El Síndrome del bebé Michelín o de los pliegues cutáneos circunferenciales es un síndrome poco frecuente, caracterizado por aumento generalizado de los pliegues de la piel, que recuerdan el aspecto del muñeco Michelín y que histopatológicamente puede vincularse a un nevo lipomatoso subyacente o a un hamartoma de músculo liso. Los pliegues cutáneos se localizan fundamentalmente en extremidades, están presentes desde el nacimiento y su tendencia es a la resolución espontánea. Entidad descrita por primera vez por Ross en 1969, su diagnóstico es fundamentalmente clínico.

CASO CLÍNICO: Se presenta a un lactante de 9 meses, hijo de padres no consanguíneos. Embarazo normal, parto por cesárea a término con peso al nacimiento 3700 gr. Cribado metabólico normal. Entre los antecedentes familiares destaca padre con fenotipo similar en la infancia. Seguido por su pediatra por macrocefalia no evolutiva y no familiar, miembros inferiores cortos, peso elevado. Desarrollo psicomotor normal. Realizada ECO transfontanelar al mes de vida, normal. Diagnosticado de dermatitis atópica y alergia al trigo.

En la exploración física destacan pliegues circunferenciales, simétricos, profundos, más marcados en extremidades superiores, y distribución anómala de la grasa corporal. (Se adjuntará imagen). Presenta un hemangioma en región glútea. Frente prominente, no rasgos dismórficos. La exploración neurológica es normal. Analítica general y cariotipo, normal. No realizada biopsia por decisión familiar. Mejoría evolutiva.

CONCLUSIONES:

La presencia de pliegues cutáneos circunferenciales múltiples es un cuadro poco frecuente y hay que diferenciarlo del síndrome de bandas amnióticas, en el cual los pliegues son de disposición asimétrica y podría cursar con amputaciones. Puede presentarse de forma aislada o asociada a otros defectos: retraso en el desarrollo, hipoacusia, criptorquidia... Se han descrito rasgos dismórficos peculiares en este síndrome: epicanto, hipertelorismo, puente nasal plano, implantación baja de pabellones auriculares. Algunos pacientes tienen identificadas alteraciones genéticas concretas, si bien la etiología y fisiopatología es poco conocida. Hay publicados casos familiares de herencia autosómica dominante y recesiva. La evolución natural de los pliegues es a desaparecer, no así las alteraciones asociadas, si las hubiese. Nuestro paciente presenta macrocefalia significativa, dato que no nos consta publicado en asociación previamente.

ESTRIDOR CONGÉNITO: ESTENOSIS SUBGLÓTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Solé Mesalles C¹, Gil Gonzalez C¹, Ingerto docampo S², Balado Insunza N¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.* ² *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*

INTRODUCCIÓN

El stridor se define como un sonido respiratorio de tono variable producido por el paso de un flujo turbulento de aire en zonas de la vía aérea debido a una disminución de su calibre, siendo en muchas ocasiones la expresión clínica de una malformación laríngea o traqueal. Existen múltiples causas para el mismo y pueden presentarse de manera aislada o asociada a otras malformaciones clínicas, preferentemente del área cardiovascular.

Una de las causas, es la estenosis subglótica, que se trata de una disminución la luz laríngea a nivel de cartilago cricoides. Puede ser congénita o adquirida, siendo ésta última más frecuente y de mejor pronóstico. Se divide en cuatro grados dependiendo del porcentaje de obstrucción. Se caracteriza por estridor bifásico con signos de dificultad respiratoria, y siempre debe descartarse RGE asociado. El diagnóstico es clínico y mediante fibrobroncoscopia. El manejo es conservador en casos leves o traqueostomía con posterior resección-reconstrucción en los casos graves.

CASO CLÍNICO

RN mujer, que ingresa a las 15 horas de vida, por llanto disfónico con leve tiraje subcostal, sin relación con atragantamiento. El segundo día presentó un episodio de desaturación precisando reanimación con bolsa y mascarilla. Se mantuvo disfónica con el llanto y con estridor inspiratorio y espiratorio, sin dificultad respiratoria.

Dada de alta a domicilio al mes de vida, con pulsioximetría continua. No refieren episodios de desaturación ni de dificultad respiratoria.

Reingresa al mes y medio, en el CHUVI para realización de RM de cuello y vía aérea superior, objetivándose colapso espiratorio de laringe y tráquea, especialmente a nivel subglótico, de entre el 50-75%. Previamente se realizaron hemograma, bioquímica, Rx de cavum, cuello, tórax y columna cervical, Phmetría, ecografía transfontanelar y EEG, sin alteraciones.

A los tres meses es valorada en el Hospital 12 de Octubre, en el que, realiza insuficiencia respiratoria aguda grave, por lo que se realiza traqueostomía, y se diagnostica estenosis glótica-subglótica grado 3 con tráquea y sistemas bronquiales normales, mediante fibrobroncoscopia.

Actualmente la paciente es portadora de traqueostomía con pulsioximetría domiciliaria, y sigue controles en centro de referencia de vía aérea.

CONCLUSIÓN

La etiología del stridor congénito es múltiple, pudiendo presentarse aislado o asociado a otras malformaciones. Ante un stridor congénito es necesario realizar Rx de tórax, Rx lateral de cuello y Phmetría, aunque el diagnóstico definitivo para la estenosis subglótica será la fibrobroncoscopia.

EPISODIO APARENTEMENTE LETAL (EAL): REVISIÓN DE LOS CASOS DESCRITOS EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE OURENSE DURANTE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Solé Mesalles C¹, Gil Gonzalez C¹, Ingerto docampo S¹, Balado Insunza N¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*

OBJETIVO: Discernir aquellos casos codificados de EAL que cumplieran criterios diagnósticos. Relacionar la etiología asociada a dicho diagnóstico, así como edad y sexo de predominio. Comprobar el cumplimiento de pruebas de primer y segundo nivel necesarias para la confirmación del mismo. Y observar la evolución del paciente a lo largo del tiempo en relación al episodio.

MÉTODO: Estudio retrospectivo observacional (durante el periodo 2004-2014), en el CHUOU de 107 episodios codificado en el registro hospitalario de EAL, valorando los siguientes criterios: sexo, días de vida, necesidad de RCP, repetición del episodio, éxitus, pruebas complementarias realizada, etiología y cumplimiento de criterios diagnósticos de EAL.

RESULTADOS : De los 107 pacientes de la base 53,27% cumplieron criterios diagnósticos de EAL, con un ligero predominio femenino (52,63% niñas , 47,37% niños). Con una mediana de edad en el momento de presentación del episodio de 30 días. Tan solo a 17,54% de los que cumplían criterios, se les realizaron todas las pruebas de primera línea y solamente a un único paciente se le realizaron también las de segunda línea. A la mayoría de los pacientes se les solicitó analítica de sangre (98,25%), EAB (84,21%), análisis de orina y Rx torax (ambos con un porcentaje de 73,68%) y EKG (64,91%). Mientras que los virus respiratorios (37,5%) y estudio del reflujo (38,6%) fueron escasamente solicitadas pese a ser estudios de primera línea.

La causa más frecuentemente asociada fue RGE (64,91%) seguida de infección respiratoria (26,32%). Un 10,53% de los casos presentaban antecedentes de prematuridad.

Respecto a la evolución del episodio, éste se repitió en un 10,53% de los casos. El 8,77% de los diagnosticados precisaron RCP. Y ningún de los pacientes registrados fue éxitus.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de EAL se basa a menudo en criterios no objetivables por el clínico. Es necesario realizar como mínimo ante toda sospecha de EAL los estudios de primer nivel para identificar posibles causas subyacentes candidatas a tratamiento. En nuestro estudio la etiología más frecuente es RGE diagnosticado en su mayoría mediante criterios clínicos, sin confirmación mediante pruebas complementarias.

LACTOBEZOAR. UN HALLAZGO A TENER EN CUENTA EN EL PERIODO NEONATAL.

Blanco Salvado L¹, González Fernández A M¹, Iglesias Deus A¹, López Suárez O¹, Alshweki A¹, Pérez Muñuzuri A¹, Urisarri Ruiz de Cortaza A¹, Baña Souto A¹, Couce Pico M L¹

¹ S. Neonatología. Área Asistencial de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

PRESENTACIÓN

El lacto bezoar es una masa compacta formada por residuos lácteos no digeridos que se localiza en el tracto gastrointestinal. La literatura sugiere que la formación del lacto bezoar es menos infrecuente de lo que se pensaba y se debe tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial en un neonato con abdomen agudo.

CASO CLÍNICO

Neonato ingresado en la UCI Neonatal por prematuridad de 30 semanas y bajo peso para edad gestacional, sometido a cirugía correctora de atresia esofágica tipo 3 al 3º día de vida, con evolución posterior favorable e introducción progresiva de nutrición enteral con fórmula elemental. A las 2 semanas de vida presenta empeoramiento clínico (distensión abdominal y restos hemáticos en heces), analítico (elevación de reactantes de fase aguda) y radiológico (neumatosis intestinal y gas en sistema portal), compatible con cuadro de enterocolitis necrotizante, por lo que se instaura tratamiento médico con suspensión de la alimentación enteral. Se reintroduce posteriormente la alimentación enteral con fórmula de inicio, observándose clínica compatible con reflujo gastroesofágico por lo que se inicia tratamiento con domperidona, omeprazol y amalgato. Unos días después presenta deterioro del estado general con distensión abdominal progresiva. Se realiza radiografía de abdomen que resulta compatible con cuadro oclusivo con dilatación de asas de intestino delgado. En laparotomía exploradora se observan hallazgos compatibles con lacto bezoar a nivel de asas distales de ileon y válvula ileocecal, que se extirpó mediante drenaje fraccionado a través de enterostomía. En estudios posteriores, la detección de anticuerpos IgE específicos frente a proteínas de leche de vaca resulta positiva. La paciente inició alimentación enteral progresiva con fórmula elemental sin incidencias, manteniendo buen hábito intestinal y adecuada ganancia ponderal.

CONCLUSIONES

El lacto bezoar se observa casi exclusivamente en neonatos. Su etiología es multifactorial y en su patogénesis se ha propuesto la influencia de factores tanto endógenos (prematuridad, bajo peso al nacimiento) como exógenos (fórmulas para prematuros, fortificación de la leche materna, triglicéridos de cadena media, proteínas de leche de vaca, fármacos antiácidos e inhibidores de la motilidad gastrointestinal). Su presentación clínica incluye gran variedad de síntomas, la distensión abdominal y vómitos nos deben de alertar. El diagnóstico por imagen incluye la ecografía y la radiografía simple abdominal. El tratamiento conservador es el de elección (dieta absoluta, fluidoterapia y lavado gástrico) pero si no se resuelve en un plazo de 72 horas estaría indicada la desintegración vía endoscópica o quirúrgica.

LUXACIÓN CONGÉNITA DE RODILLA. ¿CUÁL ES LA ACTITUD?

Blanco Salvado L¹, González Fernández A M¹, Urisarri Ruiz de Cortaza A¹, Iglesias Deus A¹,
Fernández Seara M J¹, De Castro López M J¹, Pérez Muñuzuri A¹, Couce Pico M L¹

¹ S. Neonatología. Área Asistencial de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

PRESENTACIÓN

La evaluación óptima del recién nacido debe incluir una primera exploración física en la sala de partos con el objetivo de detectar posibles complicaciones o anomalías físicas que requieran una actitud específica y/o estudio más completo.

CASO CLÍNICO

El pediatra de guardia es llamado a la sala de partos para asistir a un recién nacido a término con una posición inusual de su extremidad inferior derecha. Se trata de un parto eutócico de vértice con Apgar 9/10/10, fruto de un embarazo bien controlado y tolerado con estudios antenatales dentro de la normalidad. En el examen físico del recién nacido se observa una hiperextensión de su pierna derecha de 30° sobre el eje normal de la articulación de la rodilla. Los movimientos de la extremidad están conservados y se observa que la luxación de rodilla puede ser reducida hasta una flexión máxima de 90°, lo que se corresponde con una luxación congénita de rodilla grado 1. La radiografía tomada posteriormente confirmó la reducción de la luxación de rodilla y no mostró ninguna anomalía esquelética. En una nueva valoración, se observa luxación congénita de cadera bilateral, confirmada mediante ecografía, siendo el resto de la exploración física normal. Teniendo en cuenta la capacidad de reducción de la cadera y de la rodilla, se decide un tratamiento conservador con un arnés de Pavlik.

CONCLUSIONES

La luxación congénita de rodilla es una anomalía congénita rara que se caracteriza por la hiperextensión de la rodilla con desplazamiento hacia delante de la tibia proximal en los cóndilos femorales. En el momento del diagnóstico es importante descartar otra anomalía ortopédica como la displasia de cadera. Entre sus causas se describe mal posición intrauterina, anomalías genéticas o musculares. El tratamiento conservador con el arnés de Pavlik es el tratamiento de elección, pero en caso de fracaso terapéutico, la cirugía es necesaria. El pronóstico depende del rango de movimiento de la articulación y la presencia o no de un síndrome asociado, siendo generalmente bueno a largo plazo con tratamiento conservador.

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH BULLOSA

Mandiá Rodríguez N¹, López Baz A¹, Dosil Gallardo S¹, Bouzón Alejandro M¹, Lopez Rivas M¹
¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.*

INTRODUCCIÓN.

La Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis de pequeños vasos resultante de la inflamación mediada por IgA. Afecta principalmente a la piel, tracto gastrointestinal, articulaciones y riñón. La afectación cutánea normalmente son lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores y nalgas. La presentación de lesiones ampollosas es excepcional, motivo por el cual presentamos este caso.

CASO CLÍNICO:

Niña de 6 años a tratamiento con hidrocortisona por hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-alfa-hidroxilasa desde los 5 años.

Presenta lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores desde hace 20 días en relación con PSH. Ingresa por reactivación de las lesiones cutáneas y dolor abdominal. En los últimos cuatro días se objetiva un aumento del número de lesiones y extendiéndose por el tronco y miembros superiores, algunas de las cuales son ampollosas. Desde la noche previa del ingreso refiere dolor abdominal tipo cólico, vómitos con algún coágulo de sangre y hematoquezia.

En la exploración física se observa afectación del estado general e intensa palidez cutánea. El abdomen es blando y depresible, con una leve defensa en el hemiabdomen derecho. Presenta múltiples lesiones purpúricas en miembros inferiores, tronco, miembros superiores, cuello y cara algunas de ellas ampollosas y otras costrosas.

Tras descartar invaginación intestinal e infección sistémica, se instaura tratamiento con prednisona, nutrición parenteral y analgesia, remitiendo el dolor abdominal y mejorando progresivamente las lesiones cutáneas. Diez días después presenta un nuevo brote de lesiones purpúricas y dolor abdominal objetivándose una invaginación íleo-ileal que se resuelve espontáneamente. Posteriormente, en el día +28 de enfermedad, se detecta hematuria, proteinuria e hipertensión arterial que persisten a pesar de recibir tratamiento con losartan.

COMENTARIOS:

Las lesiones bullosas hemorrágicas de las PSH son infrecuentes (menos del 2% de los casos) y plantean dilemas diagnósticos.

Aunque no existe consenso sobre su manejo, parece que los corticoides tienen un efecto beneficioso. Se considera que no tienen valor pronóstico alguno, ni se relacionan con la afectación renal.

DISFUNCIÓN DE MARCAPASOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Serantes Lourido M¹, Lozano Balseiro M¹, García Hernández I¹, Pérez Álvarez L², Marcos Alonso S¹, Blanco Rodríguez C¹, Rueda Núñez F¹

¹ *Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.* ² *Unidad de Arritmias y Electrofisiología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.*

PRESENTACIÓN: La causa más frecuente de necesidad de marcapasos en la edad pediátrica es el bloqueo aurículo-ventricular (congénito o adquirido). El implante de marcapasos epicárdico se hace generalmente en niños pequeños y el endovenoso, en niños más mayores. Los pacientes portadores de marcapasos necesitan un seguimiento específico para controlar su adecuado funcionamiento, pero en ocasiones la clínica del paciente (síncope, mareo, palpitaciones...) o hallazgos en el electrocardiograma de 12 derivaciones pueden alertar sobre anomalías en su funcionamiento. Presentamos un caso de disfunción de marcapasos debido a fractura del electrodo ventricular detectado en una revisión de rutina.

CASO CLÍNICO: Niño de 3 años portador de marcapasos epicárdico monocameral en modalidad VVIR desde el periodo neonatal por BAV congénito (Ac antiRo y ANAS positivos). Preciso recambio de generador a los 3,5 años tras el primoimplante por dislocación del generador subxifoideo a cavidad abdominal. 4 meses tras el recambio, en la revisión programada, se detecta disfunción de electrodo ventricular diagnosticada mediante hallazgos en ECG de 12 derivaciones (imagen 1) e interrogación del marcapasos (aumento marcado de impedancia del electrodo ventricular con fallo de captura y de sentido). La radiografía de tórax-abdomen manifestó hallazgos compatibles con fractura de electrodo ventricular. El paciente no había tenido sintomatología asociada a fallo del marcapasos (no mareos, no síncope, no molestias torácicas ni palpitaciones), refiriendo su familia actividad física similar a la habitual, lo que se ha atribuido a un ritmo de escape ventricular de QRS estrecho con frecuencia suficiente. Dados los hallazgos, se realizó implante de un nuevo marcapasos endovenoso monocameral por vena subclavia izquierda, dejando el generador submuscular y explantándose el generador abdominal. El procedimiento y el postoperatorio transcurrieron sin incidencias y actualmente el dispositivo se mantiene normofuncionante.

CONCLUSIONES: Los pacientes portadores de marcapasos pueden presentar complicaciones derivadas de un anormal funcionamiento del mismo por distintas causas, entre ellas la disfunción de electrodos. La clínica que manifiestan varía según el tipo de complicación y el ritmo de escape propio del paciente. El ECG de 12 derivaciones es una herramienta útil para ayudar a detectar estos problemas y permite diagnosticar fallos de función del dispositivo en pacientes asintomáticos y en centros donde no es posible realizar una interrogación del marcapasos. En caso de sospechar un problema de este tipo debe realizarse una radiografía para evaluar la integridad de los electrodos y la situación de la batería y derivar al paciente a un centro de referencia.

QT LARGO CONGÉNITO DE DIAGNÓSTICO PRECOZ: IMPLICACIONES PRÁCTICAS

Lozano Balseiro M¹, García Hernández I², Barriales Villa R³, Marcos Alonso S², Blanco Rodríguez C², Rueda Núñez F²

¹ Unidad de Cardiología Infantil. COMPLEXO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE A CORUÑA. ² Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ³ Unidad de Cardiopatía Familiares. Complejo Hospitalario Universitario de A Co

PRESENTACIÓN: El síndrome de QT largo (SQTL) congénito es una canalopatía arritmogénica hereditaria caracterizada por una prolongación del intervalo QT en el electrocardiograma (ECG) que predispone a arritmias ventriculares malignas. Esta enfermedad presenta gran heterogeneidad genética y en el momento actual se han descrito más de 500 mutaciones en 10 genes diferentes, que dan lugar a 10 subgrupos de SQTL congénito. La penetrancia de cada mutación es variable, lo cual tiene relevancia en el desarrollo de la enfermedad. El diagnóstico del SQTL se realiza en base a criterios clínicos, hallazgos en ECG y antecedentes familiares recogidos en el índice de Schwartz, complementado con la información que nos proporciona el estudio genético.

CASO CLÍNICO: Paciente varón ingresado al nacimiento para observación por antecedente materno de SQTL tipo 2 (mutación Arg56Gln en el gen KCNH2) a tratamiento con bisoprolol. En la rama materna la abuela está diagnosticada de SQTL tipo 2, con la misma mutación (tratada con betabloqueante y con implante de desfibrilador automático implantable) y la tía del paciente falleció de muerte súbita durante el sueño. Al nacimiento el ECG de 12 derivaciones del paciente no presentaba alteraciones de repolarización específicas para SQTL por lo que se repitió a los 15 días en la consulta, con hallazgo de QTc corregido elevado (imagen 1). Ante dicho hallazgo se inició tratamiento con propranolol oral además de completar el estudio con Holter-ECG de 24 horas, con hallazgo de QTc máximo 480 ms, sin arritmias y sin otros factores de riesgo. En el estudio genético se ha identificado la mutación materna en el gen KCNH2, lo que apoya el diagnóstico de SQTL congénito (puntuación Schwartz: 4) Actualmente se ha advertido a la familia sobre fármacos contraindicados y recibe tratamiento betabloqueante con buena tolerancia al mismo, permaneciendo asintomático.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de SQTL congénito se realiza clásicamente mediante datos clínicos, hallazgos en ECG y antecedentes familiares. En la actualidad, el estudio genético apoya el diagnóstico y ayuda a detectar precozmente a pacientes pediátricos de riesgo, pero el hallazgo de portadores de una mutación debe interpretarse con cautela en cada contexto clínico. En el caso de pacientes diagnosticados precozmente, la información a la familia y el seguimiento es esencial y la genética debe utilizarse como una herramienta más para ayudar en la toma de decisiones.

ECOCARDIOGRAFÍA FETAL: REVISIÓN DE DERIVACIONES DURANTE 2 AÑOS.

Rivas Arribas L¹, Camino Barreiro I¹, Carnicero Iglesias A¹, Herrero Hermida F J¹,
Hurtado Díaz J F¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Pontevedra.*

OBJETIVO: Las anomalías congénitas son la primera causa de muerte infantil, tratándose entre el 30-50% de los casos de cardiopatías congénitas (CC). La mayoría de casos de CC ocurren en poblaciones de bajo riesgo, con una incidencia global de 5-8/1.000 recién nacidos (RN). Presentamos una revisión de las derivaciones para ecocardiografía fetal de nuestro centro.

MÉTODOS: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Revisión de las historias clínicas de las embarazadas derivadas desde nuestro centro al CHUAC para realización de ecocardiografía fetal en un periodo de dos años (enero 2012 a diciembre 2013).

RESULTADOS: En dos años se realizaron interconsultas al CHUAC, siendo valoradas un total de 123 gestantes (entre 19-40 semanas de gestación). El motivo de la petición del examen fue: alteraciones en ecografía fetal (27.6%), enfermedad materna (26.8%, siendo la mitad de los casos Diabetes mellitus pregestacional), translucencia nucal aumentada (22.7%), antecedentes familiares de cardiopatía (20.3%) y otras (2.4%).

De las 123 gestantes nacieron en Hospitales del SERGAS 109 RN vivos, 4 nacieron en centros privados/fuera de la comunidad, 4 no fueron valorados y se realizaron 6 interrupciones voluntarias del embarazo (IVE): Hidrops fetal; derrame pleural y oligoamnios severo; alteración doppler, insuficiencia pulmonar y oligoamnios; canal AV y arteria umbilical única, Síndrome de Down y una sospecha de truncus y CIV.

Los estudios realizados en CHUAC fueron normales en el 88.3%, presentando los estudios alterados las siguientes patologías: BAVC, Dilatación Aorta ascendente, CIV y Foco hipercogénico VI.

