

Reunión científica Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría. 20 de noviembre de 2024. Pamplona

*Euskal Herriko Pediatria
Elkartearen bilera zientifikoa.
2024ko azaroaren 20a.
Iruña*

COMUNICACIONES CORTAS

TRATAMIENTO DE LAS HERIDAS COMPLICADAS MEDIANTE TERAPIAS DE PRESIÓN NEGATIVA. **A. Muñiz Castellanos, A. Galbarriatu Gutiérrez, J.L. Blanco Bruned.** *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Antecedentes y objetivos. Presentación de un caso clínico de evolución tórpida de herida postquirúrgica con necesidad de terapia de cierre asistido por vacío; así como realizar una revisión bibliográfica sobre las terapias de presión negativa (TPN) en niños.

Método. Exposición del caso clínico y revisión bibliográfica sobre las TPN.

Resultados. Paciente de 14 años, con antecedentes de prematuridad y enterocolitis necrotizante intervenido en periodo neonatal, es trasladado desde un centro privado donde había sido operado sin éxito en las 48 horas previas en dos ocasiones por cuadro obstructivo abdominal no resuelto.

Tras su ingreso en la UCIP del Hospital de Cruces, se indica nueva exploración quirúrgica dada la mala evolución clínica y radiológica. En dicha intervención se constata una obstrucción intestinal por bridas que engloban intestino delgado e inicio de intestino grueso, con una mala perfusión en los bordes de la herida de la re-laparotomía. Se realiza adhesiolisis, ileostomía y cierre primario de la incisión.

A pesar de la mejoría general y resolución progresiva del cuadro obstructivo, en el cuarto día postoperatorio presenta una dehiscencia de la herida quirúrgica, vislumbrando en el fondo de la misma un asa intestinal. Se trató mediante cura húmeda y a partir del quinto día postoperatorio se inicia tratamiento con sistema de sellado y conexión a aspiración con presión negativa. El modo elegido fue aspiración variable en ciclos de 3 minutos a -70 mmHg y 2 minutos a -40 mmHg.

Al principio, el sistema de TPN requirió cambios frecuentes de los apósitos por una gran cantidad de exudado, pero poco a poco se fue reduciendo, pudiéndose espaciar los cambios. Finalmente, se evidenció gran mejoría con disminución de la cavidad y aparición de tejido de granulación, por lo que se dio de

alta con la TPN. Cada 48-72 horas acudía al hospital para realizar curas hasta su retirada final en el 32º día postoperatorio.

Conclusiones. La TPN promueve la cicatrización en un estado de presión subatmosférica y succión controladas, mediante angiogénesis y formación de tejido de granulación. Es una alternativa segura que ahorra costes y tiempo en heridas agudas y crónicas mal vascularizadas. Debemos mantener la herida limpia, desbridada y sin fístulas a cavidades para su máxima eficiencia, por ello, debe individualizarse su uso según la herida y el paciente.

SECUESTRO PULMONAR INTRALOBAR: A PROPÓSITO DE UN CASO. **J.T. Landeo Agüero, S. Maeso Méndez, C. Aibar Marco, A. Guillén Gómez, A. Tanasescu Niculae.** *Servicio de Pediatría y Áreas Específicas. Hospital Universitario de Álava.*

Antecedentes. El secuestro pulmonar intralobar (SIL) es una malformación congénita local de causa incierta que consiste en tejido pulmonar anormal no funcionante que no comunica con el árbol traqueobronquial y que es irrigado por una arteria sistémica anómala. Se caracteriza por tener una pleura visceral común al resto de pulmón, un drenaje venoso a aurícula izquierda y mayor predisposición a localizarse en lóbulo inferior. La mayoría son asintomáticos, aunque existe más riesgo de infecciones y hemorragias, así como de bajo gasto cardíaco o hipoxemia en caso de depender de un vaso sistémico de gran calibre. El diagnóstico se realiza prenatal por ecografía o resonancia magnética (RM) y debe confirmarse siempre postnatal con un angioTC. El tratamiento definitivo es quirúrgico.

Resultados. Presentamos el caso de una lactante de 10 meses (RNPT 34+2 SG) con antecedentes de interés de un ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal por distrés respiratorio que precisó de intubación orotraqueal y administración de surfactante, y dos ingresos en Planta de Hospitalización por procesos respiratorios con necesidades de oxigenoterapia complementaria. En tratamiento habitual con budesonida 50 µg (2-0-2). Acude a consulta de Respiratorio Infantil de HUA derivada de

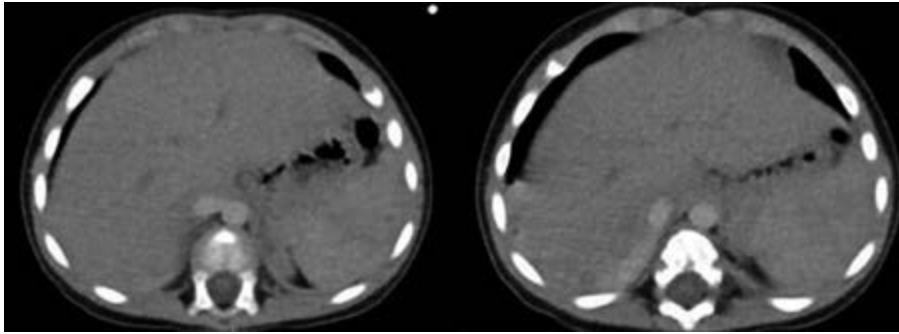


Figura 1. AngioTC. Se observa masa recibe aporte arterial de un vaso con origen en la aorta descendente.

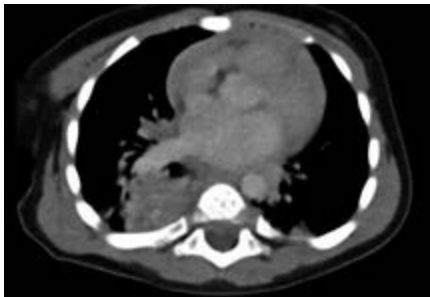


Figura 2. AngioTC. Se observa que el drenaje venoso se realiza en la aurícula izquierda a través de la vena posterior.

su pediatra de Atención Primaria para iniciar seguimiento ante sospecha prenatal vía RM fetal realizada en otra comunidad autónoma de malformación adenoidea quística tipo I. Ante la sospecha, se realiza angioTC y se objetiva una masa sólida en lóbulo inferior derecho pulmonar que recibe aporte arterial de vaso con origen en aorta descendente (Fig. 1) y con drenaje venoso en aurícula izquierda (Fig. 2) lo cual nos confirma el hallazgo de secuestro pulmonar intralobar (SIL). Dado el diagnóstico, se completa estudio cardiológico, renal y óseo para descartar otras malformaciones concomitantes que resulta negativo. A pesar de encontrarse asintomática en la actualidad, se realiza interconsulta con cirugía pediátrica de hospital de referencia para plantear necesidad de intervención quirúrgica tipo lobectomía torascópica como tratamiento definitivo.

Conclusiones. Toda malformación pulmonar sospechada intraútero ha de tener una comprobación postnatal por angioTC a los 4-6 meses. El SIL supone el 70% de las malformaciones congénitas locales pulmonares que puede asociar malformaciones en otras loca-

lizaciones por lo que es importante ampliar estudio para descartarlas y asocia un mayor riesgo de tener infecciones y hemorragias. Se ha de destacar la importancia de la cronología en el diagnóstico definitivo y en caso de sintomatología, la indicación de tratamiento es siempre quirúrgica en el primer año de vida.

NUEVA VARIANTE PATOGENICA C.3855+4A>G EN EL GEN NIPBL ASOCIADA AL SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE TIPO 1. **E. Arruti Onaindia, S. Maeso Méndez, S. Jiménez Echevarría, Z. García Casales, I. Díez López.** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. Álava. España.

El síndrome de Cornelia de Lange (SCdL) es una enfermedad congénita rara con afectación multisistémica y del desarrollo, que abarca un gran espectro fenotípico. El fenotipo clásico se caracteriza por rasgos craneofaciales distintivos (sinofridia, cejas gruesas y arqueadas, puente nasal corto...), retraso del crecimiento de comienzo prenatal, discapacidad intelectual e hipertriosis entre otros. El fenotipo no clásico es más leve.

El 60% de las personas afectadas presentan mutaciones en el gen NIPBL (herencia autosómica dominante), aunque también existen otros genes implicados. En la mayoría de los pacientes (> 95%) las mutaciones ocurren *de novo*. El mecanismo fisiopatológico es la haploinsuficiencia.

Exponemos el caso de una niña de 8 años con síndrome de Cornelia de Lange que presenta una variante patogénica en el gen NIPBL en heterocigosis no descrita previamente.

Paciente en seguimiento en consulta de Endocrinología Infantil por pequeña para la edad gestacional simétrica sin crecimiento recuperador, talla baja con edad ósea retrasada, hipertriosis y fenotipo peculiar (sinofridia, epicantus, narinas antevertidas, micrognatia y microcefalia).

Ante cuadro sindrómico sugestivo de SCdL, en 2018 se deriva a la paciente al Servicio de Genética de nuestro centro. Se realiza hibridación genómica comparativa a base de microarrays y secuenciación dirigida del exoma, siendo el resultado negativo. No se detectaron tampoco otras alteraciones.

No obstante, dada la alta sospecha clínica, en 2023 se solicita ampliación del estudio genético en laboratorio externo de referencia. Se realiza una secuenciación masiva del exoma, detectándose la variante c.3855+4A>G heterocigota de tipo *splicing* en el gen NIPBL. Concluye que esta variante podría alterar el procesamiento del ARN mensajero y dar lugar a una proteína aberrante. Asimismo, la variante no se ha observado en individuos de la base de datos de variantes comunes, por lo que catalogan la variante como de "significado incierto" asociada al SCdL tipo 1.

Ante variante de "significado incierto" se amplía análisis con estudios funcionales. En estas, se concluyen que es posible predecir que esta alteración causaría una haploinsuficiencia funcional, compatible con el mecanismo fisiopatológico conocido para el SCdL asociado a NIPBL. Por ello, permite reclasificar la variante como "patogénica" y diagnosticar a nuestra paciente de síndrome de Cornelia de Lange tipo 1.

Lo relevante del caso es que mediante análisis más profundos se logró reclasificar una variante de "significado incierto" en una variante "patogénica", pudiendo así diagnosticar a nuestra paciente de SCdL tipo 1, así como ser añadida como nueva variante patogénica de este síndrome en las bases de datos genéticas internacionales.

HIPERTRANSAMINASEMIA Y COAGULOPATÍA EN PEDIATRÍA. ¿CUÁNDO ES NECESARIO INGRESAR? A PROPÓSITO DE UN CASO. **I. Llaguno López,**

I. Colina Alejandro, G.V. Cocuz, J. Muñoz Cadiñanos, A. Guillén Gómez, M. Gendive Martín. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba (Txagorritxu).*

Introducción y objetivos. La hepatitis A es una forma muy común de hepatitis viral en la infancia, generalmente con un curso autolimitado y un pronóstico favorable. Sin embargo, en algunos casos pueden surgir complicaciones que requieren hospitalización, especialmente con niveles elevados de transaminasas y alteraciones en la coagulación. Esta comunicación tiene como objetivo ilustrar los criterios de ingreso hospitalario en hepatitis A pediátrica a través de un caso clínico donde la decisión de hospitalización se basó en la gravedad de los hallazgos clínicos y de laboratorio.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 9 años, sin antecedentes médicos relevantes, que acudió a Urgencias por vómitos, coluria y falta de tolerancia a sólidos y líquidos. La familia había regresado recientemente de un viaje al Sahara, zona endémica de hepatitis A. Una semana antes, en el contexto de un brote familiar, se le realizó una serología que confirmó la infección por hepatitis A (IgM e IgG anti-VHA positivas) con transaminasas elevadas (GPT de 870 UI/L), sin otras alteraciones significativas. En una reevaluación, la paciente mostró un empeoramiento de los parámetros hepáticos: GOT de 4.657 UI/L, GPT de 4.877 UI/L, bilirrubina total elevada (7,7 mg/dl) y tiempo de protrombina alterado (50%), indicativo de coagulopatía.

Intervención y evolución. Dado el deterioro de la función hepática y la coagulopatía, se decidió su ingreso hospitalario, siguiendo los criterios de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, que indican ALT > 3.000 UI/L o TP < 50% tras la administración de vitamina K. Durante la hospitalización, la paciente recibió sueroterapia intravenosa, vitamina K y ácido ursodesoxicólico, además de controles analíticos cada 24 horas. Se observó una mejora progresiva de los niveles de transaminasas y de la coagulación, permitiendo su alta con seguimiento ambulatorio.

Conclusiones. La hepatitis A pediátrica, aunque mayormente autolimitada, puede complicarse con hipertransaminasemia severa y coagulopatía, lo que justifica el ingreso hospitalario para una monitorización intensiva. La aplicación de criterios claros para el ingreso y un seguimiento estrecho son esenciales para la detección precoz de la insuficiencia hepática aguda y asegurar una recuperación completa, como se logró en este caso.

Palabras clave: Hepatitis A; Pediatría; Hospitalización; Transaminasas; Coagulopatía.

ENCEFALITIS POR VIRUS HERPES TIPO 6 EN UN LACTANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO. **I. Llaguno López, I. Colina Alejandro, L. Barreda Pérez, M. Gendive Martín, C. Salado Marín, S. Jiménez Echevarría.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba (Txagorritxu).*

Introducción y objetivos. La encefalitis por virus herpes tipo 6 (HV6) es una complicación poco común en pediatría, pero debe considerarse en lactantes con síntomas neurológicos y febriles. El HV6 puede causar infecciones leves en la infancia como el exantema súbito o roséola infantil, pero en algunos casos puede derivar en encefalitis aguda. Esta comunicación tiene como objetivo presentar un caso clínico que resalta la importancia de un diagnóstico temprano y un manejo adecuado de esta patología.

Caso clínico. Se presenta el caso de un lactante de 16 meses, sin antecedentes médicos relevantes, que acude al servicio de Urgencias de Pediatría por fiebre de 39,2°C e hiporreactividad. En la exploración, el paciente muestra debilidad muscular y alteración de la marcha, lo que motiva su ingreso para observación. Durante la hospitalización, presenta un deterioro progresivo con irritabilidad y alteraciones en el comportamiento y en la marcha.

Se realizan estudios diagnósticos que incluyen análisis de sangre, electroencefalograma y tóxicos en orina cuyos resultados fueron normales. También se realizó una punción lumbar en la que se obtuvieron 0 células, glucosa y proteínas normales. Con una sospecha clínica de encefalitis aguda, se inicia tratamiento

empírico con aciclovir. Posteriormente, la PCR en el líquido cefalorraquídeo confirma la encefalitis por HV6, lo que permite cambiar el tratamiento a ganciclovir intravenoso a 10 mg/kg/día.

El paciente responde favorablemente, manteniéndose afebril y recuperando su estado neurológico basal en el sexto día de hospitalización, momento en el cual se le da de alta con tratamiento oral de valganciclovir a 15 mg/kg/dosis cada 12 horas.

Conclusiones. Este caso ilustra la necesidad de considerar el HV6 en el diagnóstico diferencial de encefalitis en lactantes. Un diagnóstico y tratamiento tempranos son fundamentales para prevenir secuelas neurológicas. Es importante destacar que, tras la confirmación del diagnóstico, el manejo inicial con ganciclovir intravenoso seguido de un tratamiento oral con valganciclovir oral permite un seguimiento eficaz y seguro. Reiteramos que en cualquier cuadro de encefalitis pediátrica, el HV6 debe ser parte de las consideraciones diagnósticas, especialmente en niños menores de 2 años.

PARECE QUEMADURA, PERO NO SE HA QUEMADO. **C. Undabeitia Fernández, A. Elduayen Vila, A. Gómez Busselo, I. Sota Busselo, J.A. Muñoz Bernal, I. Olaciregui Echenique.** *Pediatría. Hospital Universitario Donostia. Guipúzcoa.*

Antecedentes y objetivos. Las lesiones cutáneas en el periodo neonatal siempre son un reto diagnóstico, siendo raras las enfermedades exfoliativas. El *Staphylococcus aureus* productor de toxinas exfoliativas puede causar el síndrome de piel escaldada que a esta edad puede generar complicaciones importantes como sobreinfección bacteriana, deshidratación e incluso fallecimiento. El neonato es altamente susceptible dada la inmadurez de su sistema inmune y el menor aclaramiento de las toxinas por su inmadurez renal.

Método. A partir de un caso acontecido en nuestro centro recientemente, se ha revisado la literatura y el tratamiento de esta patología, así como su diagnóstico diferencial.

Resultado. Recién nacida de 16 días de vida que acude a nuestro centro para valoración de lesión cutánea. No tiene antecedentes obstétricos ni personales de interés. Había comenzado 48 horas previas con una lesión eritematosa periumbilical que claramente había empeorado las últimas horas. Se trata de una lesión peri/paraumbilical de base eritematosa y brillante de unos 3x6 cm con capa superficial desprendida (Nikolsky +) sin aparentes signos de sobreinfección. No presenta lesiones en otras regiones ni otra sintomatología asociada y en la analítica realizada no tiene aumento de reactantes de fase aguda. Ante la posibilidad de cuadro infeccioso se realiza cobertura con cloxacilina y cefotaxima IV y se comienzan curas locales con varihesive gel. En el cultivo recogido de la lesión el día del ingreso se aísla *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina. Dada la buena evolución se realiza finalmente tratamiento con monoterapia con cloxacilina iv una semana y se sigue con curas locales, reepitelizándose toda la zona sin problemas.

La escaldadura estafilocócica es causada por el *Staphylococcus aureus* productor de toxinas exfoliativas con actividad proteasa y epidermolítica causando enrojecimiento de la piel, ampollas y desprendimiento epidérmico similar a una quemadura, más frecuentes en pliegues y zonas de fricción. El diagnóstico suele ser clínico. La forma localizada de esta entidad recibe el nombre de impétigo bulloso.

El tratamiento tópico ayuda a la pronta recuperación de piel íntegra. El tratamiento sistémico inicial es la cloxacilina ajustando posteriormente al antibiograma si crece el germen, si no aparece y la evolución no es favorable se puede probar con vancomicina.

Conclusión. Es importante la sospecha diagnóstica y la rápida actuación ante lesiones cutáneas en el recién nacido para evitar la aparición de complicaciones potencialmente graves y conseguir una curación sin secuelas.