En la ecocardiografía postnatal realizada a los pacientes derivados al CHUAC y a los RN con sospecha de CC diagnosticados en la Unidad neonatal en este periodo, se detectaron 3 cardiopatías: Coartación Aorta, Estenosis aórtica e hipoplasia de arco aórtico y Canal AV parcial. A su vez se diagnosticó una DTGA compleja remitida desde otro centro Hospitalario.

CONCLUSIONES: La ecocardiografía fetal es fundamental para detectar patologías potencialmente graves. En nuestra comunidad existe un centro de referencia con problemas de manejo secundarios a saturaciones de agenda. Es importante optimizar el diagnóstico en nuestro centro, ya que existen tiempos de incertidumbre, plazos de IVE que determinarán el futuro de las gestaciones. Por último sería interesante optimizar el diagnóstico anatomopatológico dado que no existe un registro de necropsia.

TAQUICARDIA AURICULAR FETAL POR FOCO ECTÓPICO

Camino Barreiro I¹, Rivas Arribas L¹, Espiño Lorenzo P¹, Herrero Hermida F J¹, Hurtado Díaz J F¹, Couceiro Gianzo J A¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Pontevedra.*

PRESENTACIÓN: El sistema de conducción cardíaca fetal empieza a funcionar a partir de las 16 semanas de gestación, generando un ritmo regular entre 100 y 180 lpm. Las arritmias fetales se definen como las desviaciones de ese rango. Se presentan en el 1-2% de las gestaciones, diagnosticándose habitualmente durante las ecografías prenatales o en los registros cardiotocográficos(RCTG). Presentamos el caso de un feto con taquicardia auricular por foco ectópico.

CASO CLÍNICO: 3ºembarazo (G3C2A1) controlado y tolerado de madre sana de 38 años. En la semana 41+3 acude a urgencias por malestar general, vómitos y diarrea. En RCTG realizado se objetiva arritmia fetal: ascensos súbitos no mantenidos de frecuencia cardíaca fetal a 180-190lpm, sin dinámica uterina. Se realiza inducción del parto presentando bradicardias asociadas a aumento de perfusión de oxitocina, posteriormente persisten episodios de taquicardia por lo que se decide finalizar embarazo mediante cesárea. Nace un varón de 2945g con llanto inmediato y buena vitalidad. Apgar 9/10.

Durante las primeras 24 horas de vida se mantuvo monitorizado sin registrarse episodios de taquicardia, estando por lo demás asintomático y clínicamente estable. Presentó un evento de FC 240 lpm con inicio y cese bruscos, sin clínica acompañante y que cedió espontáneamente. En ECG se objetiva un ritmo a 240 lpm regular con presencia de ondas P de morfología sinusal y ondas P tras QRS (III, avF, V1-2) iguales a la P sinusal que le precede, con segmento P-R< P-R', con bloqueoAV 2:1 regular. Eje de P 120°, QRS 130°, P-R 0.09, QRS 65ms sin cambios, predominio de VD.

Pruebas complementarias:

ECG: ritmo sinusal con extrasístoles aisladas de características supraventriculares.

-Ecocardiograma: Comunicación interventricular medio muscular(CIV). Foramen oval permeable.

Episodios de taquicardia supraventricular aislado: taquicardia auricular por foco ectópico.

-Holter-ECG: Frecuencias mínimas 101lpm, Promedio 150lpm, máximas 226 lpm, R-R máxima 0.64. Conclusiones: sin datos anormales para la edad. Las frecuencias máximas parecen sinusales.

Evolución: durante el seguimiento no ha presentado nuevos eventos, el desarrollo es normal y la CIV cerró espontáneamente

CONCLUSIONES: Las arritmias fetales con anatomía cardíaca normal, suelen ser aisladas y de poca relevancia clínica, aunque en algunas ocasiones pueden causar hídrops y muerte fetal secundaria. En el 85% de los casos se trata de extrasístoles auriculares y el 10% taquiarritmias supraventriculares transitorias o mantenidas. La ecocardiografía es la mejor prueba para valoración de las arritmias fetales. Cuando se producen intraparto es fundamental diferenciar de las alteraciones del ritmo secundarias a contracciones uterinas.

RETRONEUMOPERITONEO POST-TRAUMÁTICO

Buyo Sánchez P¹, Alvariño Castro A¹, Martínez Azcona O¹, Castro Aguiar S¹, Pardo Vazquez J J¹, Fuentes Carballal J¹

¹ *Pediatría. CHUAC.*

El retroperitoneo es una zona de difícil valoración debido a la escasa expresividad clínica de los órganos en dicha localización y el difícil acceso a la exploración. El retroneumoperitoneo suele ser secundario a perforación de víscera hueca, procesos infecciosos por gérmenes productores de gas o diseminación desde otros espacios anatómicos. Debemos sospechar retroneumoperitoneo ante traumatismo abdominal cerrado en los niños, que aunque es infrecuente, puede tener elevada morbimortalidad.

Presentamos un caso de una niña de 14 años que sufrió atropello por un turismo. Ingresa estable desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico, sin presentar datos de focalidad neurológica. Como única clínica refiere dolor a nivel sacro-coccígeo. Se realiza radiografía toraco-abdominal en la que se evidencia retroneumoperitoneo predominantemente izquierdo, pequeño neumomediastino y posible enfisema subcutáneo. Se completa estudio con TC toraco-abdominal con contraste intravenoso confirmándose pequeño neumomediastino, contusión hepática y extenso retroneumoperitoneo, sin evidencia de líquido libre. Ante la estabilidad clínica de la paciente, la normalidad de los parámetros analíticos y la ausencia de hallazgos clínicos que indiquen en sí mismos cirugía urgente, se decide mantener actitud conservadora. Permanece bajo vigilancia clínica estrecha, a dieta absoluta con nutrición parenteral total y antibioterapia empírica intravenosa con ampicilina, gentamicina y metronidazol durante 12 días. Evoluciona favorablemente, iniciando tolerancia oral de forma progresiva sin incidencias. En radiografía de control se objetiva resolución completa del retroneumoperitoneo.

Las lesiones intestinales en el traumatismo abdominal cerrado en los niños son infrecuentes y difíciles de diagnosticar. Si el niño está estable, el TC es la prueba de elección porque detalla con seguridad la lesión hepatoesplénica y retroperitoneal, detectando razonablemente bien la perforación de vísceras huecas. La mejoría en las pruebas de imagen ha hecho que en los últimos años, aumente el porcentaje de pacientes tratados de forma conservadora. Siempre que el paciente tenga estabilidad clínica y ausencia de datos de peritonismo, se puede intentar un tratamiento conservador si se dispone de una infraestructura que permita la vigilancia intensiva y la monitorización del paciente en todo momento.

FORAMINA PARIETALIA PERMAGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Cabezas López C¹, Romarís Barca R M¹, Fernández Pereira L¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I¹, Luaces González J E¹, Gallego Ojea J C², Fernández Prieto R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*

INTRODUCCIÓN:

Los agujeros parietales ensanchados, foramina parietalia permagna o agujeros parietales gigantes, constituyen un defecto congénito que corresponde a una variante de la osificación normal. Se identifican mediante el examen físico y se confirman mediante pruebas de imagen.

Los huesos parietales habitualmente presentan pequeños defectos característicos llamados agujeros parietales. Miden en situación normal 1 mm pero, ocasionalmente, estos defectos pueden ser mayores, entre 5 mm a varios centímetros como resultado de una falla en la osificación del hueso membranoso alrededor de la muesca parietal.

Es considerada una variante del cráneo bífido, siendo más común en asiáticos y europeos.

Durante el desarrollo del niño, los agujeros parietales grandes se vuelven más pequeños, mediante un puente de osificación entre los dos agujeros, produciéndose el cierre del defecto óseo, al consolidarse su osificación al segundo o tercer año de vida, debiendo ser considerados una variante de la normalidad.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 9 meses de vida que había sido remitida a consulta por presentar bultoma a nivel occipital persistente, localizado, en parte, sobre región de fontanela posterior.

-AF: sin interés relacionado.

-AP: Embarazo bien controlado y tolerado. Parto eutócico a término. Apgar 9/10. P. Nac: 3,040 g, L: 49,7 cm, PC: 34 cm. Exploración física al nacimiento dentro de la normalidad. Se le realizó:

-Ecografía tranfontanela y de bultoma: no anomalías a través de fontanela mayor y menor. Bultomas en región occipital en los que no se identifican anomalías significativas.

-Radiografía craneal: defecto óseo a nivel occipital.

-RMN cerebral: agujeros parietales persistentes y confluentes, sin evidencia de cefalocele.

Ante el diagnóstico de agujeros parietales gigantes se decide conducta expectante.

CONCLUSIONES:

-Ante la aparición de bultoma a nivel occipital deben considerarse, además de los agujeros parietales gigantes, diagnósticos diferenciales como el meningoencefalocele, quiste aracnoideo, tejido ectópico glial, craniolacunia, injurias e infecciones, además de granuloma eosinófilo, enfermedad de Hans Schüller Crithian y metástasis.

-Los estudios de imagen son fundamentales para el diagnóstico de esta entidad.

-A tener en cuenta que, aunque la mayor parte de las veces constituyen un trastorno benigno, en ocasiones puede constituir un signo más de una asociación sindrómica (craneosinostosis, microcefalia, defectos oculares o del oído, sindactilia y polidactilia, hipoplasi distal de clavícula y ausencia de acromion) por lo que debería valorarse al paciente de forma exhaustiva.

ICTIOSIS LAMINAR CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Cabezas López C¹, Fernández Pereira L¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I¹, Luaces González J E¹, Ramírez Santos A², Monteagudo Sánchez B², Maside Miño E¹, García Fernández ME¹, Fernández Prieto R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*

INTRODUCCIÓN:

Las ictiosis son un grupo de enfermedades que producen escamas visibles en la superficie cutánea. Pueden deberse a anomalías hereditarias de la queratinización (mucho más frecuentes en la edad pediátrica) ó a trastornos adquiridos. Las ictiosis congénitas autosómico recesivas engloban: ictiosis laminar, eritodermia ictiosiforme congénita, ictiosis arlequín, bebé colodión autorresolutivo, bebé colodión autorresolutivo acral y la ictiosis en traje de baño.

CASO CLÍNICO:

Recién nacido pretérmino límite. Parto quirúrgico. Pequeño para la edad gestacional. Peso al nacer: 2260 gr. Apgar 8/9. No antecedentes familiares de dermatosis ni consanguinidad. Exploración al nacimiento: descamación generalizada con escamas grandes amarillo-parduzcas con base eritematosa de predominio en cara y tronco con afectación de flexuras sin asociar ectropion ni eclabion, hipospadias balano-prepucial y soplos sistólico III/VI en borde esternal izquierdo. Resto normal.

Ante persistencia de descamación cutánea generalizada se realiza interconsulta a Dermatología, quien realiza biopsia de piel y se inicia tratamiento con emolientes tópicos y humedad ambiental con evolución muy favorable. Resultado de anatomía patológica: hiperqueratosis ortoqueratósica.

Valoración cardiológica: estenosis pulmonar leve.

Desde el punto de vista metabólico presentó hipoglucemia neonatal transitoria sin ser diagnosticado de hiperinsulinismo.

Seguido en Consultas Externas de Dermatología con evolución favorable con emolientes. Se solicitó estudio genético cuyo resultado fué una variante en homocigosis en el gen ALOXE3 (p.Arg145His). Madre y padre son portadores heterocigotos de dicha variante.

Seguido en Consultas Externas de Cardiología Infantil con controles ecocardiográficos, con corazón estructuralmente normal y evolución favorable de la estenosis pulmonar.

Intervenido de hipospadias a los 17 meses sin complicaciones.

CONCLUSIONES:

Dentro del periodo neonatal existe riesgo elevado de sepsis y alteraciones hidroelectrolíticas. Los niños con alteraciones genéticas en homocigosis que sobreviven al periodo neonatal por lo general desarrollan un cuadro severo con tórpida evolución.

La naturaleza y la localización de las mutaciones pueden tener relevancia en la diferencia de pronóstico. Los portadores de mutaciones homocigotas presentan mayor mortalidad. Sin embargo, la evolución de nuestro caso ha sido muy favorable hasta el momento actual, siendo muy importante su seguimiento, al tener confirmado el diagnóstico mediante estudio genético, pues la enfermedad

puede permanecer estable con exacerbaciones periódicas que conllevan un fuerte impacto en la calidad de vida del paciente.

Cuando se diagnostica a un paciente de ictiosis se le debe ofrecer consejo genético apropiado, explicando la naturaleza del trastorno, modo de herencia y la probabilidad de futuras manifestaciones en la familia.

INCONTINENCIA PIGMENTI: UNA RARA DERMATOSIS

Capelo Míguez J M¹, Gil González C E¹, Fernández Viso S¹, Fernández Cebrián S A¹, González López M T¹, Balado Insunza M N¹

¹ *Pediatría. Complejo Universitario de Ourense.*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS:

La Incontinencia Pigmentaria (I.P.) es una enfermedad causada por una anomalía genética, de herencia ligada al cromosoma "X", consistente en mutaciones en el gen IKBKG. Se presenta principalmente en mujeres, ya que se trata de una enfermedad "Male lethal" mortal en útero para varones. Afecta principalmente a la piel, con un patrón de lesiones que sigue líneas de Blaschko, y con 4 fases evolutivas diferentes: 1ª vesículoampollosa, 2ª verrugosa, 3ª hiperpigmentación macular (etapa más característica de la IP) y 4ª atrófica. Las lesiones se caracterizan por ser lineales en las extremidades y o circunferencial en el tronco. Otras manifestaciones que pueden desarrollarse son oculares como Neovascularización Retina con un mayor riesgo de Desprendimiento de Retina, cataratas o exoftalmos; en el sistema nervioso central (retraso desarrollo psicomotor, convulsiones o microcefalia) y otras secundarias en pelo, dientes o uñas.

MÉTODOS:

Nuestro caso se trata de una Lactante de 2 meses de vida en la que se observa desde los primeros días de vida lesiones vesículoampollosas en MMII y MMSS y algunas con costras, de distribución lineal. Resto exploración normal. Como antecedentes familiares la madre presenta escoliosis, hipotiroidismo, hipodoncia y catarata. Se solicita interconsulta a Dermatología que realiza examen clínico y solicita biopsia de la lesión con resultado de anatomía Patológica de Dermatitis eosinofílica con patrón histológico compatible con Incontinencia pigmentaria en fase inicial. Se realiza IC Oftalmología: No presenta cataratas, con fondo de ojo normal, vascularización retiniana completa, sin lesiones isquémicas ni hemorragias. Está pendiente del estudio genético.

CONCLUSIONES:

La incontinencia pigmentaria es una enfermedad rara, pero con manifestaciones clínicas características que nos deben hacer pensar en ella ante cuadros cutáneos en recién nacidos y lactantes menores.

El diagnóstico de IP es clínico, y se basa en la detección de los signos cutáneos característicos (criterios mayores) y de dientes, pelo y uñas (criterios menores).

Ante la sospecha clínica se debe realizar el estudio por dermatología para confirmarse con el estudio anatómo-patológico de una biopsia de las lesiones de la piel y el estudio genético del gen IKBKG, y así poder llevar un control estricto neuro-oftalmológico del paciente y realizar un asesoramiento genético familiar ante el alto riesgo de abortos que se presentan con feto varones.

OREJAS ROJAS? ¿PRECURSOR DE MIGRAÑA? A PROPÓSITO DE UN CASO

Rendo Vázquez A¹, Vázquez López E¹, Pérez Gay L¹, Ferrero Díaz A¹, Battikhi Precado N¹, García Monje M J¹, San José Gonzalez M A²

¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.* ² *Pediatría. Servicio de Atención Primaria de Sarria, Lugo.*

INTRODUCCIÓN El síndrome de la oreja roja (RES) es un trastorno poco conocido y publicado que se caracteriza por la aparición de intenso eritema y dolor urente en el pabellón auricular de forma uni o bilateral, generalmente de poca duración pero muy frecuente. Existen casos primarios, predominando en pacientes jóvenes y antecedente previo de migraña y secundarios, vinculados a patología cervical, temporomandibular y a cefaleas trigémino-autonómicas. No existe tratamiento óptimo; pueden ser útiles los mismos fármacos usados en la prevención de la migraña.

CASO CLÍNICO

Comunicamos el caso de un niño de 6 años, sin antecedentes de interés, remitido con esta sospecha. Abuelo materno diagnosticado de migraña. El paciente presenta episodios repetidos, desde los 3 años de edad, de enrojecimiento de pabellones auriculares y dolor intenso que genera llanto. Desencadenantes: roce (ropa...) o cambios de temperatura. Empeora en invierno, llegando a ser diario y mejora con frío local. Le ocurre de forma uni o bilateral. No asocia lagrimeo ni rinorrea. Se refieren episodios de cefalea esporádica autolimitada, no específica.

A la exploración física se desencadenan los síntomas al tocar la oreja presentando calor en la zona, eritema y molestia. El resto de la exploración física es normal. Dada la escasa frecuencia de episodios en momento de evaluación (verano), se solicita calendario, se indica evitar desencadenantes y dieta de exclusión de desencadenantes alimentarios de migraña.

CONCLUSIONES:

Conclusiones: Interesa alertar de esta patología ya que está probablemente infradiagnosticada y este síntoma puede acompañar a las cefaleas primarias, especialmente migraña, que vemos con frecuencia en la edad pediátrica. El hecho de asociar dolor intenso en la zona auricular que se acompaña de eritema debe alertarnos ante esta posibilidad y no banalizar estos síntomas como cualquier eritema que pueda tener un niño tras ejercicio intenso. El diagnóstico en adultos se basa en los síntomas típicos y exclusión de otra patología que pueda afectar a las ramas nerviosas de C2-C3 que inervan esta zona. Debido a la edad y a la evolución, parece poco probable que se trate de una forma secundaria y lo esperable es la aparición de migraña en los próximos años, comportándose como un equivalente migrañoso de la infancia.

ENCEFALOPATÍA CONGÉNITA GRAVE CON DEFICIENCIA DE COENZIMA Q10.

González Fernández A M¹, Dacruz Álvarez D¹, Gómez Lado C¹, Eirís Puñal J¹, Artuch R², Castro Gago M¹

¹ *Neuropediatría Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.* ² *Bioquímica. Hospital Sant Joan de Déu Barcelona.*

INTRODUCCIÓN. Las manifestaciones clínicas de la deficiencia en coenzima Q10 son muy heterogéneas, estando reconocidos cinco fenotipos mayores y varias formas atípicas.

CASO CLÍNICO. Niña argelina de 21 meses de edad con microcefalia congénita, epilepsia, hipotonía del tronco, retraso psicomotor profundo, movimientos incoordinados, nistagmus bilateral, ausencia de tono cefálico, de sedestación y de bipedestación, hiperreflexia miotática en las cuatro extremidades, frente estrecha, narinas antevertidas, labios gruesos, paladar ojival, pabellones auriculares grandes. En la RM cerebral se aprecia atrofia cerebral cortico-subcortical bilateral con cuerpo calloso fino y marcada dilatación de los ventrículos laterales. Recibe tratamiento con valproato. Presenta un mínimo aumento de lactato sérico, y de la alanina en sangre y en LCR. Los potenciales evocados auditivotronculares y visuales fueron normales. El EEG muestra paroxismos de punta-onda bilaterales. Se descartó deficiencia de complejos de la cadena respiratoria mitocondrial, de depleción del ADNmt y de la PDH en músculo y fibroblatos. La búsqueda de mutaciones en el gen para la PDHA1, y el estudio genómico mediante Array SNPs fueron negativos. Tanto a nivel muscular como en fibroblastos se detectó una deficiencia en la coenzima Q10. Está pendiente el estudio genético para la deficiencia de la citada coenzima, y su situación clínica es estacionaria (edad actual de 6 años).

CONCLUSIONES. Creemos que la presente observación constituye una nueva forma encefalopática congénita de deficiencia en coenzima Q10, que remeda en parte a la deficiencia de PDHA1 en niñas, a raras formas de trastornos congénitos de la cadena respiratoria mitocondrial, y a la microdelección 1q43-q44.

INCONTINENCIA PIGMENTI NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO EN NUESTRO CENTRO.

Anllo Lago J¹, Amil Pena T¹, López Muinelo C¹, Vázquez López E¹, Pérez Gay L¹, López Conde I¹
¹ *Pediatría. HULA.*

INTRODUCCIÓN

La incontinenia pigmenti es un trastorno neurocutáneo raro que afecta a los tejidos del ectodermo. Presenta un patrón de herencia ligada al cromosoma X, siendo letal en varones, situándose el gen implicado (NEMO) en la región Xq28.

Presenta un fenotipo muy variable, con síntomas cutáneos, dentarios, oculares y nerviosos, siendo los dos últimos los que marcan el pronóstico.

La afectación cutánea evoluciona en tres estadios: uno inicial eritemato-bulboso, un segundo verruco-liquenoide y un tercero pigmentario, generalmente cronológicos, aunque pueden coexistir.

Es importante un diagnóstico precoz y un correcto asesoramiento genético a la familia, así como informar de posibles complicaciones.

CASO CLÍNICO

Neonato mujer que a los 4 días de vida presenta lesiones pápulo-eritematosas puntiformes en cara interna de ambos muslos con extensión progresiva a glúteos. Inicialmente se establece tratamiento con hidrocortisona e hidroxicina oral ante la posibilidad de lesiones eccematosas, con mejoría inicial. Con 13 días de vida aparecen nuevas lesiones de características vesiculosas amarillentas sobre fondo eritematoso, sin fiebre ni otra sintomatología acompañante. En este momento es derivada a nuestro Hospital donde se realiza analítica y se observa una leucocitosis de 34.500/mc (25%N, 44%L, 9.4%E); con serie roja, bioquímica y RFA normales.

Ante sospecha inicial de impétigo ampolloso se coge muestra para cultivo de las vesículas y se inicia antibioterapia empírica. Tras 12 horas de tratamiento se observa ligera tendencia a la hiperqueratosis y aumento de las lesiones por cara interna de muslos hacia las piernas y ambos glúteos, adoptando disposición lineal.

Rehistoriando a la madre, relata que ella padeció unas lesiones similares en la misma zona durante el periodo neonatal que remitieron espontáneamente y asimismo refiere un aborto previo.

Con estos nuevos hallazgos la sospecha diagnóstica se orienta hacia incontinenia pigmenti, y se realizan estudios para descartar alteraciones a otros niveles (normales); analítica sanguínea (21% eosinófilos), biopsia cutánea (compatible con incontinenia pigmenti) y estudio genético.

Con 4 meses ingresa en otro Hospital de nuestra comunidad por presentar status convulsivo, donde se realiza RMN que muestra lesiones parcheadas y difusas de la sustancia blanca periventricular y subcortical, altamente sugestivas de cambios gliótico-malácicos, así como pequeños focos compatibles con isquemia aguda; y se instaura tratamiento antiepiléptico.

CONCLUSIONES

La IP es una enfermedad rara que puede confundirse fácilmente con otras entidades mucho más frecuentes, siendo importante un diagnóstico precoz que permita llevar a cabo un seguimiento

estrecho para identificar las posibles complicaciones, que condicionan el pronóstico de la enfermedad.

REVISIÓN DE LAS AGENESIAS E HIPOPLASIAS DE CUERPO CALLOSO EN LA PROVINCIA DE OURENSE (1998-2014).

Navarro Martínez J F¹, Reis Iglesias L¹, Fernández Pérez P¹, Conde Lorenzo N¹, Balado Insunza M N¹, Pérez López C², Rey García S M¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.* ² *Radiología. C. H. U. de Ourense.*

OBJETIVO:

Valorar las malformaciones asociadas y el grado de afectación neurológica en los niños con agenesias o hipoplasias de cuerpo calloso.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio retrospectivo de las agenesias/hipoplasias de cuerpo calloso diagnosticadas en el Complejo Hospitalario Universitario de Ourense en el periodo comprendido entre 1998-2014.

RESULTADOS:

Se presentan 18 casos diagnosticados de agenesia/hipoplasia de cuerpo calloso, entre los que no encontramos predominio de sexo. El diagnóstico fue prenatal en el 27% (5 casos), en 4 casos mediante ecografía simple y en uno de ellos a través de resonancia fetal.

En 4 de los casos, la edad materna superaba los 35 años. Como antecedentes perinatales, en casi el 45% de los casos (8) presentaban algún antecedente de interés, tales como amenaza de aborto (3 casos), diabetes gestacional (3 casos) y sospecha de pérdida de bienestar fetal (2 casos). No se encontraron casos relaciones con hábitos tóxicos constatados ni con infecciones congénitas

De los 18 casos, 6 de ellos presentaban hipodesarrollo de cuerpo calloso, y de éstos, en 5 casos se ha llegado a una diagnóstico asociado a un síndrome (CHARGE, S. Noonan, Smith Lemli Opitz y Joubert).

En todos los casos de agenesia completa se ha encontrado un importante retraso del desarrollo, siendo el área verbal la más afectada seguida de la motora. Sólo uno de los casos presenta un desarrollo neurológico normal.

Son los pacientes con hipodesarrollo del cuerpo calloso y aquellos que presentan menos malformaciones a nivel cerebral los que mejor nivel de neurodesarrollo presentan, aún no siendo en ningún caso normal.

Dentro de las malformaciones asociadas, las relacionadas con el sistema nervioso central son las más frecuentes, entre ellas la colpocefalia, malformación Dandy-Walker y las formaciones quísticas en diferentes localizaciones. Además en el 18%⁴ se encuentran asociadas malformaciones génito-urinarias.

En nuestra serie de casos se ha podido encontrar relación con la prematuridad.

CONCLUSIONES:

La agenesias/hipoplasia de cuerpo calloso es una entidad rara que permite en muchos casos un diagnóstico prenatal, aunque raras veces antes de la semana 20 de gestación. Presenta una gran variabilidad clínica dependiendo de la asociación o no con otras malformaciones asociadas, por lo que el consejo genético resulta difícil. Los avances en resonancia fetal han mejorado este aspecto, permitiendo la exclusión de malformaciones asociadas que deterioran el pronóstico. Un diagnóstico precoz, permite una intervención más dirigida y eficaz desde el nacimiento.

CUANDO EL ADDISON SE ENMASCARA

Sarmiento Carrera N¹, Del Campo García A¹, Fernández Lorenzo J R¹, Blanco Barca Ó¹, Melcón Crespo C¹, Rey Cordo L¹

¹ *Pediatría. Hospital Xeral Vigo.*

PRESENTACIÓN

Las alteraciones mitocondriales representan las patologías con presentación clínica más diversa dentro de las enfermedades metabólicas. Las mitocondrias son organelas pequeñas que se encuentran en el citoplasma de la mayoría de las células eucariotas que tienen como función principal la producción de energía en forma de ATP. En general, se considera que afecta principalmente a los órganos que dependen predominantemente de la energía mitocondrial (sistema nervioso central, músculo, riñones y sistema endocrino)

La insuficiencia suprarrenal primaria, también conocida como enfermedad de Addison, se produce por un fallo intrínseco de la corteza adrenal. Los signos y síntomas dependen del déficit hormonal existente. Las hormonas adrenales son: glucocorticoides, mineralocorticoides y andrógenos adrenales.

CASO CLÍNICO

Paciente nacida en Octubre 2008 mediante cesárea indicada por cesárea anterior. Peso Recién Nacido: 2.490gr. Screening de metabolopatías normal. Antecedentes familiares no destacables. Diagnosticada en Diciembre 2011, a los 26 meses de edad, de encefalopatía mitocondrial secundaria a déficit de complejo IV de cadena respiratoria, que cursa en forma de proceso neurodegenerativo, microcefalia adquirida, retraso psicomotor, hipertransaminemia persistente, con marcadas elevaciones intermitentes de CPK y LDH. Tras conocerse el diagnóstico la paciente comienza tratamiento con L- carnitina, coenzima Q10, tiamina (vitB1) y ácido ascórbico (vitC). A pesar de recibir tratamiento correcto a los 10 meses de conocerse el diagnóstico, reingresa en dos ocasiones por cuadros respiratorios acompañados de vómitos e hipoglucemias severas. En ese momento, se etiquetan de hipoglucemia secundaria a vómitos dada la normalidad de las pruebas complementarias realizadas. A los 11 días del alta ingresa de nuevo por infección respiratoria acompañada de cuadro febril, sin vómitos pero evidenciándose de nuevo tendencia a la hipoglucemia (29mg/dL) y cetosemia. Ante la sospecha de Insuficiencia suprarrenal se solicitan niveles de cortisol basal: 3.89

ugr/100mL en hipoglucemia. Se solicita entonces test de estímulo con ACTH confirmándose el diagnóstico de Insuficiencia Suprarrenal Primaria e iniciando tratamiento con hidrocortisona, con mejoría significativa de la situación clínica de la paciente.

CONCLUSIONES

La gran variedad en la presentación clínica de la patología mitocondrial es el reflejo de la complejidad estructural, funcional y genética de la cadena respiratoria. Es necesario, por tanto, conocer mejor sus posibles presentaciones clínicas y las alteraciones metabólicas asociadas.

¿QUÉ SABEN NUESTROS MAESTROS Y PROFESORES DEL TDAH?

Sarmiento Carrera N¹, Pereiro Fernández S¹, Vázquez Cancela M¹, Amado Puentes A¹, Blanco Barca Ó¹, Melcón Crespo C¹

¹ *Pediatría. Hospital Xeral Vigo.*

OBJETIVOS: analizar el conocimiento existente en TDAH en maestros y profesores.

MÉTODOS: estudio observacional del conocimiento de TDAH realizado entre noviembre de 2013 y febrero de 2014 en las provincias de A Coruña y Pontevedra mediante difusión de encuestas estandarizadas de manera aleatoria.

RESULTADOS: los profesores de educación secundaria suponen un 55.6% de la muestra, mientras que los maestros de educación primaria agrupan el 44.4%. Un 94.4% del total conoce el significado de TDAH.

En el grupo de maestros de educación primaria, un 87.6% considera que se trata de un problema de salud. Un 93.8% de los encuestados opina que estos alumnos deberían incluirse en el grupo con necesidad de apoyo específico.

En el grupo de profesores de educación secundaria, un 70% lo considera un problema de salud, un 20% cree que no se trata de una patología y un 10% opina que supone un problema en ocasiones. Un 75% piensa que estos alumnos deberían incluirse dentro del grupo con necesidad de apoyo específico, mientras un 15% afirma desconocer si esta decisión sería correcta, ya que consideran que no tienen formación suficiente para emitir una opinión.

El 43.8% de los profesores de primaria afirma no saber manejarlo en el aula, frente al 85% de los profesores de secundaria.

El 100% de los encuestados reconoce no haber recibido formación en TDAH.

CONCLUSIONES: debe reforzarse la formación en TDAH y su manejo en los docentes, con programas específicos de aprendizaje, dada la nula formación ofrecida hasta este momento según se pone de manifiesto en nuestra muestra.

PROTOCOLO DE RESONANCIA MAGNÉTICA "SIN ANESTESIA" EN NEONATOS Y LACTANTES: SEGURIDAD PARA EL PACIENTE Y CALIDAD TÉCNICA.

González Freiría N¹, Rodas Gallego M¹, Concheiro Guisán A¹, Arias González M², Pumarada Prieto M¹, Fernández Lorenzo J R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Unidad de Diagnóstico por la Imagen GALARIA. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*

OBJETIVO:

La falta de colaboración del paciente pediátrico implica la necesidad de anestesia para conseguir imágenes de calidad en resonancia magnética (RM). La anestesia presenta riesgos y costes y retrasos añadidos. En nuestro hospital desde octubre de 2013 se ha instaurado un nuevo protocolo para la realización de RM en pacientes neonatos y lactantes sin utilizar sedación. Con este trabajo queremos describir la técnica y mostrar los resultados obtenidos en cuanto a seguridad y calidad.

MÉTODO:

Para la técnica necesitamos que el paciente esté quieto y tranquilo, siendo lo ideal que el paciente concilie el sueño. El protocolo incluye monitorización con pulsoxímetro, la realización de una toma de alimentación minutos antes de la RM, la utilización de un colchón de vacío para inmovilizar al neonato y de protectores auditivos para aislarle del ruido.

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes en los que se empleó esta técnica entre octubre de 2013 y septiembre de 2014.

RESULTADOS:

En el período de estudio se realizaron RM sin sedación en 20 pacientes (edad <4 meses de vida). La edad media en el momento de la realización de la prueba fue de 24 días (rango 2 a 101 días).

Se efectuaron un total de 24 exploraciones: 17 RM cerebrales, 3 RM columna, 2 RM cara/cuello, 1 angio-RM y 1 RM torácica.

Las patologías que indicaron la RM fueron diversas y agrupadas en las siguientes categorías:

-Patología del sistema nervioso central: convulsiones, hipotonía, encefalopatía hipóxico-isquémica, TCE, mielomeningocele, hallazgo patológico en eco cerebral (leucomalacia, ventriculomegalia, agenesia de vérmix cerebeloso), despistaje de afectación meníngea en nevus melanocítico gigante.

-Sospecha de malformación de la vía aérea superior (estridor laríngeo, secuencia Pierre Robin)

-Linfangioma axilo-tóraco.

En todos los pacientes en los que se llevó a cabo esta técnica se pudo completar el estudio, produciéndose en 6 (30%) artefactos de movimiento que en ningún caso invalidaron la prueba que obtuvo una calidad suficiente para ser interpretada.

CONCLUSIONES:

La RM sin anestesia es sencilla de realizar y puede aplicarse a un amplio número de neonatos y lactantes con diversas patologías.

Pese a los artefactos de movimiento la prueba suele resultar válida.

La realización de RM sin anestesia supone una gran ventaja por la disminución de los riesgos ligados a la sedación.

Los padres han manifestado su satisfacción con la técnica por su implicación en la misma.

SÍNDROME DE COHEN: PRESENTACIÓN DE UN CASO

González Freiría N¹, Caride López L¹, Repáraz Andrade A², Portugués De La Red M¹, Fernández Lorenzo J R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Unidad de Citogenética. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.*

PRESENTACIÓN:

El síndrome de Cohen es una enfermedad genética rara, de herencia autosómica recesiva, que se asocia con un dismorfismo facial típico, retraso global del desarrollo, microcefalia adquirida, hipotonía, neutropenia intermitente y anomalías oftalmológicas como la retinopatía pigmentaria progresiva y la miopía severa. Presentamos un nuevo caso de Síndrome de Cohen.

CASO CLÍNICO:

Segundo hijo de padres sin antecedentes de interés. Gestación normal. Nacimiento en semana 38. Ingreso en periodo neonatal por bajo peso y estridor compatible con laringomalacia. Hospitalizado nuevamente a los 2 meses por apneas centrales y bronquiolitis, objetivándose dismorfia facial característica con párpados arqueados, pestañas largas, puente nasal alto con nariz puntiaguda, hipoplasia malar, filtrum corto, labio superior fino, boca pequeña, retrognatia, microcefalia adquirida, así como, dificultades para la alimentación y escasa ganancia ponderal por lo que se inicia nutrición enteral con sonda nasogástrica, realizándose posteriormente gastrostomía.

Se solicita CGH array, hallándose delección de 444.68 kB en el cromosoma 8, citobanda 8q22.2. En esta región se encuentra el gen VPS13P, cuya mutación se asocia a síndrome de Cohen. Tras el diagnóstico se realiza una evaluación oftalmológica sin patología. Presenta neutropenia intermitente sin repercusión clínica.

Actualmente con 10 meses de edad presenta retraso global grave del desarrollo con hipotonía marcada, nula ingesta por boca y retraso pondero estatural y microcefalia importantes (Peso: -3,14 DE, Talla -3,45 DE y Perímetro craneal -5,5 DE). Buena evolución de la laringomalacia, con desaparición del estridor. No procesos infecciosos intercurrentes.

CONCLUSIONES:

El síndrome de Cohen es una enfermedad genética desconocida. Presenta una serie de rasgos fenotípicos que permiten identificarlo, aunque muestra variabilidad en cuanto a su espectro clínico que implica retraso en el diagnóstico, siendo éste infrecuente en menores de 5 años. En España, supone el tercer caso publicado hasta el momento y el diagnóstico más precoz dentro de la literatura

revisada. Es importante continuar con investigaciones para facilitar un diagnóstico temprano que ayude a estos niños para asesorarlos en cuanto a causa, pronóstico y riesgos de su enfermedad.

ESTUDIO DE UNA COHORTE DE RECIÉN NACIDOS OURENSANOS CON FACTORES DE RIESGO DE INFECCIÓN PERINATAL.

Capelo Míguez J M¹, Fernández Pérez P¹, Álvarez Ferrín I¹, Moure Rodríguez L², González González S¹, García García M J³, Villares Porto-Dominguez A¹, Balado Insunza M N¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.* ² *Medicina Preventiva. Complejo Hospitalario de Ourense.* ³ *Medicina Preventiva e Investigación. Complejo Hospitalario de Ourense.*

INTRODUCCIÓN:

En nuestra unidad de neonatología determinamos por consenso internacional 1 los niveles de PCR en recién nacidos (RN) que presentan factores de riesgo de sepsis neonatal precoz, como son tener cultivo recto-vaginal materno positivo para Estreptococo del grupo B (SGB), rotura de membranas >18 horas de evolución o fiebre materna durante el parto. La sepsis neonatal precoz tiene una incidencia del 1/1000 RN vivos aproximadamente. Los valores de PCR que se consideran universalmente criterio de riesgo para el diagnóstico de sepsis neonatal son > 1mg/dL², por lo que en los RN que presentan valores de PCR elevados se realiza un despistaje de sepsis.

Por ello hemos decidido realizar un estudio de seguimiento de una cohorte de los RN en nuestro servicio que cumplieron criterios de solicitud de PCR para conocer su evolución.

MÉTODOS:

Se realizó el seguimiento de una cohorte de 150 RN en la unidad de neonatología del CHU de Ourense entre septiembre de 2013 y febrero de 2014, a los que se solicitó la PCR a las 12 y 24 horas de vida por presentar algún factor de riesgo de infección perinatal. A partir de estos niveles, tomamos los valores máximos cada individuo y recategorizamos la variable PCR en > 1 y <1.

RESULTADOS Y CONCLUSIÓN:

Nuestra muestra se compone de 150 RN, de los cuales 74 son niñas (49.33%) y 76 niños (50.67%), con una mediana de peso de 3300 gramos, (mínimo 2270g y máximo 4080g).

Del total, un 51.33% (77 RN) presentaron SGB positivo; un 54,67% (82 RN) tenían una rotura de membranas > 18 horas; 56% partos eutócicos (84 RN) y un 18,5% fueron partos con líquido meconial (27 RN). 26 pacientes (un 17,4%) presentaron niveles de PCR >1.

Del total de nuestra cohorte 10 RN (6,67%) fueron ingresados. De estos 10 pacientes (recibieron tratamiento antibiótico 7 (70%), 3 RN tuvieron pauta antibiótica durante menos de 7 días y 4 durante 7 días o más. Finalmente sólo se confirmó sepsis neonatal mediante cultivo microbiológico en 1 de los RN.

Podemos observar que en nuestra cohorte de RN, aún con factores de riesgo de sepsis y con niveles de PCR>1, hubo solo un RN con sepsis confirmada microbiológicamente. Deberíamos valorar esta baja incidencia de sepsis neonatal en nuestra población de riesgo para tener en cuenta en futuros estudios otras variables que puedan influir directamente en los valores que alcanza la PCR.

RELACIÓN DE LA PCR EN RECIÉN NACIDOS OURENSANOS CON FACTORES DE RIESGO DE INFECCIÓN PERINATAL Y OTROS FACTORES PERINATALES.

Capelo Míguez J M¹, Álvarez Ferrín I¹, Fernández Pérez P¹, Moure Rodríguez L², González González S¹, Vellido González FJ¹, Balado Insunza M N³

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.* ² *Medicina Preventiva. Complejo Hospitalario de Ourense.* ³ *Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.*

INTRODUCCIÓN:

En un estudio realizado recientemente en nuestro servicio de neonatología seguimos una cohorte de RN con factores de riesgo de sepsis neonatal precoz para conocer su evolución. Observamos así que estos RN aun con niveles de PCR>=1 no todos llegaron a presentar sepsis neonatal. Ante estos resultados nos hemos propuesto estudiar la asociación entre los niveles de PCR en niños con riesgo de infección perinatal y otros factores perinatales concomitantes como son los tipos de parto, liquido amniótico meconial, o registro cardiotocográfico alterado.

MÉTODOS:

Se analizó la cohorte de 150 RN entre septiembre de 2013 y febrero de 2014, en los que se solicitó la PCR a las 12 y 24 horas de vida siguiendo nuestra práctica clínica habitual por presentar algún factor de riesgo de infección perinatal. A partir de estos niveles, tomamos los valores máximos de cada individuo y recategorizamos la variable PCR en > 1 y <1 de acuerdo con los criterios internacionales que consideran valores para el diagnóstico de sepsis neonatal de 1mg/dL.

RESULTADOS/CONCLUSIÓN:

Nuestra muestra se compone de 150 RN, 74 niñas (49.33%) y 76 niños (50.67%), un 30% de los RN (45) pesaron más de 3500g.

Del total, un 51.33% (77 RN) fueron SGB positivo; un 54,67% (82 RN) tenían una rotura de membranas > 18horas; 56% partos eutócicos (84 RN) y un 18,5% fueron partos con liquido meconial (27 RN). Con solo un caso de infección confirmada microbiológicamente.

En el análisis univariante encontramos relación estadísticamente significativa entre PCR > 1 y parto con líquido meconial, sexo varón y peso al nacimiento >3500gramos.

En el análisis multivariante se mantiene esta asociación; los sujetos presentan tres veces más riesgo de una PCR >1 en partos con líquido meconial y el doble de riesgo siendo varones. No se encontró relación con otros factores perinatales estudiados.

Ante un RN en nuestra unidad de neonatología niño y con líquido meconial durante el parto podemos afirmar que hay indicios de que sea más probable que presente una PCR elevada que una normal, por lo que debemos tenerlo en cuenta en la valoración diagnóstica de sepsis neonatal precoz.

ÚLCERAS DE LIPSCHÜTZ EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Herrera Goicoechea A¹, Verde de la Torre M¹, Amado Gutiérrez A P¹, García González M², Suárez García F¹, Soto Díaz R¹, Vergara Pérez I¹

¹ *Pediatría. Hospital Teresa Herrera.* ² *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera.*

INTRODUCCIÓN

La úlcera de Lipschütz es una úlcera genital que aparece de forma aguda en niñas o mujeres jóvenes, generalmente sin relaciones sexuales previas, y que suele asociar signos sistémicos de infección. Su curso es autolimitado y, en general, tienden a la resolución de forma espontánea.

Formas de presentación:

Gangrenosa: úlceras hiperagudas, profundas, con fondo blanco grisáceo que desaparecen dejando cicatriz. Asocian clínica sistémica

Miliar: úlceras fibrinosas, más superficiales, purulentas con halo eritematoso y pequeño tamaño y curan sin secuelas ni recidivas. No asocian clínica sistémica.

Su etiología es desconocida, aunque en ocasiones se ha relacionado con primoinfección por virus como el Epstein Barr. El diagnóstico es de exclusión, tras descartar etiología venérea u otro origen (autoinmunitaria, traumatismos, medicamentos...)

CASO CLÍNICO

Niña de 19 meses de edad, con faringoamigdalitis e infección respiratoria asociada a fiebre de 4 días de evolución. En la exploración física destacan amígdalas cubiertas por exudado blanco-grisáceo bilateral en sámana y a nivel genital eritema y tumefacción de labio mayor izquierdo y clítoris, con presencia de pequeña lesión ulcerosa a nivel del repliegue. Aumento progresivo de la úlcera alcanzando tamaño de 2-2.5 cm sin fluctuación. Analítica: 4480 leucocitos (linfocitos 46%), PCR 35,36 mg/dL. Serologías: IgG VCA-EBV Positivo, IgM VCA-EBV Positivo, EBNA-IgG EBV Negativo. Virus en aspirado nasofaríngeo: Influenza A positivo. Tratamiento: amoxicilina-ácido clavulánico, mupirocina tópica y analgesia en pauta. Evolución favorable del cuadro infeccioso y de la úlcera, sin haber precisado drenaje quirúrgico.

CONCLUSIONES

La úlcera de Lipschütz es una entidad con baja incidencia y poco conocida, permaneciendo infradiagnosticada en la población pediátrica. Pese a ser muy llamativa, el curso clínico es benigno. Se debemos garantizar un seguimiento adecuado de las lesiones, vigilando la aparición de aftas a nivel oral o la aparición de nuevas úlceras genitales.

OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN UNA UNIDAD NEONATAL

Camino Barreiro I¹, Rivas Arribas L¹, Vilas González J¹, Crespo Suárez P A¹, Martínez Fernández M M¹, Sexto González J M¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Pontevedra.*

OBJETIVO: Las gafas nasales de alto flujo (GNAF) aportan un flujo de gas (oxígeno o mezcla) por encima de la demanda inspiratoria del paciente. El gas se humidifica y calienta a una temperatura cercana a la corporal. En neonatos se considera alto flujo a aquellos flujos > 1-2 lpm. Debido a sus efectos beneficiosos y a su sencillez, su uso se ha generalizado durante los últimos años. Realizamos una revisión de los pacientes que recibieron oxigenoterapia de alto flujo durante el último año en la Unidad de Neonatología de nuestro hospital.

MÉTODOS: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Revisión de las historias clínicas de los neonatos ingresados en nuestra unidad, que recibieron terapia con gafas nasales de alto flujo (sistema de Fisher & Paykel), durante el último año (octubre 2013 - octubre 2014).