CELULITIS ORBITARIA: APROPOSITO DE UN CASO.
G.V. Cocuz, J. Muñoz Cadiñanos, I. Colina
Alejandre, I. Llaguno López, M. Gendive
Martin, C. Salado Marín. *Servicio de Pediatría.*
Hospital Universitario Araba.

Introducción. La celulitis orbitaria es una inflamación o infección de los tejidos blandos de la órbita, que puede dividirse en celulitis preseptal (anterior al septum) y celulitis orbitaria (posterior al septum). La celulitis orbitaria presenta síntomas como proptosis, limitación de los movimientos oculares, edema conjuntival y fiebre. Su detección y tratamiento tempranos son cruciales para prevenir complicaciones como abscesos subperiósticos y trombosis del seno venoso.

Caso clínico. Se presenta el caso de una niña de 9 años con antecedentes de sinopatía crónica que acude a Urgencias por cefalea frontal y edema palpebral bilateral de 72 horas de evolución. La evaluación clínica reveló fiebre, MOE dolorosos, fotofobia y apertura palpebral < 50%, lo que llevó a sospechar celulitis orbitaria. Los análisis mostraron leucocitosis y PCR elevada. La RMN confirmó la presencia de celulitis pre y postseptal, miositis y un absceso subperióstico.

Dado el diagnóstico y los criterios de ingreso, la paciente fue ingresada y tratada con antibioterapia intravenosa (cefotaxima y cloxacilina) y metilprednisolona. A pesar de una mejora inicial, la RMN de control mostró ligero aumento del absceso, lo que llevó a la decisión de realizar cirugía endoscópica para drenaje del mismo. La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta con tratamiento oral.

Conclusiones. La celulitis orbitaria es una condición que puede dar lugar a serias complicaciones, y su detección precoz es esencial. El diagnóstico clínico y el uso de pruebas de imagen como el TAC y la RMN son fundamentales. Además, se destaca la importancia de un enfoque interdisciplinario en el tratamiento, involucrando Oftalmología y Otorrinolaringología, y considerando la cirugía en casos de mala evolución. El manejo efectivo y temprano puede reducir las complicaciones y mejorar los resultados clínicos en los pacientes pediátricos.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA: UNA
ETIOLOGÍA PECULIAR DE UN DISTRÉS NEONATAL.
S. Porteros Porras, M. Campo de la Fuente, A.

Ancín Suberviola, J.C. Moreno Alfonso, M.
Garatea Rodríguez, A. Lavilla Oiz. *Pediatría.*
Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Introducción. Los cuadros de distrés respiratorio neonatal son motivo frecuente de ingreso con una etiología variada de predominio respiratorio, infeccioso y cardiovascular. Sin embargo, es fundamental plantear un diagnóstico diferencial con patologías más infrecuentes pero potencialmente graves que condicionan el manejo inicial como el caso que presentamos.

Caso clínico. Neonato a término de 4 días de vida sin antecedentes perinatales de interés. Gestación controlada sin patología, ecografías prenatales normales. Acude al servicio de Urgencias por hipotonía, dificultad respiratoria y rechazo de las tomas sin otra clínica. No síntomas catarrales ni ambiente epidémico familiar. A la exploración presenta polipnea y tiraje subcostal leves, ligera palidez con adecuados signos de perfusión y auscultación cardiopulmonar normal salvo desplazamiento de tonos cardíacos a la derecha. SatO₂ en torno a 92% y FR 56 rpm. Gasometría venosa con acidosis respiratoria leve y analítica sanguínea normal. PCR's virales en exudado nasal negativas. Ingresa en UCI Neonatal con soporte respiratorio no invasivo mejorando el distrés, constantes normales. Ecografía pulmonar con patrón de aireación normal y adecuado deslizamiento pleural bilateral. En la ecocardiografía destaca desplazamiento cardíaco hacia hemitórax derecho sin alteraciones estructurales ni hipertensión pulmonar. Se realiza radiografía simple de tórax que muestra abundantes asas intestinales en hemitórax izquierdo con desplazamiento mediastínico a la derecha compatible con hernia diafragmática congénita (HDC) izquierda.

Ante el diagnóstico de HDC, se intuba y se conecta a ventilación mecánica, manteniéndose a dieta absoluta hasta reparación quirúrgica del defecto. Previo a la intervención se completa estudio con ecografía transfontanelar y ecocardiografía regladas, ambas normales, y ecografía abdominal que confirma la HDC izquierda. Su evolución postoperatoria es favorable, con resolución de la clínica respiratoria

y tolerancia digestiva progresiva adecuada. Se da de alta tras 16 días de ingreso con seguimiento ambulatorio en las consultas de Cirugía y Neumología Pediátricas.

Conclusiones:

- En el diagnóstico diferencial del distrés respiratorio neonatal se debe plantear la HDC, siendo fundamental tanto una anamnesis y exploración física correctas como pruebas complementarias que la descarten.
- Las HDC de diagnóstico postnatal se asocian con menor morbi-mortalidad que las de diagnóstico prenatal por tratarse de defectos más pequeños. Sin embargo, deben abordarse de forma similar incluyendo la intubación precoz para evitar el compromiso pulmonar.
- Un 50% de las HDC asocia otras malformaciones y un 5-10% un trastorno genético que empeoran el pronóstico, siendo la cardiopatía el defecto más comúnmente asociado. Es fundamental descartar estas condiciones para un abordaje.

BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR COMPLETO EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO. P. Morales Martín-Mora, S. Porteros Porras, A. Sampedro Murguiondo, M. Mujika Arrazola, N. González Arza, M. Garatea Rodríguez. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Introducción. La astenia es un motivo de consulta frecuente en adolescentes. La historia clínica, la exploración física y las pruebas complementarias deben estar dirigidas a identificar signos de alarma, ya que puede reflejar patología grave, como en el caso a continuación.

Caso clínico. Niña de 13 años, recientemente adoptada, con antecedentes desconocidos, excepto sífilis materna durante el embarazo. Acude a consulta de Atención Primaria por presentar astenia y disnea tras esfuerzo físico, además de dolor torácico izquierdo desde el día previo, sin otros síntomas asociados. A la exploración, destaca bradicardia con soplo sistólico, por lo que se realiza un ECG, donde se objetiva un BAV (bloqueo auriculo-ventricular) completo, derivándose a Urgencias.

A su llegada a Urgencias, TEP estable, constantes en rango, salvo bradicardia (mínima 36 lpm). Es valorado conjuntamente por Cardiología infantil, realizándose ECG con presencia de ondas P y complejos QRS estrechos sin relación entre sí e intervalos PR de longitud alternante, demostrando así un BAV completo. Se completa estudio con ecocardiograma objetivando corazón estructural y funcionalmente normal; estudio holter que confirma el BAV con FC media de 34 lpm (mínima de 24, máxima de 51) con múltiples pausas de hasta 5,1 segundos y extrasístoles ventriculares aisladas sin formas complejas; y analítica sanguínea anodina, que incluía hemograma, coagulación, serologías (enfermedad de Chagas, enfermedad de Lyme, sífilis y difteria) y bioquímica con estudio tiroideo, inmune e iónico. Pendiente solicitar estudio genético.

Dado BAV de III grado asociado a bradicardia sintomática, se programa colocación de marcapasos.

Conclusiones. La presencia de BAV completo en edad infantil es infrecuente. Dado el impacto en la calidad de vida y el riesgo vital que supone para el paciente, es fundamental la sospecha clínica y la correcta realización de la principal prueba diagnóstica, el ECG.

Su presencia es siempre patológica. Su etiología puede ser congénita o adquirida. En el primer caso, puede deberse a un proceso inflamatorio (mediado por anticuerpos anti-Ro y anti-La) o a cardiopatías congénitas; en el segundo, generalmente se deben a infecciones o a una lesión secundaria a cirugía cardíaca. Por ello, se solicitan pruebas complementarias para filiar su origen.

Las indicaciones para la implantación de marcapasos permanente dentro de la pediatría están bien delimitadas. En nuestro caso, estaría indicada por BAV completo asociado a bradicardia sintomática.

INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19: MÁS ALLÁ DEL MEGALOERITEMA. M. Mikelarena Erdozain, I. Saez González, A. Zubizarreta Zamalloa, I. Zabalza González, A.M. Vázquez Morales, B. De Abiega Rebate. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Bizkaia.

Introducción. La erupción petequeal purpúrica asociada con parvovirus B19, también conocida bajo el acrónimo PAPPE, es una entidad poco frecuente, con pocos casos descritos en la literatura pediátrica. Su patrón de distribución es variable y suele asociar sintomatología sistémica. Cabe destacar que a diferencia de lo que ocurra con el megaloeritema infeccioso existiera riesgo de contagio mientras persistan las lesiones cutáneas.

Caso clínico. Adolescente de 12 años, que acudía al servicio de Urgencias derivada por su pediatra de Atención Primaria, por la aparición en las 72 horas previas de un exantema pruriginoso de inicio en abdomen y progresión centrífuga, sin otra sintomatología acompañante, salvo un edema palpebral bilateral leve. La paciente, originaria de Nicaragua, estaba correctamente vacunada y no presentaba hábitos tóxicos ni antecedentes personales ni familiares de interés, salvo anemia en tratamiento con ferroterapia oral desde hacía un mes. Asimismo, negaba viajes recientes, picaduras, contacto con animales y ambiente epidémico en el domicilio.