RESULTADOS: Se administró oxigenoterapia de alto flujo a 51 neonatos, en 57 ocasiones. La media de edad fue de 343 semanas de edad gestacional (250-416): < 26s 4 pacientes, 260-286s 2 pacientes, 290-326s 11 pacientes, 330-366s 15 pacientes, >370s 19 pacientes. Relación mujer-varón 1:1.2. El peso medio fue de 2.308g (655g – 4.830g). El soporte se mantuvo de media 51.9 horas.

Las indicaciones para su uso fueron: síndrome de distrés respiratorio tipo II (36.8%), destete de VNI (29.8%), síndrome adaptativo (17.5%), apneas (7%) y otros: postextubación, hipertensión pulmonar leve, displasia broncopulmonar, neumotórax y sepsis/neumonía.

De los pacientes en los que la indicación fue el destete de la VNI (17 pacientes), la patología principal fue: síndrome de distres respiratorio tipo I (7), síndrome de distres respiratorio tipo II (7), neumonía ¹, neumotórax ¹ y aspiración de meconio ¹.

Los flujos utilizados oscilaron de 1.5 lpm a 5 lpm (media 3 lpm); siendo la FiO₂ media del 30% (21-60%).

La terapia fue exitosa en el 87.7% de las ocasiones. En 7 casos se precisó cambio a una modalidad más invasiva: 1 intubación (enterocolitis necrotizante), 5 CPAPn (SDR tipo II) y 1 SIMVn (SDR tipo I).

Conclusiones: A pesar de la escasa evidencia, esta terapia ha encontrado un hueco en la asistencia ventilatoria neonatal, incluso desplazando, en algunos casos, a otras formas de VNI utilizadas previamente. Esto se debe a su confortabilidad, sencillez y a la ausencia de efectos adversos graves indeseables.

Nuestra experiencia es acorde con lo descrito en la literatura. Aunque la tendencia inicial era utilizar flujos bajos, los flujos entre 4-6 lpm son seguros y eficaces en los neonatos.

PCR PARA CITOMEGALOVIRUS (CMV) EN PERIODO NEONATAL Y LACTANTE.

Navarro Martínez J F¹, Reis Iglesias L¹, Solé Mesalles C¹, Novoa Gómez G¹, Conde Lorenzo N¹, Balado Insunza M N¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*

OBJETIVO:

La infección congénita por CMV afecta entre el 0.2 y 2% de los recién nacidos vivos y se modifica en relación a las condiciones socio-sanitarias de una zona. La mayoría de ellos están asintomáticos al nacimiento. Es por ello que necesitamos una prueba rápida y eficaz para realizar un diagnóstico y por tanto un tratamiento precoz.

La técnica de amplificación genómica mediante PCR cuantitativa (PCRq) en orina presenta una sensibilidad cercana a 100% frente al 77% de la detección de virus en orina mediante cultivo celular. Por ello se considera el gold estándar.

Además la PCRq nos permite cuantificar el número de copias, lo que según diferentes estudios, nos ayuda a diferenciar aquellos niños de riesgo (a mayor número de copias) así como a la monitorización del tratamiento.

La transmisión puede ser tanto por una primoinfección materna como por una reactivación, siendo en la mayoría de los casos graves fruto de una primoinfección materna.

Por otro lado la infección perinatal, transmitida a través de las secreciones vaginales durante el parto, a través de la leche materna o a través de transfusión de hemoderivados, es más grave en aquellos recién nacidos de riesgo (prematuros, alteraciones en la inmunidad, bajo peso...).

MÉTODO:

Estudio retrospectivo de los casos positivos para PCR cuantitativa en orina realizada en los últimos 5 años en el hospital de Ourense.

RESULTADOS:

El número de muestras revisadas fueron 300, de las cuales 195 fueron en periodo neonatal para despistaje de infección congénita de CMV, con resultado positivo en solamente uno de los casos en los primeros 21 días, y en dos de ellos posteriormente, con negativización posterior y muestra en sangre seca negativos.

En las muestras realizadas para despistaje posnatal se detectaron 4 casos positivos, con una media edad de recogida de la muestra de 4.5 meses. Sólo uno de los casos resultó positiva en sangre seca (Guthrie card).

Las muestras que resultaron positivas para despistaje posnatal fueron solicitadas por prematuridad, síndrome febril con neutropenia y retraso del desarrollo con alteración ocular.

El caso congénito tenía como antecedentes perinatales un embarazo parcialmente controlado.

CONCLUSIONES:

La infección por CMV es la causa más frecuente de infección congénita y posnatal en edad pediátrica en países desarrollados. Cursa en la mayoría de los casos con afectación neurosensible importante y es más frecuente en grupos de riesgo como recién nacidos prematuros.

Con una técnica altamente sensible, de bajo coste y automática, como lo es la PCRq, podemos analizar grandes grupos poblacionales neonatales y postnatales.

ESTUDIO DE LOS NIVELES DE 25(OH)VITAMINA D EN PRESENCIA DE ENFERMEDAD GRAVE

Sánchez Arango D¹, Rey Galán C², García Hernández I³, Vivanco Allende A², Mayordomo Colunga J², Concha Torre A², Medina Villanueva A²

¹ *Pediatría. Centro de Salud Acea de Ama - Culleredo.* ² *UCI Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.* ³ *Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo.*

OBJETIVOS: estudio de los niveles y diferencias de 25(OH)vitamina D y de la prevalencia de déficit de la misma (< 20 ng/ml) en dos cohortes de niños, sanos y graves.

MATERIAL Y MÉTODOS: los datos relativos a la cohorte de niños sanos corresponden a un estudio prospectivo observacional realizado en el Principado de Asturias. Los datos relativos a la cohorte de niños graves corresponden a un estudio prospectivo observacional llevado a cabo en la UCI Pediátrica del Hospital universitario Central de Asturias. Los resultados se expresan como mediana y rango. Para comparar datos con una distribución normal se usará la t de Student, mientras que para comparar datos sin distribución normal se usarán pruebas no paramétricas (Mann-Whitney U)

RESULTADOS: En la tabla se muestran datos demográficos y relativos a la vitamina D. Los niveles de 25(OH)vitamina D fueron menores y la prevalencia de déficit de la misma mayor en el paciente grave. Los niveles de vitamina D presentan una correlación negativa con la edad de los pacientes (coeficiente de correlación de Spearman -0,421, p<0,001). Al comparar los niveles de vitamina D en distintos grupos de edad, la prevalencia de déficit de vitamina D se incrementaba con la edad, tanto en el paciente grave como en el niño sano.

CONCLUSIONES: en una población de niños del norte de España la prevalencia de déficit de vitamina D es mayor en los niños gravemente enfermos ingresados en UCI Pediátrica.

Datos demográficos y vitamina D	Niño Sano (n =289)	Paciente crítico (n= 162)	p-valor
Edad (meses)	36.0 (24.0 – 84.0)	46.0 (15.2 – 116.7)	0.678
Peso (Kg)	16.5 (12.0 – 28.0)	16.0 (11.0 – 33.0)	0.120
Sexo, varón, n, (%)	166 (57.4)	93 (57,4)	0.836
25 (OH) vit D (ng/ml)	30.5 (23.2 – 38.6)	26.0 (19.2 – 35.8)	0.007
25(OH) vit D <20 ng/ml (%)	15.6 % (95%CI: 12.2 – 20.0)	29.5% (95% CI: 22.0 – 37.0)	0.01

Este estudio ha sido financiado en parte por una beca de la Fundación Ernesto Sánchez-Villares

COMPROMISO DE LA VÍA AÉREA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO EN UN PREMATURO

Barriga Bujan R¹, Díaz Pedrouzo A¹, Prado Carro A M², Ávila Álvarez A³, Piñeiro Rodríguez L⁴, Muínelo Segade A¹, Seoane Rodríguez M¹

¹ Servicio de Pediatría. CHUAC. ² Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. CHUAC. ³ Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. CHUAC. ⁴ Servicio de Pediatría. Hospital Vixte da Xunqueira CEE.

PRESENTACIÓN

El hipotiroidismo congénito es la endocrinopatía más frecuente en el recién nacido(RN), con una prevalencia de 1:3000-4000 RN.

La causa más frecuente son las disgenesias(85-90%), seguido de las dishormonogénesis(10-15%) que generalmente dan lugar a formas más severas de hipotiroidismo y, en algunos casos, bocio congénito. La introducción del cribado universal de hipotiroidismo en el neonato, ha conllevado que actualmente la mayoría de los casos sean diagnosticados y tratados precozmente sin llegar a presentar el síndrome clínico clásico del hipotiroidismo congénito, mejorando especialmente el desarrollo intelectual a largo plazo.

CASO CLÍNICO

Recién nacido prematuro de 30+1 semanas de gestación con peso al nacer de 1640 g. Al nacimiento se evidencia una masa cervical gomosa y homogénea, bilobulada, macroglosia y aspecto mixedematoso, con una puntuación en la escala de Letarte de 4.2 puntos. Presenta dificultad respiratoria sin alteraciones radiológicas significativas requiriendo intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Se realiza una ecografía de región cervical en la que se objetiva un agrandamiento difuso de la glándula tiroidea, homogéneo, con presencia de algún nódulo isoecoico con respecto al resto del parénquima. El LTI es de 2,3x2,1 cm , istmo de 1,2 cm y el LTD de 2,6x2,3 cm. El estudio de la función tiroidea en las primeras 24 horas de vida muestra TSH 109.87 mcU/mL, T3 Libre 6 pg/mL y T4 0.3 ng/mL, tiroglobulina >300 y anticuerpos antitiroideos negativos. Dados los datos de hipotiroidismo congénito se decide inicio de tratamiento con levotiroxina.

A las 72 horas de vida se objetiva normalización del valor de T4 libre, y posteriormente, normalización de T3 libre y descenso progresivo de TSH. Clínicamente presenta desaparición progresiva del mixedema y la macroglosia así como reducción marcada del tamaño tiroideo, permitiendo extubación a CPAP a las 48 horas y retirada del soporte respiratorio a los 6 días.

Se realizó estudio de función tiroidea a la madre en las primeras 24 horas post-parto que fue normal.

DISCUSIÓN

El bocio es una forma de presentación del hipotiroidismo congénito, pudiendo comprometer la permeabilidad de la vía aérea en el RN.

Esta forma de presentación tan evidente facilita la instauración precoz del tratamiento sin esperar el resultado del cribado metabólico neonatal. El tratamiento precoz consigue, como en otras formas de hipotiroidismo congénito, una mejoría en el pronóstico a largo plazo, pero también favorece la recuperación del cuadro agudo al disminuir el bocio, el mixedema y la macroglosia que potencialmente comprometen la vía aérea.

CONTROL METABÓLICO EN DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN LA EDAD PEDIÁTRICA ¿CUÁNTOS DE NUESTROS PACIENTES CUMPLEN OBJETIVOS DE HbA1c?

Barriga Bujan R¹, Díaz Pedrouzo A¹, Prado Carro A², Sánchez García A², Bello Fernández A²

¹ Servicio de Pediatría. CHUAC. ² Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. CHUAC.

INTRODUCCIÓN:

La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una enfermedad autoinmune caracterizada por una destrucción selectiva de las células beta-pancreáticas, causando una deficiencia absoluta de insulina. Se ha demostrado que el tratamiento intensivo reduce significativamente el riesgo de complicaciones a largo plazo y que este riesgo se relaciona con la cifra de hemoglobina glicosilada (HbA1c).

La American Diabetes Association (ADA) y la International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes (ISPAD) establecen objetivos de HbA1c para el control metabólico en pacientes en edad pediátrica.

OBJETIVO:

Determinar el grado de control metabólico en la población de pacientes con DM1 e identificar factores relacionados con el grado de control metabólico.

MÉTODOS:

Estudio observacional descriptivo transversal. Recogida de datos mediante la revisión de historias clínicas de los pacientes con DM1 que se siguen en consultas externas de endocrinología pediátrica de nuestro hospital. Análisis de datos mediante SPSS.

RESULTADOS:

Estudiamos a 42 pacientes, con edades comprendidas entre 1-15 años y distribución por sexos: 38,1% mujeres; 61,9% hombres.

Estudiamos el grado de control metabólico tanto en cifras de HbA1c como en porcentaje de pacientes dentro de objetivos (Tabla 1).

GRUPO	HbA1c		Objetivos ADA	Objetivos ISPAD
	media±DE	Mediana (rango)	% pacientes cumplen objetivos	% pacientes cumplen objetivos
TOTAL	7,47 (±1,04)	7,3(5,8-12,3)	78,6%	61,9%
0-6 AÑOS	7,65 (±1,35)	7,4(6,1-10,2)	83,3%	50%
6-12 AÑOS	7,24 (±0,6)	7,2(5,8-8,3)	88%	66%
>12 AÑOS	7,9 (±1,53)	7,4(6,7-12,3)	54,5%	54,5%

Al correlacionar el control metabólico con los diferentes grupos de edad no hay significación estadística (NS), sin embargo, sí objetivamos una tendencia a presentar peor control metabólico en adolescentes(>12 años)

Además, observamos un menor cumplimiento de los criterios de la ADA y de la ISPAD a mayor tiempo de evolución de la enfermedad (NS). También correlacionamos el porcentaje de pacientes dentro de objetivos con el sexo, encontrando un mayor cumplimiento en varones (NS)

Evaluamos la correlación entre número de consultas y grado de control metabólico. Encontramos un número medio de visitas médicas de 4,61 y con educadora de 2,7, así como diferencias estadísticamente significativas ($p = 0.06$) entre el cumplimiento de los criterios de la ADA y un mayor número de consultas médicas.

CONCLUSIONES:

En comparación con otros estudios publicados observamos que nuestros pacientes presentan un mejor grado de cumplimiento de los objetivos de HbA1c.

Aún así, encontramos que el 22-39% de nuestros pacientes que no cumplen los objetivos de buen control metabólico a pesar de una adecuada asistencia a las visitas de seguimiento.

Es necesario buscar estrategias para conseguir un mejor control metabólico en nuestros pacientes. La HbA1c no es la única medida de control metabólico aunque sí la más generalizada, disponer de otras medidas como la variabilidad glucémica podría modificar los resultados.

DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOINMUNE, ASOCIACIÓN DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Barriga Bujan R¹, Díaz Pedrouzo A¹, Prado Carro A M²

¹ Servicio de Pediatría. CHUAC. ² Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. CHUAC.

INTRODUCCIÓN:

La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una enfermedad autoinmune producida por una respuesta específica patológica hacia los antígenos de las células beta-pancreáticas. Sin embargo, en casi 1/3 de los casos, el ataque inmune no se limita a las células beta, siendo la tiroiditis el trastorno autoinmune más frecuentemente asociado

Los síndromes poliglandulares autoinmunes (SPA) son un grupo de enfermedades caracterizadas por la producción paulatina e incontrolada de autoanticuerpos órgano-específicos. Son necesarias al menos dos enfermedades de origen autoinmune para diagnosticar un SPA.

OBJETIVO:

Describir la prevalencia de SPA en la población de pacientes con DM1 a seguimiento en las consultas de endocrinología pediátrica en el Hospital Materno infantil A Coruña.

MÉTODOS:

Estudio observacional descriptivo transversal. Recogida de datos mediante revisión de historias clínicas. Análisis de datos mediante el programa SPSS.

RESULTADOS:

De 54 pacientes, el SPA aparece en 13 (24.07%), con una distribución por sexos de 40.9% mujeres y el 12.5% varones ($p=0.051$). En cuanto al tipo de SPA, todos eran tipo III (14.8% IIIA y 9.2% IIIC). Todos los pacientes diagnosticados de SPA IIIA presentaban anticuerpos anti-TPO positivos detectándose anticuerpos anti-tiroglobulina únicamente en el 3.7%. El 11.1% presentaban enfermedad celíaca.

En nuestro estudio, evaluamos la correlación entre la edad al debut y el tiempo de evolución de la DM1 y la aparición de SPA, sin hallar diferencias estadísticamente significativas.

Además, evaluamos la relación entre la existencia de SPA y el grado de control metabólico, valorado en función de las cifras de HbA1c según los criterios de la ISPAD y ADA. En este caso, no encontramos diferencias estadísticamente significativas, pero sí cierta tendencia a que los pacientes que presentaban peor control metabólico presentasen con más frecuencia SPA ($p=0.384$ con OR de 0.462 para criterios de la ADA y $p=0.276$ con OR 0.419 para los criterios de la ISPAD).

CONCLUSIONES:

Objetivamos una prevalencia del SPA IIIA similar a la descrita en estudios previos y un incremento significativo de SPA IIIC. Los resultados obtenidos sugieren una posible correlación entre un mal control metabólico y la presentación de SPA.

La etiopatogenia de la DM1 nos obliga a considerar otras patologías autoinmunes realizando un adecuado seguimiento clínico y analítico. Así, al diagnóstico y durante el seguimiento de la DM1, debemos descartar la tiroiditis autoinmune y la celiaquía. Otras patologías como la enfermedad de Addison se presentan con menor frecuencia por lo que no se recomienda el estudio salvo sospecha clínica.

TORSIÓN OVÁRICA

Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I N¹, Carballeira González I¹, Míguez Vázquez V², Torrado Couciño A M¹, Romaris Barca R M¹, Maside Miño E¹, Luaces González J¹, Fernández Prieto R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Ginecología y Obstetricia. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*

PRESENTACIÓN: La torsión ovárica es una causa infrecuente pero importante de dolor abdominal agudo con elevada morbilidad. Debe incluirse siempre en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal en Pediatría. Esta entidad consiste en una rotación total o parcial del ovario alrededor de su eje vascular, impidiendo el flujo sanguíneo pudiendo condicionar necrosis tisular y pérdida de la función ovárica. La mayoría de los casos en mujeres jóvenes y adolescentes son secundarios a patología anexial.

CASO CLÍNICO: Niña de 9 años y 10 meses sin enfermedades previas de interés que acude al servicio de urgencias por dolor abdominal tipo cólico en fosa iliaca derecha (FID) de 5 días de evolución, asociando febrícula en las últimas 24 horas. No alteraciones del hábito intestinal ni síndrome miccional. A la exploración física presentaba abdomen distendido con dolor a la palpación a nivel de FID y efecto masa a nivel umbilical. Se realizó una ecografía abdominal en la que se evidencia ovario derecho de 120x68x61mm que alcanzaba nivel umbilical, sin líquido libre. Se realizó analítica rutinaria en la que destaca una PCR de 62.5 mg/L con fórmula normal en el hemograma. Ante la sospecha de torsión ovárica se realizó una laparotomía exploradora urgente. El útero y el ovario izquierdo eran normales y el ovario derecho presentaba contenido hemático coagulado con signos de necrosis y áreas quísticas periféricas y tres vueltas de torsión a nivel del ligamento infundíbulo pélvico y trompa derecha, la cual estaba necrosada. Se realizó anexectomía derecha, remitiéndose la pieza para estudio anatomopatológico, no pudiendo clarificarse el tipo de quiste debido a la necrosis del mismo. Los marcadores tumorales fueron negativos. La anatomía patológica no pudo clarificar el tipo de quiste debido a la necrosis del mismo. La evolución postoperatoria fue favorable, aunque inició pico febril a las 24 horas de la intervención, precisando tratamiento antibiótico con Amoxicilina-clavulánico.

CONCLUSIONES: La torsión del ovario o de la trompa de Falopio es una patología ginecológica grave, y poco frecuente. Es una causa a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de dolor abdominal en pediatría. Teniendo en cuenta que tiene una clínica muy inespecífica, la sospecha diagnóstica es fundamental para aumentar las probabilidades de supervivencia del ovario. La mayoría de los casos son secundarios a patología anexial y las masas anexiales que suelen torsionarse son habitualmente benignas, si bien, sobre todo en niñas prepuberales puede producirse sobre ovarios sanos.

VITAMINA D Y DIABETES MELLITUS TIPO 1

Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, Germil Ares I N¹, Torrado Chouciño A M¹, Romaris Barca R M¹, García Villar A I¹, Santos Tapia M¹, Leis Trabazo M R², Fernández Prieto R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.* ² *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.*

OBJETIVOS: La Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) es una enfermedad autoinmune caracterizada por una destrucción de las células beta del páncreas, que son las productoras de la insulina. En la etiopatogénesis de la enfermedad se cree que contribuyen factores genéticos y ambientales, pudiendo ser la vitamina D (VitD), en concreto su deficiencia, uno de los factores ambientales implicados. Los objetivos fueron conocer el metabolismo fosfocálcico de los pacientes pediátricos con DM1 y su relación con el control metabólico así como detectar el déficit de vitamina D.

MÉTODOS: Determinación de los niveles de VitD en pacientes pediátricos con DM1 con un rango de edad entre los 0-18 años, entre Enero del 2013 y Junio del 2014.

RESULTADOS: Se revisaron historias clínicas de 30 pacientes, 10 de ellos al debut y 20 durante su seguimiento. La media de edad fue de 11.6 años (2.5-18 años). El 46.7% eran mujeres y el 53.3% hombres. EL 55.6% habían recibido lactancia materna y todos ellos habían sido suplementados con vitamina D. Se determinaron niveles de 25 hidroxí VitD obteniendo una media de 26.96 ng/ml (26.7 ng/ml en los pacientes al debut y 27.1 ng/ml en los pacientes al seguimiento). Un 23% de los pacientes tenían déficit de VitD (≤ 20 ng/ml), un 40% insuficiencia (21-29 ng/ml) y un 37% niveles normales de VitD (≥ 30 ng/ml). El 60% de los pacientes al debut tenían cifras de VitD en niveles de insuficiencia o déficit. Los pacientes presentaban una cifra media de hemoglobina glicosilada (HbA1c) de 10.54% al debut y de 7.66% al seguimiento. La HbA1c media en los pacientes con déficit de VitD fue de 7.2% y en los pacientes con niveles normales de VitD 7.9%.

CONCLUSIONES: Los pacientes de nuestra área se acercan a un buen control metabólico. En más de la mitad de nuestros pacientes pediátricos con DM1 hemos detectado insuficiencia o déficit de VitD. No parece existir relación entre los niveles de VitD, el control metabólico ni con el tiempo de evolución.

PARECHOVIRUS: UN AGENTE INFECCIOSO A BUSCAR EN LA INFECCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN NIÑOS PEQUEÑOS

Ríos Duro H¹, Lorenzo Fírvida C¹, Caride López L¹, Rey Cao S², Portugués de la Red M¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Microbiología. C. H. U. de Vigo.*

PRESENTACIÓN

Los parechovirus humanos (HPeV) son virus de la familia Picornaviridae descritos recientemente como virus con especial patogenicidad en neonatos y lactantes de corta edad. La inclusión de su determinación en las pruebas complementarias que se realizan a los pacientes (líquido cefalorraquídeo, heces...) han permitido empezar a conocer su afección y sus consecuencias. El HPeV tipo 3 se ha descrito especialmente como virus neurotrópico, muy patógeno y con riesgo de secuelas sobre todo en neonatos.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una lactante de 1 mes de vida con un cuadro de fiebre que precisó hospitalización por meningitis linfocitaria y en la que se identificó en líquido cefalorraquídeo y heces un HPeV-3. Presentaba unos reactantes de fase aguda alterados, un líquido cefalorraquídeo caracterizado por la presencia de abundantes células mononucleares y el resto de pruebas analíticas (hemograma, bioquímica, coagulación) fueron normales. Los cultivos bacterianos en sangre y líquido cefalorraquídeo fueron estériles. Durante su ingreso la paciente desarrolló una meningoencefalitis. A

posteriori se objetivó un retraso psicomotor global, observándose en las resonancia cerebral una marcada atrofia de la sustancia blanca periventricular como secuela de la infección del sistema nervioso central (SNC).

CONCLUSIONES

Este caso ilustra la necesidad de determinar y caracterizar los serotipos de enterovirus y la búsqueda de parechovirus en los neonatos y lactantes con meningitis, dado que la presentación clínica es similar pero el riesgo de secuelas es elevado, hasta en un 50% en caso de infección por Parechovirus 3.

EL SÍNDROME CUELLO-LENGUA, UNA ENTIDAD POCO DESCRITA

Ríos Duro H¹, Vázquez Cancela M¹, Pereiro Fernández S¹, López del Olmo C², Blanco Barca O¹, Melcón Crespo C¹, Amado Puentes A¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.* ² *Pediatría. Centro Salud Aldán.*

PRESENTACIÓN:

Dentro de las neuralgias craneales encontramos el síndrome cuello-lengua, una cefalea infrecuente caracterizada por episodios agudos de intenso dolor unilateral y de corta duración (segundos a un minuto) asociando o no disestesias en el área del nervio lingual y C2, que se desencadenan ante giros bruscos de rotación de la cabeza. La edad de aparición es, generalmente, entre los 6 y los 11 años, sin hallar ninguna patología subyacente en las pruebas complementarias. En pacientes adultos suele existir patología a nivel de la articulación atlantoaxoidea: espondilitis anquilopoyética, osteoartritis tuberculosa, espondilitis degenerativa, traumatismos cervicales...

CASO CLÍNICO:

Presentamos el caso de una paciente de 12 años que presenta episodios de dolor lancinante en región cervical alta que se propaga en sentido craneal abarcando la región occipital ipsilateral seguidos de disestesias linguales descritos por la paciente como acorchamiento y pinchazos en la lengua, sin alteraciones de la motilidad. Estos episodios ocurren en la práctica de deportes, relacionados con movimientos bruscos del cuello y su duración no se excede en el minuto. No refiere traumatismo previo al comienzo de esta sintomatología. Se realiza radiografía y resonancia magnética de columna cervical sin objetivarse alteraciones significativas.

CONCLUSIONES:

El síndrome cuello-lengua es una patología poco descrita en la literatura por lo que en ocasiones puede ser infradiagnosticada siendo motivo de consulta en diferentes especialistas. Su reconocimiento en base a la clínica nos permite un diagnóstico evitando intervenciones innecesarias.

TALLA BAJA EN EDAD ESCOLAR COMO PRIMER SÍNTOMA DE UN SÍNDROME DE INTERRUPCIÓN DEL TALLO HIPOFISARIO

Espiño Lorenzo P¹, Tamames Redondo M C¹, Granja Martínez M C¹, Díaz Grande J M¹, Pavón Freire A¹, Cores González FJ², Camino Barreiro I¹, Rivas Arribas L¹

¹ Servicio de Pediatría. CHU de Pontevedra. ² Servicio de Oftalmología. CHU de Pontevedra.

INTRODUCCIÓN:

La talla baja es un motivo habitual de derivación a Endocrinología infantil. En aproximadamente un 20% la talla baja es patológica, radicando la importancia de su diagnóstico etiológico en la posibilidad de hacer un tratamiento precoz y eficaz, en algunos de ellos con hormona de crecimiento.

CASO CLÍNICO:

Varón de once años. No antecedentes perinatales, personales ni familiares de interés. A los nueve años y seis meses de edad fue derivado a Endocrinología infantil por talla baja, sin otra clínica.

Datos auxológicos: estatura por debajo percentil 3 (-3,10 SDS), velocidad de crecimiento 3,6 cm/año (-2,93 SDS) y peso en percentil 20 (-0,82 SDS). Se calculó: talla diana 172,63 cm (-0,75 SDS), predicción talla adulta 166 cm (-1,76 SDS) y edad ósea siete años.

Examen físico normal y volumen testicular 2 ml.

Evaluación hormonal: concentración baja IGF-1. No otras alteraciones hormonales ni analíticas. Dos pruebas de estimulación de GH (ejercicio y clonidina) revelaron pico máximo de 0,7 y 0,3 ng/ml respectivamente.

Se solicitó RM cerebral: hipoplasia de adenohipófisis, tallo hipofisario truncado y no visualización de neurohipófisis.

Diagnóstico: Deficiencia hormona de crecimiento secundario a Síndrome de interrupción del tallo hipofisario.

Tratamiento: hormona de crecimiento recombinante (GHR), suspendida al mes de su inicio por cefalea opresiva y papiledema bilateral en examen oftalmológico. Cuadro resuelto a los 4 meses, reanudándose tratamiento con GHR.

Actualmente tiene 11 años, presenta talla por encima percentil 3 (-1,84 SDS), velocidad de crecimiento 8,3 cm/año (2,95 SDS), edad ósea 9 años y niveles normales IGF-1 e IGFBP-3.

DISCUSIÓN:

El síndrome de interrupción del tallo hipofisario (PSIS) es una anomalía congénita de la hipófisis que se caracteriza por la tríada: aplasia o hipoplasia de hipófisis anterior, tallo hipofisario no visible o muy delgado e hipófisis posterior ectópica o ausente.

Se asocia con déficit permanente de GH, que puede ser aislado o estar asociado a otros déficits hormonales de la adenohipófisis. También pueden estar presentes otras malformaciones cerebrales y/o de la línea media.

Su etiopatogenia es todavía desconocida.

El diagnóstico se sospecha en base a los hallazgos clínicos, concentraciones bajas de IGF-1y pico de GH disminuido, llevándose a cabo la confirmación a través de una RNM del área hipotálamo-hipofisaria.

El tratamiento se basa en la sustitución de las hormonas deficitarias.

En caso de tratamiento con GHR, han de realizarse exámenes oftalmológicos durante los primeros meses de tratamiento, sobre todo a pacientes que aquejan cefalea o trastornos visuales.

ASCITIS QUILOSA COMO COMPLICACIÓN DE LA PORTOENTEROANASTOMOSIS DE KASAI.

Muinelo Segade A¹, Guitián Mediero L¹, Moreno Álvarez A¹, González Rivera I², Ferrer Barba A², Ramil Fraga C², Vela Nieto E³, Solar Boga A⁴

¹ *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña.*

² *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría.. Complejo Universitario de A Coruña.*

³ *Servicio de Cirugía Pediátrica..*

PRESENTACIÓN:

La atresia de vías biliares constituye la primera indicación de trasplante hepático en la infancia. Su etiología es desconocida y se postula un origen multifactorial. La clínica principal consiste en ictericia, coluria y acolia durante los primeros meses de vida. Ante el diagnóstico el tratamiento indicado es la hepato-porto-enteroanastomosis (técnica de Kasai) cuyo objetivo es el restablecimiento del flujo biliar.

La ascitis quilosa consiste en la acumulación de quilo en la cavidad abdominal. El diagnóstico se basa en la obtención en paracentesis de un líquido lechoso y alcalino con una citoquímica compatible (triglicéridos =200 mg/dl y proteínas =2,5 g/dl). Es una complicación postoperatoria rara, secundaria a la lesión de los canales linfáticos, que produce una fístula linfoperitoneal.

Se describe un caso de ascitis quilosa postoperatoria tras la técnica de Kasai.

CASO CLÍNICO:

Niña de 2 meses y 10 días, con antecedentes de bajo peso para la edad gestacional, remitida por su pediatra por clínica de ictericia, coluria y acolia. En la exploración física se objetiva hepatomegalia e ictericia cutáneo-mucosa generalizada. Datos analíticos de colestasis y citolisis (bilirrubina total: 9.37mg/dl, bilirrubina directa: 7.8mg/dl, GOT: 171UI/L, GPT: 76UI/L, GGT: 441UI/L, FA: 1519UI/L) y cifras bajas de alfa-1-antitripsina (45mg/dl, genotipo PiZZ). Ecografía abdominal: Vesícula biliar de pequeño tamaño, hepatomegalia, mínima esplenomegalia y prominencia de arteria hepática. Gammagrafía hepatobiliar: no se identifica paso del trazador desde estructura hepática a intestino. Ante dichos hallazgos se somete a cirugía observando en la colangiografía intraoperatoria no visualización completa de árbol biliar. Biopsia hepática intraoperatoria: proliferación de conductos biliares, colestasis ductular, depósito de bilirrubina e infiltrado inflamatorio, sin gránulos PAS positivos. Se realiza técnica de Kasai sin incidencias. Al séptimo día se objetiva incremento del débito del drenaje abdominal, con citoquímica compatible con ascitis quilosa (triglicéridos 265 mg/dl, proteínas 2g/dl).

Tratamiento inicial con dieta (fórmula elevado contenido en MCT) y octreótide en perfusión continua sin respuesta, por lo que se deja a dieta absoluta con nutrición parenteral. Evolución posterior favorable con resolución de la ascitis al décimo día.

Tras dos meses de la cirugía el paciente no presenta datos de restablecimiento de flujo biliar.

CONCLUSIONES:

La ascitis quilosa constituye una complicación rara de la cirugía abdominal y poco frecuente tras la realización de la portoenteroanastomosis de Kasai. Su aparición implica repercusiones nutricionales y dificulta la valoración de los datos de restablecimiento de flujo biliar. Se desconoce la repercusión del déficit de alfa-1-antitripsina en el cuadro colestático descrito.

LA COMPLEJIDAD DEL DIAGNOSTICO DE LA ENFERMEDAD CELIACA: A PROPOSITO DE UN CASO.

Guitián Mediero L¹, Muínelo Segade A², Moreno Álvarez A², Solar Boga A³, García Villar A⁴, Santos Tapias M⁴, Amado Gutierrez A⁵

¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.* ² *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica..*

³ *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría..*

⁴ *Complejo Universitario de A Coruña.* ⁵ *Complejo Universitario de A Coruña.*

PRESENTACIÓN:

Las nuevas guías de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) consideran la Enfermedad Celiaca (EC) como un desorden sistémico inmunomediado provocado por el gluten que aparece en un individuo genéticamente susceptible. El diagnóstico de EC puede realizarse excluyendo la realización de la biopsia intestinal en los pacientes que cumplan los siguientes criterios: síntomas sugestivos, anticuerpos antitransglutaminasa (ATG) superiores a 10 veces el valor normal, anticuerpos antiendomiso (EMA) positivos y HLA compatible. Es preciso conocer las implicaciones de la aplicación de dichos criterios en la práctica clínica diaria. Presentamos un caso clínico con hallazgos compatibles con EC pero sin hallazgos confirmatorios en estudio histológico clásico.

CASO CLÍNICO:

Niño de 2 años y medio sin antecedentes personales ni familiares de interés que presenta desde los 6 meses previos clínica de diarrea (5-6 deposiciones/día tipo 5-6 de Bristol). No retraso ponderal ni otra sintomatología asociada. En estudios complementarios realizados destaca elevación de IgA ATG (64.83 UI/mL, VN: 0-10 UI/mL), con cifras de IgA total normales (91 mg/dL). En su centro de origen se amplía estudio con HLA (DQ2 DQA10501 Positivo, DQ2 DQB10201 Positivo) y anticuerpos EMA (título 1:20), presentando una nueva determinación de IgA ATG de 40.68 UI/mL con dieta con gluten.

Es derivado a nuestro centro para valoración de biopsia intestinal. En endoscopia digestiva alta se aprecia mucosa duodenal de aspecto normal, con toma de cinco biopsias. Los estudios anatomopatológicos muestran una mucosa intestinal normal, sin atrofia de vellosidades intestinales ni incremento del número de linfocitos intraepiteliales (LIE). Estudio de fenotipo LIE: compatible con E. Celíaca (Linfocitos Intraepiteliales Totales 7.5 %, Linfocitos TCR gamma/delta 16.2 %, Linfocitos CD3- , CD103+ (iNK) 3.7 %. Dichos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de EC potencial.

CONCLUSIONES:

El caso presentado demuestra la complejidad del diagnóstico de la enfermedad celíaca en el momento actual.

La aplicación de nuevos protocolos diagnósticos debe seguirse de estudios posteriores que aseguren su fiabilidad en la práctica clínica y puedan resolver situaciones como la presentada dado que el tratamiento ante EC definitiva es la dieta exenta de gluten permanente.

ESTADO DE LA VITAMINA D Y FUNCIÓN PULMONAR EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA CON FIBROSIS QUÍSTICA

Gutián Mediero L¹, Muínelo Segade A¹, Moreno Álvarez A¹, Solar Boga A², Sirvent Gómez J³

¹ *Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña.* ²

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría.. Complejo Universitario de A Coruña. ³ *Unidad de Neumología Pediátrica.*

OBJETIVO:

1. Conocer los niveles de vitamina D en un grupo de pacientes pediátricos con Fibrosis Quística (FQ).
2. Investigar el estado de la función pulmonar y colonización bacteriana en dicha población.

MÉTODO:

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes menores de 18 años con diagnóstico de FQ en seguimiento en nuestro centro. Revisión de historias clínicas, estudios analíticos y microbiológicos y pruebas de función pulmonar (en los pacientes en los que es técnicamente posible realizarla). Se considera para la revisión los resultados de los últimos estudios realizados.

RESULTADOS:

Se identificaron un total de 33 pacientes (33,4% mujeres y 60,6% varones), con una edad media de 9,48 años. El diagnóstico se estableció en un 57,57% en base al cribado neonatal. El 48,5% presentan insuficiencia pancreática exocrina determinada por los niveles bajos de elastasa pancreática en heces. Entre todos los pacientes estudiados, un 84,5% recibe suplementación con vitamina D, siendo la dosis en un 15,15% de 4000UI/día o más. Los niveles de vitamina D en el último control se

mantienen en un rango adecuado en un 30,3%, mientras que un 63,63% presenta niveles insuficientes y el resto presenta déficit a pesar de dicha suplementación.

En lo relativo al estudio de función respiratoria se aprecia que un 27,8% de los pacientes presentan en espirometría FEV1 inferior al 70%. El 45,45% de pacientes con FQ de nuestro centro se encuentran colonizados, siendo el germen más frecuentemente identificado el *S. Aureus*(30,3%).

En el grupo de pacientes con FEV1 inferior a la normalidad, el 100% se encuentran colonizados y el 66% presentan niveles subóptimos de vitamina D. En el 100% de los pacientes suficientes pancreáticos FEV 1 realizada es normal.

CONCLUSIONES:

Según los valores de normalidad considerados actualmente, se aprecia como los pacientes con FQ el déficit de vitamina D puede aparecer a pesar del ajuste en la suplementación progresiva y el tratamiento sustitutivo enzimático adecuado.

En el grupo de pacientes con alteración en la función pulmonar se aprecia más frecuentemente colonización y también presentan niveles bajos de vitamina D, sin ser inferiores a los pacientes con función pulmonar normal.

Son necesarios más estudios para establecer relaciones entre dichas variables y posibles hipótesis fisiopatológicas en relación a la importancia de la vitamina D en la función pulmonar.

"CUFFITIS" EN COLITIS ULCEROSA: QUÉ HACER CUANDO LA COLECTOMÍA NO RESUELVE TODAS LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Guitián Mediero L¹, Muínelo Segade A¹, Moreno Álvarez A¹, Vázquez Mendez M², Solar Boga A², Pais Piñeiro E³, Vela Nieto E⁴

¹ Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña. ²

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría.. Complejo Universitario de A Coruña. ³ Servicio de Cirugía Pediátrica.

PRESENTACIÓN:

El tratamiento médico de la Colitis Ulcerosa (CU) resulta eficaz para el control de la sintomatología y el mantenimiento de la remisión en la mayor parte de los pacientes. La colectomía está indicada en caso de refractariedad al tratamiento médico o en situaciones de megacolon tóxico. La cuffitis consiste en la inflamación de la mucosa entre la línea dentada y la anastomosis del muñón rectal residual tras la realización de colectomía. Presentamos el caso de una paciente con CU colectomizada con datos de inflamación del muñón rectal resistente al tratamiento médico.

CASO CLÍNICO:

Niña de 5 años y 10 meses diagnosticada a los 3 años de edad de pancolitis ulcerosa (Clasificación de París: E4S1). Tras el diagnóstico presentó ausencia de respuesta a tratamiento con corticoides, ciclosporina e infliximab, por lo que a los cinco meses se realizó proctocolectomía subtotal con ileostomía de descarga.

Normalización de los índices de PUCAI tras la cirugía, iniciando posteriormente episodios de sangrado ocasional a nivel de muñón rectal controlados con mesalazina tópica.

A los 18 meses de la cirugía se procede a realizar cierre de ileostomía y anastomosis ileoanal con mucosectomía rectal.

Tras un periodo de cuatro meses sin incidencias inicia sintomatología consistente en dolor abdominal cólico, diarrea (15-20 deposiciones/día tipo 5-6 de Bristol) con sangre macroscópica y elevación de reactantes de fase aguda en sangre y heces. Aislamiento de *Campylobacter* *Jejuni* en coprocultivo, con negativización posterior tras periodo de tratamiento antibiótico.

Tras resolución del cuadro infeccioso se produce empeoramiento clínico posterior con diarrea (10 deposiciones/día tipo 6 de Bristol) y sangrado episódico (aprox. 3 días/semana). Recibe tratamiento para sobrecrecimiento bacteriano y 5-ASA oral y tópico sin respuesta. En RMN pélvica se aprecia: Actividad inflamatoria en la anastomosis íleo anal. Colonoscopia con toma de biopsias presentando cambios histológicos compatibles afectación en región de la anastomosis.

Ante signos compatibles con cuffitis, se decide inicio de terapia de rescate con Adalimumab, que recibe actualmente. En caso de no presentar respuesta las posibilidades terapéuticas consistirían en cirugía con nueva mucosectomía del muñón rectal y/o ileostomía permanente.

CONCLUSIONES:

Aunque la colectomía suele ser una opción curativa en la CU, en ocasiones pueden aparecer problemas clínicos tras su realización. La inflamación del muñón rectal residual puede ocasionar sintomatología invalidante y las opciones terapéuticas pueden ser limitadas. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con pouchitis o sobrecrecimiento bacteriano.

ENEMAS DE FOSFATO SÓDICO PARA LA DESIMPACTACIÓN FECAL EN PEDIATRÍA: ¿ES SEGURA SU ADMINISTRACIÓN?

Guitián Mediero L¹, Amado Gutierrez A¹, Muínelo Segade A¹, Moreno Álvarez A¹, Lozano Balseiro M¹, Solar Boga A¹

¹ Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.. Complejo Universitario de A Coruña.

PRESENTACIÓN

El estreñimiento es un problema clínico frecuente y origina un elevado número de consultas en pediatría. El primer paso para establecer un tratamiento adecuado consiste en eliminar la impactación fecal. Clásicamente, la desimpactación se ha realizado por vía rectal empleando enemas de fosfatos hipertónicos. Durante los últimos años, la seguridad de dicho tratamiento se ha cuestionado al describirse complicaciones asociadas a su uso, tanto en pacientes sanos como con patologías predisponentes. La existencia de alternativas terapéuticas eficaces por vía rectal (enemas de suero salino) y por vía oral (macrogoles) cuestiona más su utilización.

Presentamos el caso de una complicación grave consistente en hipocalcemia asociada al uso de enemas de fosfato sódico para el tratamiento del estreñimiento.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años con antecedente de prematuridad, retraso en la adquisición del lenguaje, control tardío de esfínteres y estreñimiento. Evolución desfavorable del estreñimiento sin poder descartar mal cumplimiento terapéutico. En contexto de clínica de dolor abdominal en posible relación con estreñimiento se pauta enema de fosfato sódico, que resulta eficaz.

A las pocas horas de su administración inicia cuadro de rigidez generaliza con dificultad para la deambulación y flexión de las extremidades, por lo que se remite para valoración urgente. A su llegada se objetiva rigidez marcada a nivel de extremidades superiores e inferiores, taquicardia (170lpm), taquipnea (57rpm), palidez y sudoración. En estudios complementarios realizados destaca: gasometría: pH: 7,26, PCO2: 47,5 mmHg, bicarbonato: 20 mmol/L, exceso de bases: -5,8 mmol/L y Calcio iónico: 0,75 mmol/L; bioquímica: urea: 42mg/dL, creatinina: 0,62mg/dL, sodio: 144mEq/L, potasio: 4.5mEq/L, calcio: 5,5mEq/L, proteínas totales: 7,6 g/dL y CPK: 253 U/L. Ingreso en UCIP, procediéndose a monitorización y corrección de alteraciones hidroelectrolíticas con evolución favorable. Estudios etiológicos posteriores normales, salvo déficit de vitamina D que corrigió tras suplementación (vitamina D 18 ng/mL, PTH 57,3 pg/ml). Tras el episodio agudo, la paciente recibe tratamiento para estreñimiento con normalización del hábito intestinal y sin presentar nuevas alteraciones hidroelectrolíticas.

CONCLUSIONES

El tratamiento con enemas de fosfato sódico no está exento de riesgos. Las complicaciones hidroelectrolíticas derivadas de su uso afectan con mayor frecuencia a pacientes menores de 2 años o con patologías predisponentes, pero también pueden afectar a pacientes de mayor edad sanos. Dada la existencia de alternativas eficaces y seguras, sería recomendable reconsiderar su indicación y empleo en población pediátrica.

COJERA EN UN LACTANTE

Fernández Viso S¹, Capelo Míguez J M¹, Álvarez Ferrín I¹, Fernández Cebrián S A¹, González López M T¹, Balado Insunza M N¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*

INTRODUCCIÓN:

La cojera dolorosa es una consulta pediátrica habitualmente limitada. Aunque las causas más frecuentes son los traumatismos y la sinovitis transitoria de cadera, existe una larga lista etiológica que es importante conocer para realizar un esquema diagnóstico organizado, ya que en algunos casos, como las causas infecciosas, se requiere un tratamiento urgente para evitar posibles secuelas.

CASO CLÍNICO:

Lactante de 17 meses afebril, con historia de cojera de 10 días de evolución que no mejora con reposo e ibuprofeno. No antecedente traumático. En la exploración presentar disminución de la longitud del paso con cojera derecha y desviación del tronco, así como una asimetría de miembros inferiores con aumento de la circunferencia de la pierna derecha sin dismetría en longitud. Columna y pelvis normal. Leucocitosis con predominio linfocitario y reactantes de fase aguda normales. Serologías de Brucella, Mycoplasma, Borrelia, Parvovirus B19, VEB, Toxoplasma y Hepatitis B y C negativas. Se realizó radiografía de miembro inferior derecho con imagen de discreta reacción perióstica en fémur derecho, con captación en tercio medio e inferior del muslo derecho en la gammagrafía, que orientaba como primera cusa osteomielitis; pero ante la tórpida evolución tras recibir tratamiento con AINES y antibióticos intravenosos, y debido a la demora de la resonancia magnética, se realizó una tomografía axial computarizada, en la que se observaba una solución de continuidad ósea compatible con fractura espiroidea-oblicua de la diáfisis femoral derecha. Tras el diagnóstico de la fractura, los padres recordaron un traumatismo previo.