A su llegada al servicio de Urgencias, la paciente presentaba un TEP estable y una temperatura de 38,1°C, con resto de constantes en rango. A la exploración física, destacaba un exantema petequeal sobre base eritematosa, en axilas, fosa antecubital derecha, región del escote, tronco, ingles y fosa poplítea izquierda, además de un eritema malar y palpebral bilateral leve. El resto de la exploración por órganos y aparatos fue anodina.

Debido a lo llamativo del cuadro se extrajo una analítica sanguínea en la que destacaban una PCR de 34,5 mg/L, con PCT normal y una trombopenia leve, sin coagulopatía ni afectación de las demás series. Se decidió su ingreso en planta de Hospitalización para control de los síntomas y prolongar observación.

Ante la sospecha clínica de un síndrome purpúrico de distribución atípica por parvovirus B19 se decidió investigar la presencia de dicho virus en una muestra de sangre utilizando la técnica de PCR, logrando un resultado afirmativo. Los anticuerpos de tipo IgM también fueron positivos, confirmando el diagnóstico de una infección aguda.

A las 48 horas, ante la mejoría del cuadro cutáneo con el tratamiento sintomático instaurado y la ausencia de nuevos picos febriles la paciente fue dada de alta a domicilio.

Conclusión. Además del eritema infeccioso o quinta enfermedad la infección por parvovirus B19 puede asociar otras manifestaciones cutáneas como el síndrome papular-purpúrico en guantes y calcetines y la erupción petequeal purpúrica asociada.

ABSCESO DE BRODIE EN UNA ADOLESCENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO. **J. Muñoz Cadiñanos, G.V. Cocuz, I. Llaguno López, I. Colina Alejandre, C. Aibar Marco, C. Hoyos Leyva.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba.*

Introducción y objetivos. Las infecciones osteoarticulares en la población pediátrica son relativamente infrecuentes, siendo la osteomielitis, especialmente en su forma aguda, la más frecuente. El absceso de Brodie, una variante subaguda de osteomielitis originada por diseminación hematógena, se caracteriza por generar una lesión encapsulada. Afecta a aproximadamente 0,185 por cada 100.000 niños anualmente, con mayor prevalencia en varones. Ante el aumento de la incidencia de estas infecciones y los retrasos en su diagnóstico, este trabajo busca ilustrar el proceso diagnóstico y el tratamiento del absceso de Brodie a través de un caso clínico.

Caso clínico. Niña de 13 años sin antecedentes relevantes, acude derivada por su pediatra al servicio de Urgencias por fiebre de 3 días y aumento de temperatura local en la rodilla derecha con dolor difuso. Desde hacía 4 meses, presentaba dolor e hinchazón en la rodilla, inicialmente sospechándose síndrome femoropatelar. La exploración física evidencia aumento de temperatura local, dolor a la palpación en la rodilla, ligero peloteo rotuliano y limitación en la extensión. Se realiza analítica sanguínea, la cual muestra elevación de parámetros inflamatorios, y una radiografía que evidencia una imagen lítica con reborde escleroso, compatible con osteomielitis o absceso de Brodie en epífisis femoral distal. Se intenta una artrocentesis sin éxito y la paciente

ingresa para estudios adicionales. Durante la hospitalización, presenta fiebre los primeros días, manteniéndose afebril posteriormente. La resonancia magnética confirma la osteomielitis subaguda y el absceso de Brodie, mostrando edema en fémur distal. Tras valoración por Traumatología, se inicia tratamiento con cefazolina intravenosa durante 5 días, y es dada de alta, completando 6 semanas de tratamiento con cefadroxilo oral.

Conclusiones. El absceso de Brodie, aunque infrecuente, puede representar un desafío diagnóstico y su incidencia está en aumento. Este caso subraya la importancia de un diagnóstico preciso y un tratamiento oportuno. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones óseas en pacientes pediátricos con dolor o cojera, así como en aquellos con imágenes radiográficas que presenten un reborde escleroso, con el fin de evitar complicaciones y reducir la morbilidad asociada a procedimientos y tratamientos innecesarios.

MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR (MCVAP). A PROPÓSITO DE UN CASO. **M. Campo de la Fuente¹, S. Porteros Porras¹, A. Sola Aparicio¹, P.M. Roncal Vázquez¹, L. Moreno Galarraga².** ¹MIR Pediatría, ²FEA Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Introducción. La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), previamente conocida como malformación adenomatoidea quística (MAQ), es una rara pero conocida malformación del pulmón, caracterizada por un crecimiento excesivo de las estructuras bronquiales y ausencia de desarrollo alveolar, asociado a una vía aérea anormal por falta de cartílago. El pronóstico es variable dependiendo del tipo y del tamaño de la malformación, pudiendo presentar mortalidad perinatal hasta pacientes asintomáticos durante años. La clasificación de Stocker se divide en 5 tipos.

Resumen del caso. Lactante previamente sana de 8 meses que presenta **cuadro catarral y fiebre alta**. Auscultación pulmonar con leve hipoventilación en base izquierda. Sat 96%. FR

60 rpm. Correctamente vacunada. No antecedentes de interés. No neumonías previas.

Se solicita radiografía de tórax por sospecha de neumonía, objetivándose consolidación en LII y alguna dudosa cavitación. Se trata con amoxicilina-clavulánico y presenta excelente evolución con resolución de la clínica. Se realiza radiografía de control y **persisten imágenes sugestivas de quistes y desplazamiento del mediastino**.

Se deriva a consultas de Neumología Infantil y se completa el estudio con ecografía cardíaca (normal), ecografía abdominal (normal) y TC de tórax donde en segmentos basales y laterales del LII se objetiva un aumento de densidad heterogéneo que incluye imágenes quísticas de distintos tamaños, algunas de ellas con contenido líquido en su interior.

Se realiza lobectomía programada del LII mediante toracotomía, respetando llingula y lóbulo superior izquierdo. La anatomía patológica confirma el diagnóstico, objetivando estructuras quísticas revestidas de epitelio columnar ciliado, rodeadas por músculo liso sin cartílago. El diagnóstico patológico resulta de malformación congénita de vía aérea pulmonar (MCVAP) tipo I según la clasificación de Stocker.

La paciente es seguida de manera ambulatoria en consultas de Neumología Infantil y Cirugía Pediátrica presentando excelente evolución. No ha cursado ni bronquitis ni neumonías y ha estado asintomática desde el punto de vista respiratorio. Es dada de alta con pruebas de función pulmonar normales.

Comentarios. Aunque actualmente el diagnóstico de las MCVAP es principalmente prenatal, ante una neumonía de evolución tórpida o neumonías recurrentes, está indicado realizar control radiológico una vez resuelto el cuadro agudo, para descartar una malformación pulmonar subyacente.

El tratamiento es controvertido porque en los casos asintomáticos se puede esperar. Pero cuando la MCVAP **presenta síntomas** como dificultad respiratoria, sobreinfección, neumonía, neumotórax... el tratamiento es **siempre quirúrgico**. La lobectomía es la resección de elección y debe realizarse de manera precoz para evitar complicaciones posteriores.

DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE UN CASO. **I. Colina Alejandre, J. Muñoz Cadiñanos, G.V. Cocuz, I. Llaguno López, E. Fernández Mugaburu.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba.*

Antecedentes y objetivos. La esofagitis eosinofílica (EE) es una enfermedad inflamatoria crónica del esófago que se ha convertido en una de las principales causas de disfagia e impactación alimentaria en niños y adultos jóvenes. Esta enfermedad, cuya incidencia ha aumentado en las últimas décadas, se caracteriza por una respuesta inmune no mediada por IgE a antígenos alimentarios. El objetivo de este caso clínico es ilustrar el diagnóstico y tratamiento de la EE en una paciente pediátrica,

con especial énfasis en los hallazgos endoscópicos e histológicos, y en las implicaciones de su manejo.

Caso clínico (Fig. 3). Se presenta a una niña de 13 años en seguimiento por broncoespasmo episódico y alergias alimentarias (frutos secos y huevo en fase de tolerancia) que acude al servicio de urgencias por sensación de impactación tras atragantarse con un trozo de carne hace 24 horas. Posteriormente a este episodio, experimenta dolor abdominal, sialorrea y odinofagia, que ceden parcialmente con la administración de ibuprofeno. Sin embargo, ante persistencia de dolor en la zona cervical inferior y dificultad para la ingesta de alimentos se decide realizar una gastroscopia de urgencia.

Intervención y evolución. Durante la gastroscopia se observa un bolo de carne

impactado a 20 cm de la arcada dentaria, que se extrae con un asa de Roth. La mucosa esofágica muestra estriaciones, surcos longitudinales y exudados blanquecinos, hallazgos compatibles con EE. Las biopsias del esófago distal, medio y proximal revelan infiltración eosinofílica, con hasta 85 eosinófilos por campo en la zona media, y menores cantidades en las zonas proximal y distal. Ante estos hallazgos, se inició tratamiento con inhibidores de la bomba de protones (IBP) y se programó seguimiento por parte de Digestivo infantil con gastroscopias periódicas para evaluar la respuesta al tratamiento.

Conclusiones. La esofagitis eosinofílica es una entidad cuyo diagnóstico requiere una evaluación clínica integral, incluyendo hallazgos endoscópicos característicos y biopsias que revelen infiltración eosinofílica. La enfermedad se presenta de manera variable según la edad, por lo que es frecuente que se diagnostique con retraso, lo que subraya la necesidad de una mayor conciencia clínica y la implementación de guías de manejo estandarizadas. El tratamiento de primera línea incluye el uso de IBP, dietas de eliminación y corticoides deglutidos, los cuales han demostrado ser eficaces en el control de la inflamación esofágica. Un diagnóstico temprano y un manejo adecuado son esenciales para prevenir la progresión hacia formas fibroestenóticas. Un manejo adecuado y temprano de la enfermedad es crucial para evitar complicaciones a largo plazo y mejorar la calidad de vida de los pacientes (Fig. 4).

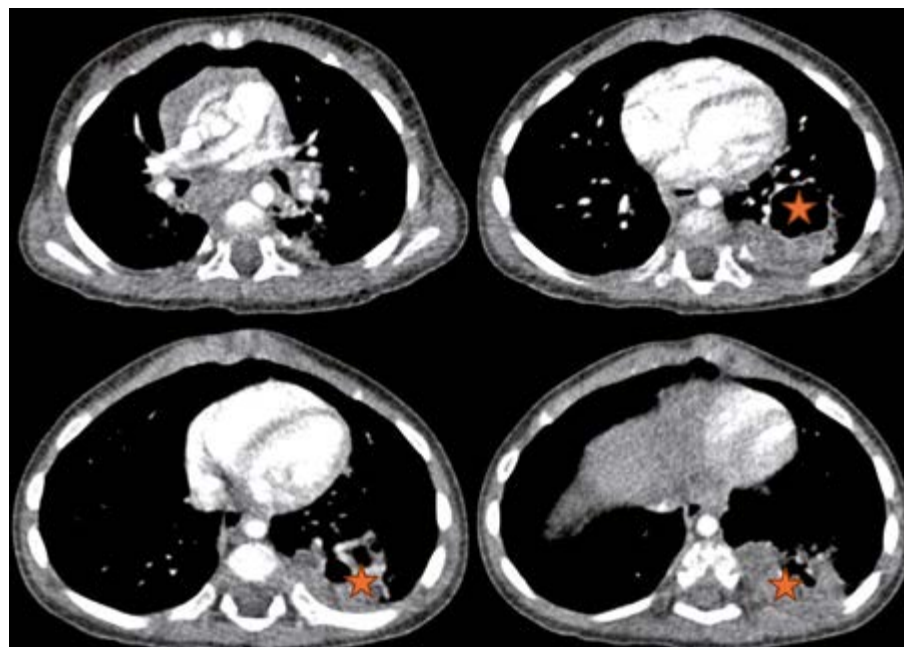


Figura 3.

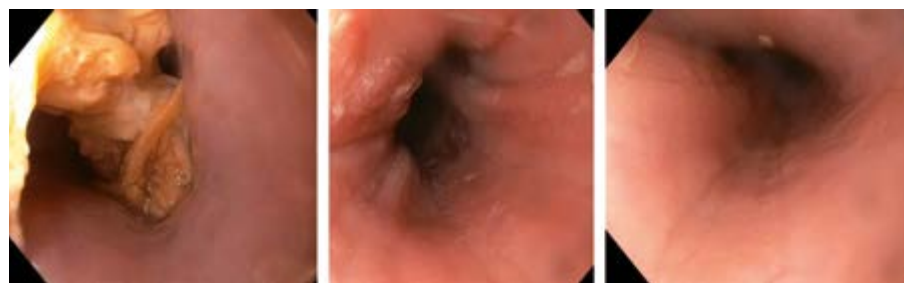


Figura 4.

LACTANTE FEBRIL. LO QUE PUEDE ESCONDER UNA SOSPECHA DE INFECCIÓN URINARIA. **L.C. Ugarte Mugarza¹, U. Izpura Bueno¹, M. Erroz Ferrer¹, J.W. Juárez Lorenzana², N. Gálvez², M. Vidal².** ¹MIR Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. ²FEA Infectología Pediátrica. Hospital Roosevelt, Guatemala.

Introducción. La fiebre en lactante es un motivo de consulta frecuente en Urgencias pediátricas. La infección del tracto urinario (ITU) es la infección bacteriana más frecuente en lactantes. Cuanto menor es el niño, mayor

es el riesgo de presentar una infección bacteriana invasiva, siendo importante valorar el estado general y el inicio de antibioterapia precoz según la edad.

Caso clínico. Niño de 11 meses, que acudió por cuatro días de fiebre 39°C y desde un día irritabilidad, rechazo de alimentos y dos vómitos. Antecedentes personales sin interés y vacunación correcta.

Exploración física con regular estado general, irritable, llanto sin lágrimas, mucosa oral seca y normoperfundida. No exantema ni petequias. Exploración neurológica desconocida y resto normal.

Destaca hemograma y bioquímica con leucocitos 18.730/mm³, neutrofilia 13.980/mm³ y PCR 161 mg/L. Orina recogida por bolsa con bacteriuria y nitritos positivo. Rx tórax normal. Virus respiratorios negativos. Se inicia ceftriaxona 75 mg/kg/día por sospecha de ITU y sueroterapia por deshidratación.

Tras 48 horas del ingreso, urocultivo positivo para *Escherichia coli* y crecimiento de *Streptococcus pneumoniae* en el hemocultivo, con posterior antibiograma de neumococo multisensible. Se reexplora al paciente que persiste con picos febriles de 38,7°C, irritable y decaído y se evidencian signos meníngeos en la exploración física.

Se realiza punción lumbar con líquido cefalorraquídeo (LCR): glucosa 12,8 mg/dl, LDH 691 U/L, microproteínas 145 mg/dl. Ante sospecha de meningitis bacteriana, se inicia cefotaxima 200 mg/kg/día y vancomicina 60 mg/kg/día. Se detecta en LCR crecimiento de *Streptococcus pneumoniae* mediante PCR.

Al tercer día de hospitalización mejoría del estado general con exploración física normal. Control del hemocultivo negativo y controles analíticos con descenso de parámetros infecciosos.

Tras dos semanas de antibioterapia, control LCR con bioquímica normal y persiste PCR positivo para *Streptococcus pneumoniae*. Se completa anbioterapia hasta 21 días, con buena evolución del paciente, asintomático y con analítica sanguínea normal.

Conclusiones:

- La meningitis bacteriana es una emergencia médica de alta mortalidad, por lo que es

muy importante realizar una buena exploración física y neurológica.

- El deterioro neurológico es especialmente rápido en las meningitis por neumococo y casi el 80% de los pacientes, presentan alteración del nivel de conciencia, lo que resulta de gran valor pronóstico.
- La incidencia de la meningitis neumocócica ha ido descendiendo por el desarrollo de la vacunación. Aun así existen serotipos que pueden producir meningitis, siendo más frecuente en niños menores de 5 años.

BRONCOSCOPIO FLEXIBLE COMO MÉTODO DE ELECCIÓN ANTE LA ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO EN EDAD PEDIÁTRICA. **E. Comajuncosas Pérez, E. Calleja Aguayo, J.C. Moreno Alfonso, R. Ros Briones, A. Molina Caballero, S. Hernández Martín.** Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Introducción. Ante la sospecha de cuerpo extraño (CE) en vía aérea, la broncoscopia consiste en el método diagnóstico más sensible y específico que, además, permite llevar a cabo su extracción. A pesar de que el abordaje clásico y más habitual es mediante broncoscopia rígida, en los últimos casos hemos apostado en nuestro servicio por realizar el procedimiento de forma completa con broncoscopios flexibles, consiguiendo resultados efectivos y con menor riesgo traumático.

Material y método. Paciente varón de 1 año y 9 meses que, tras sospecha de aspiración de cuerpo extraño, fue sometido inicialmente a una exploración traqueobroncoscópica de manera urgente mediante broncoscopio rígido. Tras objetivar presencia de dos cuerpos extraños sugestivos de trozos de frutos secos y varios intentos infructuosos de extracción con el broncoscopio rígido, se consiguió fragmentarlos y posteriormente extraerlos mediante aspiración.

A los dos meses del episodio asfíctico, al seguir presentando sintomatología respiratoria y hallazgos radiológicos sugestivos de presencia de cuerpo extraño residual, se decidió revisar con broncoscopio flexible. En

la intervención, se identificó residuo del fruto seco adherido en bronquio lobar superior derecho y a diferencia del procedimiento anterior, se consiguió fácilmente su retirada con pinza de dientes de ratón a través del broncoscopio flexible de 4 mm con canal de trabajo de 2 mm sin incidencias.

Resultados. En casos en que el diagnóstico es incierto o bien en los que no se permite localizar el CE, el broncoscopio flexible ha desplazado el broncoscopio rígido, permitiendo una mejor visualización directa de la anatomía bronquial seguida de sus ramificaciones. En nuestra experiencia, el broncoscopio convencional, al tratarse de un instrumento recto, aparte de poder ser más traumático y presentar un alcance visual limitado, requiere una técnica especial para su inserción que, como consecuencia, puede ocasionar una mayor incomodidad para el paciente en el postoperatorio.