CONCLUSIONES:

La cojera constituye una consulta frecuente en los Servicios de Urgencias y Atención Primaria, que indica siempre patología, con una larga lista etiológica, por lo que es importante realizar una buena anamnesis, observación y exploración física de columna, pelvis y miembros inferiores para realizar la orientación diagnóstica.

La evolución tórpida de la cojera en el lactante y preescolar, obliga a reevaluar la anamnesis y realizar pruebas complementarias que determinen la etiología.

DÉFICIT AISLADO DE HORMONA DE CRECIMIENTO TIPO IA (DAGH IA)

Fernández Viso S¹, Gil González C E¹, Reis Iglesias L¹, González López M T¹, Nóvoa Gómez G¹,
Fernández Cebrián S A¹, Balado Insunza M N¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*

PRESENTACIÓN

El déficit de hormona de crecimiento (GH) tiene una incidencia estimada de 1/3480-1/10000 nacidos vivos. Aunque la mayoría son esporádicos, un 5-30% tienen un familiar de primer grado afecto. Existen cuatro formas familiares, siendo en DAGH IA la más severa, con un patrón de herencia autosómico recesivo. Otros patrones de herencia son el autosómico dominante (tipo II) y el ligado a X (tipo III). Respecto al DAGH IA lo más frecuente es una delección de 6,7 kilobases del gen GH1. Suelen tener talla normal o baja al nacimiento, presentando en periodo de lactante hipoglucemias y un fenotipo característico. La GH es indetectable y la respuesta a GH variable. La mayoría de las veces tras GH exógena desarrollan anticuerpos antiGH que bloquean la respuesta al tratamiento.

CASO CLÍNICO

Niño de 5 meses estudiado por estancamiento ponderoestatural. Ingreso neonatal por hipoglucemia neonatal transitoria. Consanguineidad parental. La longitud al nacer es de 47 cm (-2DS en los ZScore de la OMS) y a los 5 meses de 55 cm (-2DS). En la exploración física destaca un aspecto disarmónico (segmento superior 35,5 cm, segmento inferior 19,5 cm; SS/SI 1,82), facies de muñeca, frente abombada, puente nasal escasamente desarrollado, manos y pies pequeños y acúmulo de grasa en glúteos. Edad ósea inferior a 3 meses y cariotipo 46 XY. A los 15 meses, los valores de GH basal así como tras dos estímulos (Test de Clonidina y Propranolol-ejercicio) son < 0,05 ng/mL (N 2-10), los de IGF1 basal < 25ng/mL (N 55-327) y los de IGFBP3 basal < 0,45 mcg/mL (N 0,66-2,51). Glucosa 41 mg/dL. Resonancia magnética hipotálamo-hipofisaria normal.

Ante la sospecha de DAGH IA se envía estudio genético que muestra una delección del gen GH1 de 7kilobases en homocigosis.

Tras dos años y medio de tratamiento con hormona de crecimiento la talla es de 100,6 cm (-1,26 DS) y la velocidad de crecimiento 12,14 cm/año (+3,95 DS), estando en ese momento con una dosis de GH de 0.025mg/kg/día.

CONCLUSIONES

Aunque infrecuente, se debe valorar la posibilidad diagnóstica de DAGH IA ante un paciente con estancamiento estatural, hipoglucemias, GH indetectable y fenotipo característico de facies de muñeca, frente abombada, puente nasal escasamente desarrollado y redistribución grasa.

Se debe administrar tratamiento con GH exógena de forma individualizada, con el fin de alcanzar una talla definitiva similar a su talla genética y controlar las hipoglucemias asociadas.

REVISIÓN DEL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA EN LA PROVINCIA DE OURENSE.

Fernández Viso S¹, Reis Iglesias L¹, Fontenla García J¹, Rey García S M¹, Fernández Cebrián S A¹, García Rodríguez C¹, Balado Insunza M N¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.*

OBJETIVO:

Revisión del diagnóstico de la Enfermedad Celíaca en edad pediátrica en el Complejo Hospitalario Universitario de Ourense (CHUO) tras la introducción de los nuevos criterios diagnósticos de la ESPGHAN (European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) del año 2012.

MÉTODOS:

Estudio observacional retrospectivo de los 80 pacientes con diagnóstico de Enfermedad Celíaca en el CHUO en el período comprendido entre Enero de 2009 y Septiembre de 2014, realizando un análisis de los datos registrados, basándonos en los criterios diagnósticos existentes. Se establecieron dos grupos: diagnóstico previo a 2012 (grupo A) y diagnóstico posterior a 2012 (grupo B).

RESULTADOS:

De los 80 pacientes estudiados, 62 fueron mujeres (77,5% niñas) y 18 hombres (22,5% niños) La edad media de la población fue de 5,52 años, con una desviación típica de 4,27 (edad mínima 0,62 y edad máxima 15,3 años). Un 41,25% de los casos presentó mala progresión ponderal, un 37,5% ferropenia, un 36,25% alteración del hábito intestinal, un 25% dolor abdominal, un 20% anemia ferropénica, un 13,75% pérdida de peso y un 7,5% reflujo gastroesofágico.

Con la introducción de los nuevos criterios diagnósticos de la enfermedad celíaca de 2012 se han diagnosticado 39 pacientes, en los que no se ha precisado biopsia en 27 de ellos (un 69,23%).

Comparando las características clínicas de los grupos A y B, no se encontraron diferencias significativas salvo en la variable pérdida ponderal que fue mayor en el grupo A.

Si hubiésemos empleado las recomendaciones de 2012 en los 41 pacientes del grupo A, se evitarían 31 biopsias, lo que supone un 77,5% de todos los diagnósticos de ese grupo.

CONCLUSIONES:

En la mayoría de los casos, el diagnóstico serológico junto con los HLA DQ2 y DQ8 relacionados con la enfermedad celíaca y la clínica compatible, así como la mejoría tras retirada de gluten, evitan la realización de biopsia.

Los nuevos criterios diagnósticos han evitado realizar técnicas invasivas en un importante número de niños, con el beneficio que esto supone para nuestros pacientes.

Resulta llamativo el elevado número de mujeres respecto a hombres diagnosticados de Enfermedad Celíaca en nuestra área de influencia en el período estudiado.

SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

García Alonso L¹, Caride López L¹, Padín Fontán M¹, de Benito Basanta L¹, Fontán Domínguez M¹, Bao Corral A¹

¹ *Pediatría. CHUVI.*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada es una enfermedad sistémica de etiología autoinmune muy infrecuente en la edad pediátrica. Suele afectar adultos entre los 20 y los 50 años, con mayor incidencia en mujeres. Clínicamente cursa con panuveítis bilateral crónica granulomatosa pudiendo asociar vitiligo, alopecia, poliosis, meningismo y alteraciones auditivas. El diagnóstico es clínico y de exclusión, basándose en los criterios establecidos por la Sociedad Americana de Uveítis.

El tratamiento se basa en la supresión de la inflamación intraocular con el uso precoz y prolongado de corticoides sistémicos. En general, un tratamiento adecuado lleva a un buen pronóstico visual, sin embargo hay muchos factores que pueden influir en la respuesta al tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 12 años con visión borrosa bilateral de 20 días de evolución. No dolor, fotofobia, hiperemia conjuntival ni otra sintomatología acompañante. No presentaba antecedentes de traumatismos previos ni patología ocular previa. En exploración física destacaba mácula hipocrómica adyacente a comisura labial derecha. El resto de la exploración física y neurológica era normal. El examen oftalmológico reveló una disminución de la agudeza visual bilateral. No presentaba alteraciones de cámara anterior. En el fondo de ojo se observó un desprendimiento seroso retiniano bilateral y unas papilas poco nítidas. Tomografía de Coherencia óptica (OCT) pone de manifiesto acumulación de líquido subretiniano bilateral. Los resultados de laboratorio, serologías y pruebas de imagen fueron negativas. Se objetivó pleocitosis en líquido cefalorraquídeo. Ante estos hallazgos, se diagnostica de Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada incompleto por correlación clínica, habiendo descartado otras entidades previamente mediante pruebas complementarias. Recibe tratamiento con corticoides sistémicos obteniendo remisión completa de la clínica. A los 5 meses del debut de la enfermedad, se objetivó en el fondo de ojo alteración pigmentaria en fóvea, imagen de agujero macular y atrofia de retina periférica, hallazgos tardíos compatibles con la evolución del síndrome de Vogt Koyanagi Harada.

CONCLUSIONES

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada es una enfermedad multisistémica de etiología autoinmune y con muy baja incidencia en la edad pediátrica. Debemos pensar en dicha entidad antes la presencia de uveítis bilateral y pleocitosis del líquido cefalorraquídeo, pudiendo asociar otras alteraciones auditivas y tegumentarias, como despigmentación parcheada de la piel, poliosis y alopecia. El tratamiento se basa en corticoides. Su pronóstico en niños es menos favorable que en la edad adulta, siendo frecuentes las recaídas, por lo que es necesario un seguimiento estrecho y un abordaje multidisciplinar.

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD CELIACA EN NUESTRA AREA SANITARIA

Torrado Chouciño A¹, Germil Ares I¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Rial Hermida L¹, García Villar A¹, Santos Tapia M¹, Romaris Barca R¹, Leis Trabazo R², Fernández Prieto R¹

¹ *Pediatría. Hospital Arquitecto Marcide.* ² *Pediatría. Complejo Universitario de Santiago.*

OBJETIVO: conocer las características epidemiológicas y clínicas de la población pediátrica diagnosticada de Enfermedad Celiaca en nuestra Área Sanitaria.

MÉTODO: se estudiaron un total de 92 pacientes diagnosticados de Enfermedad Celiaca, seguidos en las Consultas Externas de Gastroenterología Pediátrica de nuestro hospital desde Julio del 2011 hasta Julio del 2013.

RESULTADOS: teniendo en cuenta la población pediátrica de nuestro hospital, la prevalencia de Enfermedad Celiaca es del 0,45%.

La media del peso al nacimiento fue de 3.205 ± 491 gr, con un peso mínimo de 1253 gramos y máximo de 4250 gramos. Un 59,7% de los pacientes habían recibido lactancia materna durante $5,97 \pm 5,44$ meses de duración. Se analizó la edad de introducción del gluten en 40 pacientes, y la media fue de $8,01 \pm 1,82$ meses

Un 16,9% de los pacientes presentaban enfermedades asociadas, siendo la más frecuente entre ellas el déficit de Ig A con un 8,7% de los pacientes.

La edad media al diagnóstico de $4,51 \pm 3,47$ años, siendo la mínima edad al diagnóstico 7 meses y la mayor edad 14 años.

Teniendo en cuenta las fechas del diagnóstico, existen dos picos de mayor incidencia, en primavera (Mayo) y en invierno (Diciembre).

La forma clínica más frecuente la clásica (o forma digestiva) con un 49,4% de los pacientes. Un 42,7% de los pacientes presentan formas clínicas en los que el paciente se encontraba asintomático.

Si realizamos una división en las formas clínicas en función de la edad al diagnóstico (mayores y menores de 3 años), se ve como las formas clínicas clásicas se diagnostican más temprano.

Un 28,1% de los pacientes presentaba antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes. Dentro de los familiares con antecedentes, la enfermedad más frecuente es la Enfermedad Celiaca con casi un 50%.

CONCLUSIONES

La población pediátrica de nuestra área tiene una prevalencia de Enfermedad Celiaca similar a la de estudios realizados en otras Comunidades Autónomas.

Nuestra muestra presenta dos picos de mayor incidencia de diagnóstico, en primavera y en invierno.

La forma clínica más frecuente es la clásica. En pacientes diagnosticados recientemente aumentan las formas extradigestivas.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE TUBERCULOSIS: PERICARDITIS AGUDA

Serantes Lourido M¹, Lozano Balseiro M¹, García Hernández I¹, Marcos Alonso S¹, Blanco Rodríguez C¹, Rueda Núñez F¹, Portela Torrón F²

¹ Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ² Unidad de Cirugía Cardíaca Infantil. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

PRESENTACIÓN

La pericarditis aguda es una inflamación del pericardio en respuesta a diferentes agresiones cuyas manifestaciones clínicas más comunes son la fiebre y el dolor torácico. Las etiologías más frecuentes en nuestro medio son las infecciosas y el síndrome postpericardiotomía. El tratamiento es principalmente médico, basado en reposo y antiinflamatorios. La pericardiocentesis se reserva para aquellos casos con taponamiento cardíaco o ante sospecha de pericarditis purulenta. La evolución suele ser hacia la resolución completa en varias semanas, aunque en algunos casos puede recurrir o evolucionar a una pericarditis constrictiva.

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años que ingresa por clínica de cefalea y dolor retroesternal que empeora con el decúbito, afebril. Al ingreso se realiza radiografía torácica (aumento de la silueta cardiopericárdica), electrocardiograma (elevación del ST difuso), ecocardiografía (derrame pericárdico leve), analítica (marcadores cardíacos y de infección negativos) y Mantoux (negativo). Se inicia tratamiento con AINEs y posteriormente se asocia colchicina oral por evolución tórpida. En los siguientes días presenta empeoramiento clínico con fiebre, elevación de reactantes de fase aguda, derrame pleural bilateral y aumento del derrame pericárdico con datos de repercusión hemodinámica por lo que se estabiliza al paciente y se traslada a nuestro centro. Se realiza pericardiocentesis y colocación de tubo de drenaje guiada por ecografía con extracción de 350cc de líquido serohemático, evidenciando en citoquímica 595.700 hematíes/ μ L, 3.872 leucocitos/ μ L (70.8% mononucleados), LDH 2.371 UI/L, ADA 55 U/L y PCR de *Mycobacterium tuberculosis* positiva. Se inicia tratamiento con corticoides y tuberculostáticos (isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol) y se completa el estudio microbiológico y de extensión. Actualmente permanece asintomático desde el punto de vista cardiovascular y con evolución favorable en controles ecocardiográficos, sin datos de constricción.

CONCLUSIONES

La pericarditis por *Mycobacterium tuberculosis* es poco frecuente en nuestro medio (4%). Debe ser diagnosticada y tratada precozmente ya que puede producir taponamiento cardíaco en la fase aguda. Además del tratamiento antibiótico, los esteroides parecen ser eficaces para reducir la inflamación y mejorar la evolución.

El diagnóstico definitivo requiere aislar el bacilo en líquido pericárdico o biopsia pericárdica. En los últimos años, la determinación de PCR frente a *M. tuberculosis* ha permitido un diagnóstico precoz y con alto rendimiento.

Es mandatorio el seguimiento cardiológico por el riesgo de evolucionar a pericarditis constrictiva y el control de complicaciones derivadas del tratamiento antituberculoso.

ARTRITIS MULTIFOCAL EN PREMATURO TRAS CANDIDIASIS SISTÉMICA

Yáñez Mesía S¹, Guitián Mediero L¹, López Conde I¹, Manjón Herrero A¹, Pérez Pacín R¹

¹ *Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti.*

PRESENTACIÓN:

La artritis por *Candida* son infecciones poco frecuentes, cuya incidencia está en aumento. Su localización más frecuente es la rodilla, aunque se ha descrito también en columna, muñeca, cadera, escápula y húmero. Constituyen una complicación de una candidemia y sólo ocasionalmente se deben a su inoculación directa en la articulación. Normalmente se relacionan con procedimientos de tipo invasivos, tales como colocación de catéteres intravenosos, nutrición parenteral, inmunodeficiencias, empleo de antibióticos de amplio espectro, neutropenias. La duración media entre la candidemia y la artritis es de 18 días.

CASO CLÍNICO:

Se trata de un neonato pretérmino (27+4 semanas), que recibe antibioterapia de amplio espectro desde los 7 días de vida. A los 19 días se diagnostica candidiasis sistémica al aislarse crecimiento de *Candida albicans* en hemocultivo, cultivo de punta de catéter epicutáneo, urocultivo y coprocultivo. Se inicia tratamiento con anfotericina B (previamente recibía profilaxis con fluconazol); añadiéndose caspofungina por inestabilidad clínica y aumento de reactantes a los 27 días de vida. A los 33 días de vida inicia tumefacción, eritema y calor en codo izquierdo. Se mantiene tratamiento antifúngico durante 21 días, resolviéndose la artritis.

A los 58 días de vida, recibiendo de nuevo profilaxis con fluconazol, se objetiva clínica compatible con artritis de rodilla derecha, por lo que de nuevo se pauta tratamiento con caspofungina durante 21 días, y voriconazol oral durante 15 días más, con buena evolución posterior.

CONCLUSIONES:

Es importante considerar siempre *Candida* sp. entre los patógenos posibles asociados a osteoartritis neonatal, sobre todo en niños con factores de riesgo importante como es el caso de los prematuros, aunque no dispongamos de confirmación microbiológica por cultivo de líquido articular. En este caso, la sospecha de artritis candidiásica es muy alta por el antecedente de haber recibido antibioterapia de amplio espectro, y el aislamiento de *Candida albicans* en múltiples cultivos. Respecto al pronóstico, con tratamiento adecuado precoz es bueno con tendencia a la curación sin secuelas

QUISTE ARACNOIDEO EXTRADURAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Serantes Lourido M¹, Prado Carro A¹, Castro Aguiar S¹, Verde de la Torre M¹, Muínelo Segade A¹, Pardo Vázquez J¹

¹ *Unidad de Escolares. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.*

INTRODUCCIÓN:

Los quistes aracnoideos espinales extradurales son una patología poco frecuente, especialmente en niños. Se producen por herniación de la membrana aracnoidea a través de un defecto dural, creando un quiste que contiene líquido cefalorraquídeo. La etiología es incierta, contemplándose casos adquiridos y congénitos. Suelen ser únicos, aunque hay descritos casos de quistes múltiples. La localización más frecuente es la región torácica media y baja. Existen varios tipos según comprometan o no las raíces nerviosas. Con frecuencia son asintomáticos. Cuando producen clínica por compresión medular suelen presentarse con paraparesia o cuadriparesia espástica/flácida.

Pueden producir dolor, debilidad, ataxia o disminución del tono de esfínteres. El diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética (RM) y el tratamiento de elección es quirúrgico (en general resección en los extradurales y fenestración en los intradurales). Los resultados postquirúrgicos dependerán de la localización, la duración de la clínica y el grado de compresión medular.

CASO CLÍNICO:

Varón de 14 años que refiere debilidad en miembros inferiores (MMII) de 5 meses de evolución.

Presenta caídas con frecuencia y dificultad para realizar marchas largas. No alteración del control de esfínteres ni otra clínica acompañante. Como antecedente de interés es de origen brasileño, vacunado según el calendario de su país y residente en España desde hace un año.

En la exploración física destacaban reflejos vivos en miembros superiores, reflejos rotulianos y aquileos exaltados y cremastéricos abolidos. Clonus espontáneo e hipertonia en MMII, con pérdida de sensibilidad propioceptiva. Marcha espástica, Romberg inestable e incapacidad para levantarse del suelo. Los reflejos plantares eran flexores y los pares craneales no presentaban alteraciones. No se evidenciaba disimetría ni disdiadococinesia y la sensibilidad termoalgésica estaba conservada.

Se solicitó analítica (sin alteraciones) y radiografía de columna (normal). Se completó el estudio con una RM cervical-dorsal-lumbar evidenciándose una lesión quística de 67x13 mm con un septo central localizada en el espacio epidural posterior con respecto a T4-T7 que comprime y rechaza anteriormente el cordón medular con tenue alteración de la señal en relación con mielopatía compresiva, hallazgos sugestivos de quiste aracnoideo extradural posterior tipo I (sin compresión de raíces nerviosas).

Se decide intervención neuroquirúrgica programada realizándose laminoplastia y exéresis completa de la lesión quística.

CONCLUSIONES:

Los quistes aracnoideos extradurales sintomáticos son entidades raras en pediatría.

Suelen debutar con dolor seguido de debilidad y alteraciones de la marcha.

Su diagnóstico definitivo es mediante RM y los resultados postquirúrgicos son satisfactorios.

ESPONDILODISCITIS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Rodríguez González L¹, Curros Novo C², Otero Domínguez E¹

¹ *Pediatría. Complejo hospitalario universitario de Santiago de Compostela.* ² *Lactantes. Complejo hospitalario universitario de Santiago de Compostela.*

La espondilodiscitis es un proceso infeccioso/inflamatorio del disco intervertebral y de los cuerpos vertebrales adyacentes. Proceso poco frecuente cuya incidencia en la edad pediátrica es mayor en menores de 8 años, debido a la abundante vascularización del disco intervertebral y su diseminación a las vértebras por contigüidad. No suele identificarse el germen en hemocultivos, siendo el más frecuentemente implicado *Staphylococcus aureus*. La sintomatología puede ser inespecífica, sobre todo en los lactantes, con dolor a nivel de la columna, rechazo de la deambulación y en ocasiones fiebre, siendo característica la rectificación de la columna o actitudes escolióticas antiálgicas. Los estudios con radiografía simple pueden ser normales en fases precoces y ante su sospecha se deben realizar pruebas más específicas: la gammagrafía tiene una sensibilidad entre el 70-93 % y se considera a la resonancia magnética nuclear la mejor prueba para su confirmación y diagnóstico de complicaciones. La analítica puede ser normal, presentar leucocitosis o elevación de la velocidad de sedimentación globular. Se debe iniciar antibioterapia empírica intravenosa ante su sospecha.

Niña de 13 meses previamente sana, que un mes previo al inicio de la clínica presenta cuadro febril de 2-3 días de evolución con pico de hasta 39°C y rash cutáneo, que cedió espontáneamente con tratamiento sintomático; posteriormente afebril. A partir de este momento la notan quejosa en relación con cambios posturales, sobre todo al sentarla. Se realizó radiografía de abdomen demostrando abundantes restos fecales. Tras la resolución del cuadro de estreñimiento persisten los síntomas, con aumento del dolor. No otros síntomas asociados. En exploración física destaca dolor a nivel dorsolumbar sin localización precisa. Se realiza radiografía simple que demuestra hallazgos sugestivos de espondilodiscitis a nivel D12-L1, gammagrafía ósea y resonancia magnética nuclear que confirman los hallazgos. Tratamiento: cefuroxima y cloxacilina intravenosas, reposo y colocación de ortesis dorsolumbar para inmovilización. La evolución fue favorable, siendo alta hospitalaria con tratamiento antibiótico oral y controles ambulatorios.

CONCLUSIÓN:

Ante un lactante con cuadro de dolor y llanto a la movilización que parece estar localizado a nivel de columna vertebral con rechazo de la sedestación y de la deambulación, debemos descartar entre otros procesos la espondilodiscitis, para tratamiento precoz y evitar complicaciones futuras.