Nuestro caso, como ejemplo de una muestra de pacientes pediátricos sometidos a exploraciones traqueobroncoscópicas mediante broncoscopios flexibles, refleja la eficacia de su uso en esta estrategia diagnóstico-terapéutica. Dadas las características que presenta este instrumental, no solamente cubre las limitaciones del broncoscopio rígido, sino que, además, ofrece posiblemente menores complicaciones intra y postquirúrgicas.

Conclusión. Dada la relativa frecuencia de episodios de sospecha de aspiración de CE en la edad pediátrica, y como consecuencia, la necesidad de exploraciones traqueobroncoscópicas de forma urgente, la utilización de broncoscopios flexibles podría ser considerada una buena opción diagnóstico-terapéutica para el manejo de estos pacientes.

VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR DE DIAGNÓSTICO TARDÍO EN UN PACIENTE CRÓNICO COMPLEJO. CUANDO LOS ÁRBOLES NO DEJAN VER EL BOSQUE. **R. Ros Briones, E. Comajuncosas Pérez, E. Calleja Aguayo.** Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Antecedentes y objetivos. Las válvulas de uretra posterior (VUP) son infrecuentes, sin

embargo, suponen la principal causa de obstrucción urinaria baja en niños varones y presentan asociación con el Síndrome de Down. A pesar de un tratamiento correcto, estos pacientes pueden presentar disfunciones vesicales y daño renal, hecho que se ve agravado en casos de diagnóstico y tratamiento tardíos. Nuestro objetivo es presentar el caso de un paciente cuyas comorbilidades dificultaron el diagnóstico de unas VUP, retrasando su tratamiento.

Método. Se realizó una revisión de la historia clínica del paciente, los informes aportados desde otro hospital y las pruebas de imagen realizadas.

Resultados. Presentamos el caso de un niño de 9 años con antecedente de síndrome de Down que asocia múltiples comorbilidades, entre las que destaca una discapacidad intelectual severa. Presenta una incontinencia primaria tanto fecal como miccional y es portador de pañal.

A los 7 años, el paciente fue ingresado en otro hospital por una infección urinaria febril, tratada inicialmente con antibióticos. Sin embargo, su evolución fue desfavorable, y en un segundo ingreso, experimentó retención aguda de orina, lo que requirió sondaje vesical prolongado durante 40 días. Las pruebas de imagen realizadas: ecografías seriadas y una CUMS, revelaron ureterohidronefrosis de alto grado y una vejiga dilatada y trabeculada. Adicionalmente, se observó una ligera disminución en la función renal del riñón derecho, con curva obstructiva bilateral en el renograma diurético (MAG-3).

En base a estos hallazgos, el paciente fue inicialmente diagnosticado de vejiga neurógena no neurogénica, dado que presentaba una RMN medular y encefálica normales, que se vinculó a su discapacidad intelectual, sin realizarse otros estudios complementarios como urodinamia o cistoscopia.

Dos años después, el paciente fue referido a nuestra consulta para una nueva evaluación por persistencia de incontinencia. Al revisar sus estudios de imagen, se sospechó la presencia de VUP, lo cual fue confirmado mediante cistoscopia, permitiendo la resección de las válvulas. Tras la ablación, el niño mejoró su capacidad de vaciado vesical y logró orinar en

el inodoro; sin embargo, ya presentaba insuficiencia renal crónica grado III y una cicatriz en el riñón derecho.

Conclusiones. Este caso subraya la importancia de mantener un alto índice de sospecha para el diagnóstico de VUP, especialmente en pacientes con síndrome de Down, debido a la presentación clínica atípica y la alta prevalencia de comorbilidades que pueden enmascarar esta patología. Un diagnóstico temprano y tratamiento adecuado son cruciales para prevenir complicaciones graves y mejorar los resultados a largo plazo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MASA CERVICAL ANTERIOR EN PEDIATRÍA. **M. Gimeno Castillo, E. Pérez Comajuncosas, M. Ortúzar Menéndez, A. Sampedro Murgiondo, M. Ibarzabal Arregi, J.C. Moreno Alfonso.** *Hospital Universitario Navarra. Servicio de Pediatría, Radiología y Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.*

Antecedentes y objetivos. Las tumores cervicales son un motivo de consulta frecuente en pediatría, presentando una naturaleza variada y suponiendo un reto diagnóstico. El diagnóstico diferencial incluye quistes del conducto tirogloso, quistes dermoides y braquiales, malformaciones linfáticas, adenopatías, entre otros. El quiste del conducto tirogloso es la anomalía congénita benigna más frecuente de la línea media del cuello. Se origina de restos del conducto tirogloso y suele involucionar cuando la tiroides alcanza su localización final, alrededor de la 7ª semana de gestación. El objetivo de este trabajo es realizar una revisión de la literatura en torno al diagnóstico diferencial de las masas cervicales anteriores en pediatría, a propósito de un caso.

Métodos. Paciente de 4 años llevado a Urgencias por tumoración cervical de aproximadamente 20 días de evolución. A la exploración presentaba una masa no dolorosa, sin signos infecciosos, móvil e indurada, de 1x1 cm. Referían que dicha lesión, había aparecido súbitamente y sin síntomas asociados. Dada exploración física, se solicitó una ecografía y valoración por Cirugía pediátrica.

Resultados. Durante la valoración en Cirugía pediátrica, se evidenció una lesión en línea media cervical superior al ángulo saliente del tiroides, subcutánea palpable de 1x1 cm de diámetro, móvil, indurada, pero no dolorosa y sin signos inflamatorios. Se valoraron las imágenes ecográficas en las que se identificaba una imagen ovoidea de 10x4 mm, con centro hiperecogénico y vascularización intralesional sugestiva de adenopatía inespecífica. Se optó por una conducta expectante, y revisión en 3 meses para valorar la evolución a de la tumoración.

Conclusiones. El quiste del conducto tirogloso es la lesión cervical benigna más frecuente del cuello en la población pediátrica, suponiendo el 70% de la patología cervical benigna, y debutando su clínica en el 80% como una masa cervical indolora. El diagnóstico de presunción es fundamentalmente clínico, aunque debe solicitarse ecografía cervical para confirmar la presencia de tejido tiroideo ortotópico y valorar otras posibles tumoraciones de la línea media del cuello. A la hora de realizar el diagnóstico diferencial de masas cervicales, el quiste tirogloso, se presenta como una masa cervical indurada, indolora, que se moviliza con la exteriorización lingual. En el caso de las adenopatías, suelen ser más blandas y no se movilizan con la deglución. El reconocimiento temprano de los síntomas y el manejo adecuado son esenciales para evitar complicaciones, como infecciones recurrentes o fístulas cervicales, que podrían hacer más compleja la intervención y aumentar la tasa de recidiva.

SHOCK HEMORRÁGICO PERINATAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN. **P. Bello Aranda, U. Izpura Bueno, A. Oliver Olid, M. Erroz Ferrer, I. Gordo Baztán, L. Ugarte Mugarza.** *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.*

Introducción. La hemofilia A es un trastorno hemorrágico hereditario causado por déficit del factor VIII de la coagulación. Es una enfermedad genética de herencia recesiva ligada al cromosoma X, presentándose en varones. La gravedad se clasifica según la actividad del factor VIII, considerándose grave cuando es

menor del 1%. En estas, el primer episodio hemorrágico suele ocurrir en el primer año de vida, siendo más frecuente en el periodo perinatal.

Descripción del caso. Recién nacido a término de 39+3 semanas de edad gestacional, sin factores de riesgo, parto eutócico y presencia de líquido meconial. En planta de Maternidad se objetiva inestabilidad hemodinámica y exploración compatible con hematoma subgaleal, sugestivo de shock hipovolémico. Se traslada a UCIN donde se canaliza catéter venoso umbilical, se administra expansión de volumen, un concentrado de hematíes y vitamina K, presentando estabilización progresiva posterior. Como antecedentes familiares, la familia refiere que el hermano materno padece hemofilia.

En estudio inicial destacan niveles de factor VIII < 0,5%, confirmando la sospecha de hemofilia y se inicia terapia con factor VIII con mejoría posterior; y se realiza una 2ª transfusión de concentrado de hematíes a las 24 horas de vida por persistencia de anemia (Hb 7,4 g/dl).

Se monitoriza el tratamiento por parte del Servicio de Hematología y se realizan determinaciones seriadas del perímetro craneal con disminución del mismo a medida que mejora el hematoma subgaleal y estabilización posterior.

En controles ecográficos no se observan sangrados intracraneales y no presenta nuevos sangrados durante el ingreso. A los 14 días de vida en RMN se observa milimétrico hematoma subdural cerebeloso izquierdo, con resolución del hematoma subgaleal y sin observar otros sangrados.

Recibe tratamiento sustitutivo con factor VIII y a los 20 días de vida se inicia emicizumab subcutáneo y se continúa de forma ambulatoria.

Discusión. Entre las opciones diagnósticas en los sangrados masivos con repercusión hemodinámica en época perinatal debemos sospechar la posibilidad de una hemofilia, siendo de vital importancia la historia familiar debido a la importante carga genética de la misma.

En el tratamiento de la hemofilia, la administración repetida de factor VIII conlleva una

disminución de su efecto, empeorando el pronóstico. El emicizumab, un anticuerpo monoclonal que se encarga de la unión del factor IX activado y el factor X, restaura la función del factor VIIIa deficiente, y se utiliza para prevenir los sangrados en pacientes con hemofilia, presentándose como un tratamiento específico para la patología que nos ocupa.

OSTEOMIELITIS SUBAGUDA/CRÓNICA. LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ: A PROPÓSITO DE 3 CASOS. **M. Ortúzar Menéndez, M. Gimeno Castillo, M. Ibarzabal Arregi, M. Paniagua García, I. Castro Garrido, M. Herranz Aguirre.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.*

Antecedentes y objetivos. La osteomielitis es la infección del hueso de origen generalmente bacteriano, siendo el agente más frecuente *Staphylococcus aureus*. Su diagnóstico requiere alto índice de sospecha, debido a la posibilidad de desarrollar complicaciones y secuelas si no se instaura tratamiento precoz. Cuando el diagnóstico se realiza a partir de las 3 semanas del inicio del cuadro se considera subaguda/crónica.

Método. Se revisa la historia clínica de tres pacientes diagnosticados de osteomielitis subaguda/crónica, por presentar clínica de más de 3 semanas y lesiones óseas compatibles.

Resultados:

Caso 1. Niño de 2 años con antecedente de fractura supracondílea de codo, tratada con colocación de agujas Kirschner retiradas al mes tras protrusión y supuración. A las 24 horas comienza con fiebre, inflamación y eritema local tratándose con amoxicilina-clavulánico oral 10 días. Al mes, vuelve a presentar clínica de fiebre y eritema local, con elevación de reactantes de fase aguda (RFA) y lesiones óseas compatibles con osteomielitis en húmero. Se realiza tratamiento con cloxacilina y cefotaxima endovenosa que se mantiene 3 semanas y tratamiento antibiótico oral 5 semanas, completando 8 semanas de antibioterapia en total. No se aísla microorganismo causante. Actualmente en seguimiento.

Caso 2. Niño de 2 años sin antecedentes de interés inicia clínica de rechazo de la marcha, afebril y sin elevación de RFA, diagnosticado de artritis reactiva. Posteriormente empeoramiento clínico y elevación de RFA con diagnóstico de artritis séptica por *Kingella kingae*, recibiendo tratamiento endovenoso con cefuroxima 10 días, siendo dado de alta con cefuroxima oral 3 días más. A las 3 semanas se objetiva imagen lítica en radiografía de fémur que en resonancia magnética (RM) se corresponde con hallazgos sugestivos de osteomielitis subaguda-crónica. Se instaura tratamiento antibiótico oral con cefuroxima durante 6 semanas.

Caso 3. Niño de 9 años con antecedente de celulitis pretibial de 1 mes de evolución diagnosticada en Venezuela y con inadecuada adherencia terapéutica. Clínica de edema, eritema y dolor en extremidad asociando fiebre. Diagnosticado de osteomielitis diafisaria-metáfisaria por *S. aureus* meticilín resistente. Recibe vancomicina y rifampicina intravenosas 6 semanas y linezolid 1 mes. Precisa nuevo ingreso por reactivación tratándose con vancomicina y rifampicina durante 6 semanas. Precisa tratamiento quirúrgico realizando resección ósea y técnica de Masquelet.

Conclusiones. Las infecciones osteoarticulares son patología infrecuente que requiere manejo precoz para evitar infecciones crónicas y complicaciones ortopédicas. La osteomielitis subaguda es una patología que requiere tratamiento médico-quirúrgico para su resolución, con un diagnóstico y tratamiento adecuado de forma precoz.

SENSIBILIDAD DE LA ECOGRAFÍA EN FRACTURAS DE MUÑECA: A PROPÓSITO DE UN CASO. **I. Hernández Morrás, F. Samson, S. Rey Grimón, A.M. Vázquez Morales, M. Abeijón Vila, M. González Mentxakatorre.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.*

Introducción. La ecografía clínica está ganando protagonismo en los Servicios de Urgencias Pediátricas. El objetivo de este caso es dar a conocer la utilidad y la alta sensibilidad de la ecografía en fracturas de muñeca.

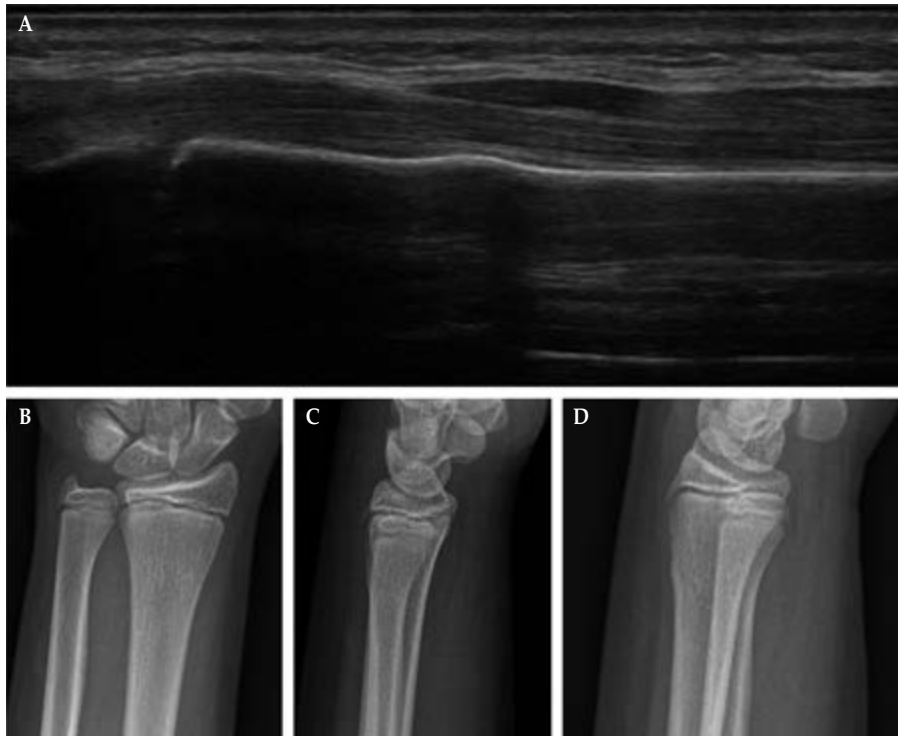


Figura 5. A) Ecografía clínica. B) Rx anteroposterior. C) Rx lateral. D) Rx oblicua.

Presentación del caso. Niño de 10 años que consultaba por traumatismo de muñeca. Se realizó ecografía músculo-esquelética clínica y posteriormente se solicitó radiografía de muñeca.

En la ecografía clínica se apreció claramente una fractura en rodete del radio distal, mientras que en la radiografía de muñeca, en las proyecciones anteroposterior y lateral, el rodete era prácticamente imperceptible. Por tanto, ante la seguridad de haber hallado el rodete mediante la ecografía, se volvió a solicitar una radiografía de muñeca, esta vez en proyección oblicua, en la que sí se consiguió visualizar la fractura.

Comentario. La ecografía clínica en fracturas de muñeca tiene una sensibilidad muy alta, ya demostrada en estudios, siendo incluso más evidentes algunas fracturas en la ecografía que en la radiografía (Fig. 5).

SÍNDROME DE PRADER-WILLI. ¿POR QUÉ MI BEBÉ NO SOSTIENE LA CABEZA? A. Tanasescu Niculae, A. García Oller, J.T. Landeo Agüero, C. Aibar Marco, A. Guillén Gómez. *Hospital Universitario de Árabá. Vitoria.*

Introducción. El síndrome de Prader-Willi (SPW) es un síndrome genético poco frecuente del neurodesarrollo⁽¹⁾ causado generalmente por la pérdida o inactivación de genes paternos en la región q11-q13 del cromosoma 15⁽²⁾.

Presenta una incidencia de 1/10.000-25.000 recién nacidos vivos y está caracterizado clínicamente por presentar hipotonía grave, hiperfagia con obesidad, hipogonadismo y retraso mental⁽³⁾.

Para su diagnóstico se requieren pruebas genéticas que deberán incluir un análisis de metilación de ADN, hibridación fluorescente *in situ* y pruebas de disomía uniparental⁽¹⁾.

El diagnóstico diferencial incluye al nacimiento otras posibles causas de hipotonía y posteriormente, síndromes que cursan con obesidad como el síndrome de Bardet-Biedl, el síndrome de Alström y, en particular, el SPW⁽¹⁾.

Para su tratamiento requiere un equipo multidisciplinar experto y especializado. Aunque no existe un tratamiento curativo, la administración de hormona de crecimiento, la estimulación precoz y las pautas de alimentación y ejercicio iniciados de forma temprana han cambiado el curso clínico de esta enfermedad⁽³⁾.

Observación clínica. Recién nacido a término (37+5s) de 24 horas de vida que ingresa procedente de la planta de Maternidad para estudio de hipotonía axial importante y dificultades en la alimentación. Como antecedentes de interés, fue un embarazo controlado y normoevolutivo, con ecografías patológicas por CIR tipo 1. Parto vaginal, eutócico. Apgar al nacimiento 9 (1 min)/10 (5 min).

En la exploración física presenta: hipoactividad y llanto débil, no realiza succión. Hipotonía de predominio axial sin sostén cefálico a la incorporación. Poca expresión facial. Retrognatía con encías cóncavas y criptorquidia bilateral. Reflejo de Moro débil. Constantes en rango.