¿EN QUÉ PUEDE DERIVAR UNA MALA HIGIENE DENTAL? ANGINA DE LUDWIG

Lorenzo Fírvida C¹, Álvarez Demanuel D¹, García Volpe C¹, Cañizo Vázquez D¹, Castro Macía O²
¹ *Pediatría. CHUVI.* ² *ORL. CHUVI.*

INTRODUCCIÓN

La angina de Ludwig constituye una de las formas más graves de celulitis difusa de la región cervicofacial. Aunque su incidencia ha disminuido considerablemente, todavía provoca un elevado índice de mortalidad.

CASO CLÍNICO

Paciente de 11 años de edad que acude al Servicio de Urgencias Pediátricas por dolor peridentario de 2-3 semanas de evolución. En las últimas 48 horas asociaba tumefacción y dolor submandibular, odinofagia, disfagia, trismus y fiebre. Como factor de riesgo infeccioso hay que resaltar un bajo nivel socioeconómico con mala higiene dental y uso compartido del mismo cepillo de dientes por varios miembros de la familia.

En la exploración física destaca una tumefacción submandibular de consistencia dura, eritematosa y dolorosa a la palpación, trismus y severa limitación para la apertura bucal. Al conseguirse ésta, se observa leve protrusión lingual, con mínimo edema del suelo de la boca, y abundantes caries dentales.

En las pruebas analíticas se objetiva leucocitosis con desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda. En el TAC cervical se evidencian colecciones líquidas sin abscesos organizados en glándula submaxilar izquierda con extensión anterior, medial y craneal con formación de gas en su interior.

Ante el elevado riesgo de compromiso de vía aérea superior se ingresa inicialmente en UCI pediátrica. Se inicia tratamiento antibiótico (amoxicilina-clavulánico y metronidazol intravenosos), corticoides sistémicos y se realiza drenaje local bajo sedación con aspirado de abundante contenido purulento, sin conseguirse aislamiento del agente causal.

La evolución clínica fue satisfactoria, con tolerancia oral progresiva desde el segundo día de ingreso, y normalización de parámetros analíticos.

CONCLUSIÓN

La angina de Ludwig es la infección de los tejidos blandos del cuello y del suelo de la boca. Cabe destacar la excepcionalidad de su presentación en la edad pediátrica, así como lo característico de su presentación clínica y la imagen radiológica.

La etiología son las infecciones odontogénicas en un 70-80%, y generalmente polimicrobianas (*Streptococcus viridans* y anaerobios de la cavidad oral).

Subrayar la elevada mortalidad debido al compromiso de la vía aérea, por lo que es necesaria una estrecha monitorización. Sin embargo, si se establece un diagnóstico temprano y se inicia el tratamiento de manera precoz, las complicaciones son infrecuentes. Éstas se pueden presentar en pacientes incorrectamente tratados antes de establecer su diagnóstico o en pacientes inmunocomprometidos.

TOXOPLASMOSIS OCULAR. PREVENCIÓN DE RECIDIVAS.

Vázquez Cancela M¹, Lorenzo Fírvida C¹, Valls Durán T²

¹ *Pediatría. CHUVI.* ² *Pediatría. C.S. Val Miñor.*

PRESENTACIÓN

La toxoplasmosis ocular es la causa más frecuente de uveítis posterior de etiología conocida. Se manifiesta en forma de coriorretinitis reactiva granulomatosa, y cursa en forma de brotes que, cuando afectan a la mácula, pueden comprometer la visión de forma permanente.

Hay varios fármacos disponibles para tratar la forma activa del protozoo durante los brotes. En pacientes inmunocompetentes la pauta clásica consiste en la asociación de pirimetamina, sulfadiacina y corticoides asociado a ácido fólico.

Pero ninguno de ellos ha demostrado su eficacia para impedir la reactivación de los quistes y prevenir las recurrencias.

Aunque los resultados no son concluyentes, algunos estudios recientes señalan a la atovacuona o al cotrimoxazol en régimen intermitente por largos períodos de tiempo como fármacos útiles para reducir los episodios e impedir las secuelas.

Presentamos un caso en el que este tratamiento ha sido eficaz.

CASO CLÍNICO:

Se trata de un niño de 13 años procedente de Colombia, país en el que residió hasta los dos años de edad en situación de extrema pobreza. A esta edad es adoptado y comienza a residir en Galicia. A su llegada presenta desnutrición severa y parasitosis masiva por *G. Lambia* para lo que recibe tratamiento. En Junio de 2007, coincidiendo con molestias oculares, se detecta coriorretinitis paramacular izquierda. Es diagnosticado en el Hospital La Paz de toxoplasmosis ocular iniciándose tratamiento con Pirimetamina, Sulfadiacina y ácido fólico durante seis meses y corticoides 1 mes. Es dado de alta por remisión a los 6 meses. En julio de 2009 y Junio de 2010 presenta dos nuevos brotes, recibiendo de nuevo el mismo tratamiento, también con buenos resultados. Pero en marzo de 2011, considerando la agresividad del tercer brote y ante el compromiso de la mácula y el riesgo secuelas visuales graves, se decide comenzar tratamiento con atovacuona un mes, seguida de cotrimoxazol de forma profiláctica dos veces a la semana de forma indefinida.

Durante todo el tratamiento se realizó seguimiento oftalmológico, no detectándose signos de actividad, así como seguimiento analítico que fue normal en todo momento. En Enero de 2014 se decide suspender medicación para ver evolución, permaneciendo asintomático hasta la actualidad.

CONCLUSIONES: En nuestro caso el tratamiento con atavacuona y cotrimoxazol de forma prolongada ha resultado efectivo hasta el momento para prevenir recaídas de coriorretinitis por toxoplasmosis, mejorando así el pronóstico visual de nuestro paciente. Asimismo no hemos encontrado reacciones adversas a la medicación.

ABSCEOS INTRACRANEALES ¿CUÁNDO SOSPECHARLOS?

García Alonso L¹, Lorenzo Fírvida C¹, Álvarez Demanuel D¹, Meijide del Río F¹, Ortiz Pallarés M¹
¹ *Pediatría. CHUVI.*

OBJETIVO:

En la infancia, los abscesos intracraneales son una infección poco frecuente pero potencialmente amenazante para la vida. En la actualidad, esta alta morbi-mortalidad ha disminuido debido al diagnóstico precoz y a la antibioterapia de amplio espectro.

El objetivo de este estudio es revisar esta patología en nuestro medio, analizar las características clínicas de nuestros pacientes, así como su evolución.

MÉTODOS:

Estudio retrospectivo, con inclusión de pacientes (0-15 años) diagnosticados al alta de absceso cerebral o empiema subdural, durante 5 años en nuestro hospital. Análisis de datos clínicos, exploratorios, radiológicos, microbiológicos y evolutivos de dichos pacientes.

RESULTADOS:

Se obtienen cinco pacientes con edades comprendidas entre 1 mes - 12 años, y predominio masculino (ratio 4:1).

Clínicamente la tríada clásica (fiebre, cefalea y focalidad neurológica) no se ha presentado en ninguno de nuestros pacientes. Tres casos debutan con cefalea, dos de los cuales asociaron fiebre. La sintomatología neurológica con alteración de conciencia y crisis comicial se manifiesta en dos casos.

Como factor predisponente se encuentra una cardiopatía congénita (atresia pulmonar y comunicación intraventricular) en un paciente. Las infecciones desencadenantes observadas son: sinusitis en dos casos, uno de ellos con fractura de la crista galli, originada en un traumatismo previo; una infección periodontal en un caso; y en los otros dos el absceso como complicación de una meningocelalitis.

Se ha realizado TAC y/o RM al diagnóstico, siendo la localización frontal o parietal en todos. Cabe destacar la escasa rentabilidad de las pruebas analíticas en nuestra serie, no evidenciándose elevación de reactantes de fase aguda.

Se ha aislado el germen causal en 4/5: *Streptococcus anginosus* (paciente con foco odontógeno); etiología neumocócica (dos pacientes con meningocelalitis), y el *Haemophilus influenzae* (uno de los pacientes con sinusitis).

El tratamiento inicial ha sido la triple antibioticoterapia (cefalosporina 3ª generación, vancomicina y metronidazol), empleándose profilaxis anticomicial con fenitoína y corticoterapia en todos los pacientes. Se ha realizado drenaje en tres casos, precisando uno de ellos cirugía posterior.

La evolución neurológica fue satisfactoria, tan sólo un paciente ha desarrollado epilepsia y retraso psicomotor.

CONCLUSIONES:

- Los abscesos intracraneales pueden manifestarse con una sintomatología inespecífica en la edad pediátrica.

- Los antecedentes de factores predisponentes y/o infecciones de ORL pueden ayudar a establecer la sospecha diagnóstica.
- Las pruebas de imagen son fundamentales para el diagnóstico, siendo de elección la RM siempre que realizarse precozmente.
- Una amplia cobertura antibiótica es necesaria en estos casos, precisando en ocasiones tratamiento quirúrgico.

PÉRDIDA DE VISIÓN TRAS AGRESIÓN, HALLAZGOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rial Hermida L¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Germil Ares I N¹, Santos Tapia M¹, Carballeira González I¹, Torrado Chouciño A¹, Fernández Prieto J R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*

PRESENTACIÓN:

La Neurofibromatosis tipo I o Enfermedad de Von Recklinghausen es el trastorno neurocutáneo más frecuente. Presenta una herencia autosómica dominante, con una prevalencia de 1/3000 nacidos vivos, afectando por igual a ambos sexos. El diagnóstico se basa en la presencia de criterios clínicos como las manchas “café con leche”, neurofibromas cutáneos, efélides axilares e inguinales, nódulos de Lisch en iris, displasia ósea y un familiar de primer grado afecto.

Además de alteraciones cutáneas, la principal alteración orgánica la constituyen las tumoraciones que afectan a estructuras intra o extracraneales. Los tumores intracraneales se observan principalmente durante la infancia y presentan una naturaleza generalmente benigna.

CASO CLÍNICO:

Se presenta el caso de un varón de 14 años afecto de Neurofibromatosis tipo 1 que acude a Servicio de Urgencias tras agresión, con pérdida de visión en ojo izquierdo y epistaxis.

Como antecedentes familiares del paciente, la abuela materna, dos tíos maternos y la madre presentaban Neurofibromatosis tipo I confirmada clínicamente. Había sido seguido en las consultas de Neuropediatría hasta los 9 años, edad a la que dejó de acudir a controles. Clínicamente presentaba múltiples manchas café con leche en cuello, tronco y extremidades (en nalga, abdomen, costado y brazo izquierdo algunas mayores de 3 cm de diámetro), efélides axilares e inguinales, un pequeño neurofibroma en región abdominal y nódulos de Lisch en iris de ambos ojos, confirmados mediante lámpara de hendidura.

Se realiza TAC cerebral urgente en el contexto de contusión en ojo izquierdo con pérdida de visión y hematoma periorbitario, localizándose lesión nodular hipodensa en lámina cuadrigémina derecha. Se solicita estudio con RMN que confirma la existencia de lesión sin datos de comportamiento agresivo, correspondientes como primera sospecha diagnóstica a Hamartoma.

CONCLUSIONES:

En los pacientes con Neurofibromatosis tipo I los tumores de tronco cerebral son los más frecuentes de la fosa posterior y los segundos con mayor incidencia entre los del SNC.

La mayoría de estos tumores presentan una naturaleza histológica benigna y en pocas ocasiones hay que actuar con urgencia, por lo que se puede adoptar actitud expectante.

Es necesario un seguimiento regular tanto clínico como de imagen para determinar la evolución de la enfermedad. El estudio mediante RMN, es una herramienta elemental para un correcto diagnóstico y seguimiento.

REVISIÓN DE CASOS DE ADENITIS CERVICAL EN PEDIATRÍA

Rial Hermida L¹, Germil Ares I N¹, Fernández Pereira L¹, Cabezas López C¹, Santos Tapia M¹,
García Fernández M E¹, García Villar A I¹, Fernández Prieto J R¹

¹ *Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.*

OBJETIVO

Las adenopatías son frecuentes en pediatría, siendo la región cervical su localización más prevalente. El propósito de este estudio es revisar la casuística de los niños ingresados con adenitis cervical.

MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo del periodo entre los años 2010-2014, incluyendo 20 pacientes ingresados con adenitis cervical, analizándose las características epidemiológicas, clínicas y estudios realizados para establecer el diagnóstico.

RESULTADOS

Se incluyeron 20 pacientes: 11 (55%) del sexo femenino y 9 (45%) masculino, con rango de edad de 1 mes- 15 años y una media de 3,8 años. Un 70% eran nacidos a término, que habían recibido lactancia materna (55%) y todos estaban correctamente vacunados. Como antecedentes familiares destacables, dos de ellos presentaban contactos con tuberculosis y un paciente era enfermo de SIDA (hijo de padres afectos).

Los ingresos anuales no presentaron preferencia estacional. El tiempo de evolución osciló de 1-21 días (media de 5,8 días), con una media de ingreso de 6,8 días (rango 2-17 días). Un 35% habían recibido antibioterapia previa con mala evolución.

El 70% de los pacientes presentaba una adenopatía cervical unilateral (30% bilateral), predominando como síntomas acompañantes la fiebre o clínica digestiva (60%), signos de inflamación local (50%), decaimiento (25%) y síntomas respiratorios (20%).

Un 40% presentaron leucocitosis y 70% elevación de reactantes. Las serologías resultaron positivas para *Toxoplasma*¹, *Mycoplasma*² y VIH¹; con 2 hemocultivos positivos para SGB, un frotis faríngeo para *S.pyogenes* y 2 cultivos de absceso positivos para *S.aureus*.

Los Mantoux realizados resultaron negativos, y en una de las Rx de tórax se identificó una masa mediastínica correspondiente con linfoma. Las ecografías cervicales no presentaron datos de malignidad.

La etiología más frecuente resultó ser la bacteriana en 13 de los casos (65%), seguida de la causa inmunológica en 4 (20%), siendo la toxoplasmosis, la adenitis vírica, y la etiología maligna los menos frecuentes con un caso cada una.

El tratamiento en un 75% de los casos fue antibioterapia y antiinflamatorios. Un 20% se trataban de pacientes con adenitis de causa inmunológica que se trató con corticoterapia.

CONCLUSIONES

Las adenopatías cervicales son habituales en la etapa preescolar, siendo más prevalente la forma infecciosa aguda localizada, aunque debemos considerar etiologías menos frecuentes.

Una historia clínica y exploración física completa nos permiten habitualmente establecer el diagnóstico, si bien en aquellos pacientes con signos de alarma, afectación del estado general o mala evolución, deberíamos plantearnos otros estudios diagnósticos, incluyendo la posibilidad de PAAF o biopsia.

HOSPITALIZACIONES POR VARICELA EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL TERESA HERRERA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Vázquez Gómez L¹, Verde de la Torre M¹, Alvaríño Castro A¹, Castro Aguiar S¹, Prado Carro A M¹, Pardo Vázquez J J¹

¹ *Pediatría. Hospital Teresa Herrera.*

OBJETIVO

La varicela es una enfermedad muy frecuente causada por el virus varicela-zóster. Aunque suele ser una enfermedad benigna y autolimitada, en un número no despreciable de pacientes pueden presentarse complicaciones. El objetivo de este estudio es describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes hospitalizados por varicela en nuestro centro, así como sus complicaciones.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los ingresos por varicela en el servicio de Pediatría entre enero del 2010 y junio del 2014 en el Hospital Teresa Herrera. Se excluyó a pacientes diagnosticados de varicela hospitalizados por otro motivo y a 2 neonatos que habían recibido la inmunoglobulina específica profiláctica previo al desarrollo de la enfermedad.

RESULTADOS

Durante el periodo estudiado 35 niños ingresaron con el diagnóstico de varicela, de los cuales el 77% presentó alguna complicación. La edad media al ingreso fue de 2,8 años, sin objetivarse diferencias

significativas en cuanto al sexo (varones: 57%). La incidencia de hospitalización por varicela fue de 11,4 casos por cada 100.000 niños-año. Las complicaciones fueron más frecuentes en menores de 4 años y las más habituales aquellas asociadas a piel y partes blandas (43%). Del total de ingresos el 11% requirió en algún momento traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos. La estancia media fue de 5,6 días y no se registró ningún fallecimiento.

CONCLUSIONES

La varicela es una enfermedad con una morbilidad importante. Los resultados obtenidos en este estudio son similares a los encontrados en la bibliografía más reciente.

La vacuna actual de la varicela se comercializó en el 2006 para uso en población infantil sana (a partir de los 12 meses de edad) y en adolescentes y adultos susceptibles. Los estudios han demostrado que la vacuna es muy efectiva, sobre todo para prevenir la varicela de intensidad moderada y grave. En el último calendario vacunal aprobado por el Sistema Nacional de Salud la pauta de vacunación consiste en 2 dosis a partir de los 12 años en personas susceptibles. Esta pauta difiere de la recomendada por Comité Asesor de Vacunas, que aconseja una primera dosis a los 12 meses y una segunda dosis a los 2-3 años. Aunque la pauta vigente puede evitar la mayor parte de las formas graves que se producen a partir de los 12 años, no previene la mayoría de las complicaciones y hospitalizaciones que, en números absolutos, son más frecuentes durante la primera infancia.

PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME AGUDA.

Battikhi Precedo N¹, Almuiña Simón C M¹, García Monje M J¹, Rendo Vázquez A¹

¹ *Pediatría. Hospital Universitario Lucus Augusti.*

PRESENTACIÓN

La Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLVA) o Enfermedad de Mucha- Haberman es un trastorno inflamatorio cutáneo infrecuente, de causa desconocida, probablemente desencadenado por mecanismos inmunológicos. Se caracteriza por el rápido desarrollo de un exantema polimorfo (máculas, pápulas, vesículas y lesiones necróticas) en brotes, de predominio en tronco y pliegues de extremidades, generalmente en adultos jóvenes y niños.

CASO CLÍNICO:

Niño de 13 años, sano y correctamente vacunado (varicela pasada) remitido por su pediatra para descartar vasculitis por cuadro de 1 mes de evolución, iniciado tras un día en el campo, de lesiones cutáneas levemente pruriginosas que comienzan en tronco con posterior extensión a extremidades. Indicios de hematuria en TRO. Afebril durante el cuadro, niega otra clínica sistémica (astenia, anorexia, pérdida de peso, dolor abdominal o testicular, artralgias o mialgias...).

En la exploración física destaca exantema máculo- pápulo eritematoso, con lesiones costrosas y lesiones hiperpigmentadas residuales por toda la superficie corporal, así como alguna lesión aftosa en cavidad oral.

Se solicita hemograma, bioquímica con PCR y VSG, proteinograma, b2 microglobulina, inmunoglobulinas y complemento, crioglobulinas, ANA, con resultados normales. Se amplían serologías, negativas salvo anticuerpos residuales a parvovirus y se recoge muestra de exudado faríngeo, negativo. En análisis de orina se objetivan indicios de hemoglobina, y se descarta sangre oculta en heces.

Ante la sospecha clínica de pitiriasis liquenoide, se contacta con dermatología, que indica biopsia para estudio anatomopatológico. Microscópicamente se observa ulceración, ligera acantosis irregular con ocasionales queratinocitos necróticos, exocitosis linfocítica e hiperqueratosis con orto y paraqueratosis. Inmunofluorescencia negativa. Compatibles con PLVA.

Inicialmente se indica tratamiento sintomático con antihistaminico oral e hidratación cutánea. Continúa seguimiento en C. Externas de Dermatología, refiriendo algún brote ocasional, con persistencia de lesiones a las 7 semanas de iniciado cuadro, por lo que se pauta corticoide tópico y helioterapia.

CONCLUSIONES:

La PLVA es una dermatosis a considerar ante este tipo de casos, siendo la exploración física y la evolución aspectos claves para su sospecha, y precisando la biopsia cutánea para su diagnóstico. No se conoce tratamiento específico, y generalmente se autorresuelve en un tiempo variable (meses-años) tras varios brotes, aceptándose como posibles opciones terapéuticas tanto la actitud expectante con tratamiento sintomático (antihistaminicos, corticoides) como otras medidas farmacológicas (antibioterapia, IS) o fototerapia. A pesar de considerarse un cuadro benigno, se han descrito casos que evolucionan a pitiriasis liquenoide ulceronecrotica hiperaguda (PLUH), potencialmente mortal, así como a linfomas cutaneos, por lo que es importante su seguimiento evolutivo.

ERUPCIÓN VARICELIFORME DE KAPOSI. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Ferrero Díaz A¹, García Monje M J¹, Rendo Vázquez A¹, Battikhi Precedo N¹, Calviño Costa C¹, Vázquez López E¹

¹ *Pediatría. Hospital Lucus Augusti.*

El eczema herpeticum o Erupción variceliforme de Kaposi (EVK) es una infección cutánea diseminada causada principalmente por el virus Herpes simple tipo 1, en pacientes con enfermedades que afectan la integridad de la piel, fundamentalmente la dermatitis atópica (DA). Su importancia radica en ser una de las pocas urgencias dermatológicas que existen y que debemos reconocer para instaurar un tratamiento precoz.

Caso 1. Lactante de 8 meses con antecedentes de alergia a proteínas de leche de vaca, al huevo y DA, diagnosticado de impétigo las 24 horas previas, acude a urgencias por más lesiones de tipo vesiculocostroso y fiebre. Destaca xerosis cutánea generalizada, y lesiones en fase costrosa, alguna vesicular,

en tronco y miembros, con tendencia a la agrupación. En cara lesiones peribucales con mayor predominio de costra, que impresiona de melicérica a nivel labial. Se ingresa y se instaura tratamiento con Aciclovir IV, y con amoxicilina clavulánico IV, la fiebre desaparece a las 72 horas y mejoran las lesiones cutáneas. El estudio de PCR de vesícula cutánea resultó positivo VHS-1.

Dos semanas más tarde le aparecen nuevas vesículas tratándose con aciclovir oral de forma ambulatoria, con adecuada respuesta al tratamiento. 7 días tras finalizar el tratamiento acude a urgencias por exantema que se extiende por el tronco. Estudio de PCR de frotis faríngeo positivo a Enterovirus, diagnosticándose de sobreinfección.

Caso 2. Niña de 6 años, vacunada de varicela, con DA y asma alérgica a tratamiento con inmunoterapia. Valorada 48 horas antes por fiebre y odinofagia y diagnosticada de faringitis vírica; acude por lesiones vesículo-costrosas de 24 horas de evolución. En la exploración xerosis cutánea generalizada, lesiones vesiculosas en zona peribucal, eritema-vesiculosas en fase de costra en flexuras de brazos, piernas, muslo y tronco. Ingresa y se inicia tratamiento con aciclovir IV y con amoxicilina clavulánico IV, presentando buena evolución. Esta niña 18 días más tarde reingresa por cuadro de fiebre y odinofagia, así como aparición de lesiones eritemato-vesiculosas pruriginosas y dolorosas, en huecos poplíteos y flexuras de brazos. Cultivo del exudado de lesiones: *S. pyogenes*. Se diagnostica de EVK sobreinfectado.

DISCUSIÓN.

El EVK es una complicación de la dermatitis atópica, una enfermedad cutánea frecuente en nuestro medio. El diagnóstico inicial es clínico, debiendo instaurarse el tratamiento de forma precoz, sin esperar a la confirmación del mismo. Un tratamiento rápido y adecuado suele acompañarse de una evolución favorable, aunque las recidivas y la sobreinfección son complicaciones frecuentes a vigilar.

ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS EN EL PERÍODO NEONATAL PARA LA ATRESIA DE ESÓFAGO ULTRA-LONG-GAP

Seoane Rodríguez M¹, Muínelo Segade A¹, Curros Mata N², Herrera Goicoechea A³, Ávila Álvarez A⁴

¹ Residente Pediatría. Hospital Teresa Herrera. ² Residente Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera. ³ Residente de Pediatría. Hospital Teresa Herrera. ⁴ Adjunto Unidad Neonatología. Hospital Teresa Herrera.

PRESENTACIÓN

La atresia de esófago es la interrupción de la luz con o sin comunicación con la vía aérea. Afecta 1/4000 neonatos.

La anastomosis termino-terminal al nacimiento es la pauta terapéutica habitual, en ocasiones la distancia entre los extremos esofágicos impide la reparación. Un 5% de casos tiene una separación entre cabos >3 vértebras, que se denomina atresia esofágica long-gap, y en torno al 1%, la distancia entre cabos es >5 vértebras, denominándose atresia esofágica ultra-long-gap. Existe controversia sobre el manejo de elección en estos pacientes.

Presentamos dos casos de atresia esofágica ultra-long-gap y describimos su manejo.

CASOS CLÍNICOS

-Recién nacida con sospecha prenatal de atresia esofágica, peso nacimiento 2300g. Se confirma radiológicamente el diagnóstico, observando cabo distal infradiafragmático y ausencia de aire en estómago. Intervenido en primeras horas, presenta atresia tipo I con gran distancia entre cabos (8cm) que imposibilita la anastomosis primaria. Se realiza gastrostomía para asegurar nutrición, manteniéndose aspiración esofágica continua. A los 3 meses (4000 g), se realiza sustitución esofágica mediante coloplastia retroesternal. Evolución favorable, actualmente realiza tomas alternas con adecuada deglución y recibe nutrición enteral continua nocturna, buena ganancia ponderal.

-Neonato varón, segundo gemelo, con sospecha prenatal de atresia esofágica, peso nacimiento 2145g. En exploración física presenta microtia derecha, agenesia de pabellón izquierdo, hipoplasia mandibular, micropene y arteria umbilical única. Confirmación radiológica de atresia con fístula, además observan malformaciones costo-vertebrales. En ecocardiograma presenta comunicación interventricular. Hallazgos físicos y radiológicos compatibles con Sd. Goldenhar. Intervenido en primeras horas, observando atresia esofágica tipo III con distancia entre cabos >5cm que imposibilita anastomosis primaria, se cierra fístula. Nueva intervención a los 26 días, dada la imposibilidad de anastomosis, y la cardiopatía de base subsidiaria de nuevas intervenciones, se realiza cirugía paliativa, consistente en esofagostomía cervical y gastrostomía que mantiene en la actualidad y asegura buen avance ponderal. Por su enfermedad de base presenta retraso psicomotor e hipertensión pulmonar.

CONCLUSIONES

Los pacientes con atresia long-gap representan un reto y son motivo de controversia. Descartada la posibilidad de anastomosis primaria, e intentando conservar el esófago, se han descrito múltiples técnicas basándose en el potencial crecimiento del esófago, como anastomosis diferida y diferentes modalidades de tracción mecánica. El reemplazo esofágico por tejido gástrico o intestinal es la última opción. La experiencia del cirujano, el peso del paciente, el tipo de atresia y presencia de otras malformaciones influyen decisivamente en la actitud.

En nuestro primer caso, la gran distancia entre cabos, con el extremo distal infradiafragmático, impedía conservar el esófago nativo, pero permitió realizar una coloplastia diferida sin complicaciones. En el segundo caso, la presencia de una cardiopatía que requería cirugía cardíaca vía esternotomía media contraindicó la sustitución esofágica en ese momento, optándose por una solución paliativa.

FORMAS ATÍPICAS DE PRESENTACIÓN DEL HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME

Rodríguez Ruiz M¹, Gómez Tellado M¹, Curros Mata N¹, Marco Martín C¹, del Pozo Losada J², Dargallo Carbonel T¹, Pais Piñeiro E¹, Somoza Argibay I¹, García González M¹, Caramés Bouzán J¹, Alas A³, Muñoz G³, Vela Nieto D¹

¹ Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ² Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ³ Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

El hemangioendotelioma kaposiforme es un tumor vascular, localmente agresivo. Afecta a la piel y tejidos blandos en las extremidades, y más raramente en retroperitoneo o mediastino. Si el tumor no presenta afectación cutánea, supone un reto para el diagnóstico. El 70% de los pacientes va a desarrollar fenómeno de Kasabach Merritt, una complicación potencialmente mortal caracterizada por profunda trombocitopenia con consumo de fibrinógeno y de otros factores de coagulación. Presentamos 3 casos clínicos con forma de presentación poco habitual, por su localización atípica o su ausencia de afectación cutánea.

CASO 1: Varón de 5 meses con fractura cubital proximal, impotencia funcional y dolor que persiste en el tiempo y que comienza con aumento del volumen del brazo. No se aprecia lesión en la piel. RM: Infiltración en la musculatura del brazo y antebrazo Biopsia: hemangioendotelioma kaposiforme. Tras 12 sesiones de Vincristina presenta movilidad completa de la extremidad y han remitido las lesiones en las pruebas de imagen. No desarrolló fenómeno de Kasabach-Merritt

CASO 2: Lactante con masa a nivel costo-lumbar izquierda no presente al nacimiento. Sin enrojecimiento, coloración ni aspecto petequial. Plaquetopenia RM: masa irregular y mal definida que infiltra musculatura paravertebral y pared abdominal que desplaza riñón izquierdo. Biopsia: hemangioendotelioma kaposiforme. La plaquetopenia va en aumento, se instaura tratamiento con doble antiagregación, con mejoría significativa del recuento plaquetario; y con vincristina consiguiendo disminución de la lesión. Actualmente asintomático y sin objetivar lesión en las pruebas de imagen.

CASO 3: Varón que a los 6 meses de vida comienza con tortícolis izquierda sin mejoría con fisioterapia. A los 9 meses aparece aumento laterocervical izquierdo. RM: masa laterocervical izquierda que comprime y prácticamente colapsa la vía aérea. Biopsia: hemangioendotelioma kaposiforme. El paciente desarrolla dificultad respiratoria progresiva que precisa de intubación orotraqueal y colocación de cánula de traqueostomía. Asocia plaquetopenia (6000 plaquetas), que se normalizan tras el inicio del tratamiento con vincristina, aspirina y ticlopidina. La administración de vincristina produce disminución del tamaño tumoral y mejoría en la ventilación. Actualmente ha recibido 21 ciclos de quimioterapia, presentando en la resonancia de control, desaparición parcial de la masa tumoral.

CONCLUSIONES:

El HEK es un tumor vascular poco frecuente, con afectación cutánea en el 90%. Si la piel no está afectada, su variabilidad supone una dificultad añadida al diagnóstico, siendo importante sospechar este tipo de lesión si el paciente asocia trombocitopenia y coagulopatía de consumo, debido a la gravedad del fenómeno de Kasabach-Merritt.

ENFISEMA CÉRVICO FACIAL: UNA PRÁCTICA FRECUENTE, UN HALLAZGO INESPERADO

Carnicero Iglesias A¹, Camino Barreiro I¹, Busto Cuiñas M¹, Couceiro Gianzo J A¹

¹ *Pediatría. Hospital Provincial Pontevedra.*

INTRODUCCIÓN

El enfisema cérvico facial consiste en la entrada de aire en los tejidos subcutáneos o submucosos con la consiguiente distensión de partes blandas. La mayor parte de los casos son consecuencia de complicaciones en procedimientos dentales, traumatismos craneoencefálicos con fractura ósea y cirugías de cabeza y cuello. El diagnóstico es clínico, la crepitación es patognomónica de enfisema, aunque puede no existir, dificultando el diagnóstico. Por ello debemos confirmarlo mediante pruebas de imagen que demuestren la presencia de aire. La evolución es satisfactoria, reabsorbiéndose de manera espontánea en 5-10 días

CASO CLINICO

Varón de 12 años de edad sin antecedentes de interés, que presenta tumefacción crepitante no dolorosa a la presión en facies y cuero cabelludo con extensión a región cervical. El paciente se encuentra asintomático y con excelente estado general.

Se solicitan pruebas de imagen (Radiografías de tórax y cráneo) que confirman la presencia de un enfisema supraclavicular sin objetivar causa/origen del mismo. Interrogamos en profundidad al paciente sobre traumatismos, cirugías maxilofaciales y procedimientos odontológicos previos que arrojen luz sobre la etiología. Finalmente se descubre que el enfisema fue desencadenado tras una maniobra de Valsalva cuando el paciente trató de inflar un pequeño globo durante 30 minutos .

Decidimos hospitalizar al paciente en nuestro servicio para observar y vigilar de posibles complicaciones. El enfisema se reabsorbió por completo a los 2 días sin incidencias.

CONCLUSIONES

El enfisema cérvico facial es una entidad benigna y autolimitada, aunque causa importante alarma en los pacientes. Debemos reconocer sus síntomas y signos principales para instaurar un diagnóstico precoz, ya que las complicaciones (aunque raras) son potencialmente graves, como serían el compromiso de la vía respiratoria, embolismo o infección.

En el diagnóstico diferencial debemos descartar angioedema, hematoma, celulitis subcutánea, fascitis necrotizante y reacción anafiláctica. Este caso, pretende poner de manifiesto, una vez más, la relevancia de una correcta historia clínica con una detallada anamnesis que incluya los factores precipitantes ya mencionados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Olaciregui Echenique I, et al. Enfisema subcutáneo y neumomediastino tras extracción dental. *An Pediatr (Barc)*. 2013.
2. Ovalle B, Arce J. Neumomediastino espontáneo: enfisema retrofaríngeo, forma de presentación no habitual. *Rev Chil Radiol*. 2005;11:116-21.

ÚLCERA DE LIPSCHÜTZ

Varela Rey V¹, Curros Novo C¹

¹ Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Santiago de Compostela.

La úlcera de Lipschütz es una forma poco común de úlcera genital caracterizada por el rápido crecimiento de una o varias lesiones ulcerosas dolorosas, profundas y simétricas en vulva de niñas o adolescentes sexualmente inactivas e inmunocompetentes. Se ha visto asociada a la primoinfección por virus Epstein-Barr, Citomegalovirus o Micoplasma, aunque en la mayoría de los casos la etiología es indeterminada.

CASO CLÍNICO

Paciente de 3 meses sin antecedentes obstétrico-personales de interés salvo hemivértebra en L2 y mal progreso ponderal, que acude al S. de Urgencias al constatar lesión ulcerosa con borde violáceo y centro necrótico en labio mayor izquierdo de aparición aguda. Presenta también fístula rectovaginal con salida de heces líquidas, verdosas y explosivas a través del trayecto fistuloso que comunica con vagina. Se realiza hemograma donde se aprecia leucocitosis con predominio linfocítico, VSG 22 mm 1ª hora, PCR 2.046 mg/dL y PCT < 0.5 ng/mL. Las serologías fueron negativas para Rubéola, Toxoplasma, Virus de Epstein-Barr (VEB), Treponema pallidum y virus Herpes simple (VHS). Se detectó IgM CMV positiva con PCR en orina y sangre también positivas, las cuales se negativizaron 8 días más tarde. PCR de CMV en LCR negativa. Coprocultivos, urocultivos y cultivos bacterianos y fúngicos de las lesiones negativos. El estudio de la inmunidad fue normal, así como ANCA, ASCA, FR y Anti-DNA negativos. Se decide realizar biopsia de la úlcera en la que se aprecien cambios regenerativos del epitelio escamoso. Ante el juicio clínico de enterocolitis por CMV y úlcera de Lipschütz se inicia tratamiento dietético con fórmula elemental, antibioterapia con Clindamicina y Cefotaxima y realización de colostomía. Tras 2 semanas se observa mejoría de la ulceración local con disposición en espejo en labio derecho con buena evolución clínica y progresión ponderal. Un mes después del alta realiza RNM pélvica en la que no hay evidencia de fístula rectovaginal y en una nueva revisión se aprecia cicatrización completa de la úlcera.

CONCLUSIÓN

La úlcera de Lipschütz es un proceso autolimitado con curación, habitualmente sin cicatriz a las 2-6 semanas. Es siempre un diagnóstico de exclusión basado en la clínica, la exploración física y estudios analíticos con el fin de poder descartar otras causas de úlceras genitales como la enfermedad de Behçet, la enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedades de transmisión sexual o la enfermedad ampollosa autoinmune.

HERNIA ABDOMINAL INTERNA: CAUSA POCO FRECUENTE DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN NEONATOS.

Curros Mata N¹, Somoza Argibay I¹, Gómez Tellado M¹, Rodríguez Ruiz M¹, Marco Martín C¹, García González M¹, Caramés Bouzán J¹, Dargallo Carbonell T¹, Pais Piñeiro E¹, Vela Nieto D¹, Ávila Álvarez A²

¹ Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa Herrera A Coruña. ² Pediatría. Hospital Teresa Herrera A Coruña.

PRESENTACIÓN

Las hernias internas consisten en la protrusión de una víscera, generalmente intestino delgado, a través de un orificio en la cavidad abdominal. Son causa poco frecuente de obstrucción intestinal, sobre todo en la edad pediátrica. Existen diferentes tipos según su localización, siendo las hernias transmesentéricas las hernias internas más frecuentes en neonatos. Consisten en la herniación de un asa intestinal a través de un defecto en el mesenterio, más frecuentemente en el mesenterio del ileon terminal.

La patogénesis es desconocida, pudiendo estar causadas por un fenómeno isquémico o tener un origen genético por estar asociada con otras enfermedades como la fibrosis quística y la enfermedad de Hirschsprung.

Presentan una clínica muy inespecífica causada por la obstrucción intestinal, por lo que el diagnóstico raramente se realiza preoperatoriamente.

El tratamiento dependerá si el intestino es viable, se realizará simplemente reducción manual, pero en caso de existir sufrimiento intestinal puede requerir resección intestinal.

Caso clínico

Recién nacida a término que a las 48 horas de vida presenta distensión abdominal, ausencia de eliminación de meconio, abdomen distendido y doloroso. La analítica muestra 22.000 leucocitos con neutrofilia, PCR positiva y distensión de asas intestinales en las pruebas de imagen. En enema opaco no se aprecian datos indicativos de enfermedad de Hirschsprung.

Se decide laparotomía exploradora urgente donde se observa un asa de yeyuno volvulada y herniada a través de un defecto de 3 cm en el mesenterio del ileon distal, con gran distensión del asa proximal a la herniación. Se realiza desvolvulación y se cierra el defecto.

Debido a la mala evolución postoperatoria requirió dos nuevas cirugías en las que se realizaron resección del asa proximal dilatada, ileostomía y biopsias intestinales que confirmaron la Enfermedad de Hirschsprung.

Conclusión

Las hernias transmesentéricas son poco frecuentes, con difícil diagnóstico clínico/radiológico, con posibles complicaciones fatales, por lo que en los pacientes con sospecha de hernia interna se debe indicar laparotomía exploradora urgente. Tras este caso podemos concluir además, que se deben realizar biopsias intestinales debido a la asociación de hernia interna con Enfermedad de Hirschsprung.

TUMOR INFLAMATORIO MIOFIBROBLASTICO DUODENAL: UNA RARA CAUSA DE SANGRADO INTESTINAL MASIVO

García González M¹, Marco Martín C², Vela Nieto D², Dargallo Carbonell T², Caramés Bouzán J²
¹ *Cirugía pediátrica. CHUAC.* ² *Cirugía Pediátrica. CHUAC.*

PRESENTACION: Los tumores miofibroblásticos inflamatorios incluyen un amplio espectro de lesiones con alto índice de recidiva local y muy infrecuentemente cursan con metástasis a distancia. Son tumores raros cuya localización más habitual es el pulmón. Su localización digestiva es rara y excepcional su localización duodenal. La exéresis quirúrgica con márgenes libres constituye el tratamiento de elección.

CASO CLINICO: Paciente de 14 años que refiere astenia de una semana de evolución, dolor epigástrico y deposiciones oscuras en las últimas 3 semanas. Destaca palidez cutáneo mucosa y tinte icterico subconjuntival. En el control analítico presenta Hb de 4gr/dl. Se realiza ecografía y TAC abdominal identificándose masa redondeada dependiente del duodeno o paraduodenal con aspecto de diana pudiendo corresponderse a invaginación ileoileal con contenido tumoral o diverticular, o incluyendo en el diagnóstico diferencial quiste de duplicación entérico.

Se realiza laparotomía exploradora urgente que muestra tumoración intraduodenal a nivel de tercera porción que emerge de la pared duodenal, de aspecto friable y sangrado profuso. Se realiza exéresis y anastomosis duodenal terminoterminal.

La AP definitiva enviada a centro de referencia mundial para el estudio de este tipo de lesiones es de tumor miofibroblástico inflamatorio existiendo tan solo tres casos descritos previamente en la literatura de localización duodenal .

CONCLUSIONES: El tumor miofibroblástico inflamatorio es una entidad extremadamente rara pero que una vez identificado y tras realizarse una exéresis completa cursa con un excelente pronóstico. El diagnóstico definitivo de estas lesiones es tardío por ello una cirugía precoz debe ser mandatoria en estos casos para evitar un retraso diagnóstico que pueda condicionar una actitud terapéutica tardía y con gran morbilidad.

CISTOADENOMA SEROSO OVÁRICO Y TORSIÓN OVÁRICA CONTRALATERAL EN UNA MISMA PACIENTE

Marco Martín C¹, Curros Mata N¹, Rodríguez Ruiz M¹, Dargallo Carbonell T¹, García Gonzalez M¹, Somoza Argibay I¹, Pais Piñeiro E¹, Gómez Tellado M¹, Caramés Bouzan J¹, Vela D¹

¹ *Cirugía Pediátrica. Hospital Teresa-Herrera (CHUAC).*

OBJETIVO

El cistoadenoma seroso es un tumor derivado del epitelio superficial (celómico), el 75% benignos o de malignidad limítrofe. La mayoría son no funcionantes y generan clínica por efecto masa. Suelen aparecer entre los 35 y 65 años de edad, etapa del climaterio y tan solo un 10 % de los benignos son bilaterales. Presentamos un caso atípico de una paciente de 11 años con torsión ovárica derecha y cistoadenoma seroso izquierdo de 20 cm que requirieron intervención quirúrgica.

MATERIALES Y MÉTODOS

Paciente mujer de 11 años que refiere dolor abdominal localizado en FII sin otros síntomas acompañantes. En la ecografía abdominal se observan hallazgos compatibles con torsión ovárica. El tratamiento es quirúrgico realizándose salpingooforectomía izquierda (18/11/2011).

AP: Ovario de 270 gr con quistes foliculares y zonas infartadas en ovario y trompa.

Un año después acude de nuevo por dolor abdominal localizado en FID de un mes y medio de evolución y aumento del perímetro abdominal. (27/11/2012). A la exploración física el abdomen es globuloso y doloroso en FID y suprapúbico

TAC: Gran tumoración abdominopélvica, quística con septos finos y pared gruesa que desplaza asas intestinales. AS: FSH 6, Estradiol 27,, CA-19.9 36.8, CA-15.3 25.1, CA-125 31.0, CEA 1.5, Alfetoproteína <1.30

El tratamiento es quirúrgico realizándose la resección subtotal de ovario derecho.

AP: Cistoadenoma seroso ovárico derecho con áreas de atipia (<10%)

CONCLUSIÓN

Los quistes foliculares son quistes de tipo funcional muy frecuentes en la mujer. Desaparecen espontáneamente en unos días.

El cistoadenoma seroso se trata de un quiste de origen fisiológico que aumenta desproporcionadamente y de los cuales la mitad pueden acabar en torsión.

En esta paciente encontramos ambas entidades en un periodo de un año que requirieron de intervención quirúrgica.

EL SINDROME LYNCH EXISTE EN PEDIATRIA. ADENOCARCINOMA DE CIEGO EN PACIENTE PEDIÁTRICO. PRESENTACIÓN DEL CASO, PROTOCOLO DE ACTUACIÓN Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA.

García González C M¹, Dargallo Carbonell T¹, Solar Boga A², Moreno Alvarez A³

¹ *Cirugía pediátrica. CHUAC.* ² *Pediatría. CHUAC.* ³ *Pediatría. CHUAC.*

PRESENTACION: El síndrome Lynch es un síndrome familiar que predispone al cáncer colorrectal de debut en la edad adulta, es por ello la excepcionalidad del caso que presentamos que afecta a un paciente de 12 años.

CASO CLINICO: Paciente que refiere en los últimos 2 meses episodios de mareo. Destaca anemia microcítica y test de sangre oculta en heces positivo.

Entre los antecedentes familiares maternos su abuela presentó neoplasia de colon a los 50 años, y 6 años después neoplasia de endometrio y su tía falleció a los 37 años de carcinoma de colon.

Dados estos antecedentes se realiza colonoscopia que muestra lesión polipoide sesil a nivel de válvula ileocecal. La biopsia es diagnóstica de Adenocarcinoma de ciego.

Tras revisión de bibliografía se realiza colectomía subtotal con anastomosis ileorectal e inicio de protocolo de seguimiento familiar.

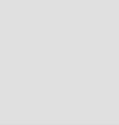
CONCLUSIONES: El diagnóstico de adenocarcinoma en un paciente de 12 años pone de manifiesto el problema de despistaje de este tumor ya que las guías recomiendan la realización de COLONOSCOPIA cada 1 o 2 años comenzando entre los 25-30 años o 10 años antes de el familiar más joven afectado.

El caso que presentamos y tras el diagnóstico de su hermano a la edad de 8 años constituye el más precoz de diagnóstico mutacional y de seguimiento hasta ahora descrito.

Una vez diagnosticado el tumor su manejo terapéutico continua siendo controvertido.

Si bien dado el alto riesgo de cáncer metacrónico y similar calidad de vida después de parcial y subtotal colectomía, es esta última por la que optamos en nuestro protocolo de actuación.

Colaboradores



Colaboradores:



*Sociedad de
Pediatría de Galicia*

FERROL



Especialistas en
alimentación infantil | **Nutribén®**



abbvie

ALEXION

ALK



Humana
Naturalmente felices



sanofi pasteur MSD
vacunas para la vida

Teleflex®

Otros colaboradores:

Abbott Diabetes Care
Esteve
Janssen

Nestlé
Novo Nordisk
Lilly