Dada marcada hipotonía axial con características de origen central y criptorquidia asociada se realiza estudio genético orientado al Síndrome de Prader-Willi, que confirma la sospecha diagnóstica al observarse metilación en región 15q11. Además, durante su ingreso se realiza analítica sanguínea que incluye hemograma, bioquímica, cariotipo y estudio de hormonas (resultados normales). También se solicitan ecografía cerebral, abdominal y testicular y ecocardiograma para completar el estudio (ecografía testicular que confirma criptorquidia, resto de pruebas normales).

Discusión. Ante todo recién nacido con hipotonía neonatal grave debemos pensar en el SPW como posibilidad diagnóstica.

El diagnóstico temprano es clave ya que el manejo precoz por un equipo multidisciplinar especializado mejora el pronóstico de estos pacientes.

Bibliografía. 1) Orphanet: síndrome de Prader-Willi. Orpha.net. [citado el 6 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://www.orpha.net/es/disease/detail/739>. 2) Ramon-Krauel M. Síndrome de Prader Willi. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2018; 9. Edición 3. Disponible en: <https://www.endocrinologiapediatrica.org/revistas/P1-E27/P1-E27-S1670-A485.pdf>. 3) Rivas C, Barabash Bustelo A, Merlo J, Ramos Corrales C, Cabrero A, Robledo Batanero M, et al. Diagnóstico rápido del síndrome de Prader-Willi y de Angelman mediante test de metilación. *An Esp Pediatr.* 1998; 48(6): 583-6. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/48-6-3.pdf>.

CUANDO EL ACNÉ JUVENIL NOS ES COMO NOS IMAGINAMOS. A **Alonso Marín, I. Rubio Artiga, L.C. Ugarte Mugarza, P. Roncal Vázquez, M. Erroz Ferrer, I. Errasti Viader.** *Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.*

Introducción. El acné es una de las patologías más frecuentes en adolescentes. Se trata de una inflamación crónica de la unidad pilosebácea producida por retención del sebo.

El acné conglobata es una forma de acné inflamatorio severo e infrecuente que clínicamente se caracteriza por presentar múltiples comedones dobles, pústulas, pápulas, quistes y nódulos muy dolorosos, con secreción seborrúea; la confluencia de todas estas lesiones forman abscesos que fistulizan. Dichas lesiones tienden a cicatrizar en forma queloide, lo que favorece la perturbación del cuadro clínico.

El acné fulminans es una variante severa de acné inflamatorio, que suele presentarse como un brote agudo de pústulas hemorrágicas dolorosas y ulceración, con relación o no con síntomas sistémicos. La fiebre, la elevación de VSG y la leucocitosis son hallazgos habituales. La afectación musculoesquelética es frecuente, destacando las artralgias.

Resumen caso clínico. Presentamos el caso de un adolescente de 14 años que es valorado en Atención Primaria y en Urgencias por lesiones acneiformes de base con sobreinfección de 7 días de evolución. No presentaba otra clínica de interés. A la exploración destaca en tórax anterior, lesiones acneiformes inflamatorias con quistes, pústulas, nódulos y granuloma; y en zona paraesternal inferior derecha presenta una lesión con colección fluctuante y tinte amarillento. Se inicia tratamiento con doxiciclina durante 30 días, clindamicina tópica y mupirocina. La muestra de secreción enviada a Microbiología muestra flora mucocutánea habitual.

A los 30 días del inicio del cuadro, las lesiones presentan un empeoramiento con aumento de granulomas y persistencia de palpación de absceso en zona preesternal que drena por 3 localizaciones a la vez. Es valorado presencialmente por Dermatología quienes, ante sospecha de acné quístico queloideo o acné

conglobata, indican continuar con doxiciclina 30 días más, añadiendo prednisona 1 mes con disminución progresiva de dosis y betametasona/gentamicina durante 15 días. Continúa seguimiento en la Unidad de Dermatología.

Conclusiones:

1. En las formas de acné grave es importante realizar el diagnóstico diferencial del acné conglobata con el acné fulminans: este último es de inicio súbito, las lesiones ulceradas con costras son características y son más frecuentes los síntomas sistémicos; en el acné conglobata los nódulos y comedones polimórficos son más frecuentes.
2. Si hay clínica sistémica asociada sería interesante realizar pruebas complementarias como analítica sanguínea (leucocitosis y VSG elevada) y descartar lesiones osteolíticas como osteomielitis.

BRONQUITIS BACTERIANA PERSISTENTE: UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA EN NIÑOS CON TOS CRÓNICA PRODUCTIVA. **M. Mujika Arrazola, M. Vizmanos Larrayoz, M. Ortuzar Menéndez, P. Morales Martín-Mora, L. Martínez Aso, P. Esparza Paz.** *Centro de Salud Berriozar. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.*

Introducción. La tos productiva crónica es un motivo de consulta frecuente en pediatría. En el diagnóstico diferencial hay que sospechar una bronquitis bacteriana persistente (BBP). Varias series destacan la BBP como principal causa de tos crónica en preescolares, aunque en la práctica clínica es un diagnóstico poco frecuente. La BBP se define como tos productiva crónica de más de 4 semanas que puede asociar expectoración y que se resuelve tras tratamiento antibiótico una vez descartadas otras causas. Aunque puede aparecer a cualquier edad, su incidencia es mayor en niños menores de 6 años. Un cultivo de esputo bacteriano positivo confirma el diagnóstico, siendo el germen más frecuente *Haemophilus influenzae*.

Caso clínico. Niña de 6 años que consultaba en AP por episodios de tos productiva con abundante expectoración y mucosidad de 3

semanas de evolución. Se auscultan sibilantes teleespiratorios generalizados, pautándose salbutamol inhalado y 3 días de azitromicina. Por persistencia del cuadro, se realiza Rx de tórax que es normal. Se añade pauta de corticoide oral, con mejoría parcial.

Antecedentes personales: síndrome de obstrucción bronquial recurrente, IPA+, dermatitis atópica, rinitis alérgica y alergia a ácaros y epitelios.

Persiste la tos productiva llegando a presentar un síncope en contexto de tos emetizante, catalogado como posible espasmo laríngeo y requiriendo ingreso en observación. Tras el alta se cita en Neumología pediátrica.

En consulta se amplía estudio con hemograma, bioquímica y estudio immune (normal), alfa-1-AT (normal), serologías de bacterias atípicas (IgM+ *Mycoplasma pneumoniae*), Quantiferon (-), cloro en sudor (normal). Pruebas de función pulmonar (normales, FENO 7ppb). Se pauta corticoide+LABA inhalado y una pauta de azitromicina alterna, quedando pendiente resultado de cultivo de esputo. Se recibe cultivo positivo para *Haemophilus influenzae*. Se confirma BBP y se pauta 2 semanas de amoxicilina-clavulánico a 40 mg/kg/día, con evidente mejoría clínica posterior. TC pulmonar sin evidencia de bronquiectasias.

Conclusiones:

- Siempre se debe considerar la BBP en el diagnóstico diferencial de tos productiva crónica.
- El cultivo de esputo es una herramienta útil desde AP en cuadros de tos productiva crónica, siendo el cultivo de frotis faríngeo una alternativa también válida.

COMUNICACIONES LARGAS

ACCESIT MEJOR COMUNICACIÓN

AMPLIO ESPECTRO CLÍNICO DE INFECCIÓN POR *MYCOPLASMA PNEUMONIAE* EN PACIENTES HOSPITALIZADOS. **L. Lizarraga Navarro, J. Del Arco Rodríguez, C. Viñes Collada, A. Zugazbeitia Irazabal, E. Pérez Estévez, M.A. Vázquez Ronco, A. Vinuesa Jaca, B. Azkunaga Santibañez.**

ñez. Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Vizcaya.

Introducción y objetivos. *M. pneumoniae* es una bacteria patógena habitual en la edad pediátrica y causante de distintos cuadros clínicos, fundamentalmente respiratorios y febriles. Puede asociar manifestaciones extrapulmonares hasta en un 25% de los casos. La gran mayoría de los pacientes se manejan de forma ambulatoria. Sin embargo, en nuestro medio este último año se ha percibido un aumento de casos que requieren ingreso hospitalario. En este estudio se analizan y describen las características de estos pacientes.

Métodos. Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo unicéntrico en el que se describen las características de los pacientes, de entre 0 y 14 años, ingresados en un hospital terciario con PCR positiva para *M. pneumoniae* en muestras recogidas entre octubre de 2023 y abril de 2024 en Atención Primaria (AP) y Hospitalaria.

Resultados. Se han registrado 436 pacientes con PCR positiva para *M. pneumoniae*. Un 66,7% de las muestras fueron recogidas en AP. 28 pacientes (6,4%) ingresaron y todas sus muestras procedían del ámbito hospitalario. La época más frecuente de ingreso fue febrero-marzo de 2024, con una mediana de estancia de 4 días. Entre los hospitalizados, existe un cierto predominio de varones (68%), con una mediana de edad de 6,5 años (DT 3,9). El 82% de ellos presenta comorbilidades, siendo lo más frecuente los pacientes crónicos pluripatológicos y los antecedentes a nivel respiratorio. De los 28 ingresados, el 35,7% asociaron manifestaciones extrapulmonares, combinando varios de ellos sintomatología en diferentes sistemas (14,3% mucocutánea, 14,3% digestiva, 10,7% hematológica, 7,1% otorrinolaringológica, 7,1% neurológica, 7,1% oftalmológica). Entre ellos destacan 2 síndrome Stevens-Johnson (7,1%), 1 Guillain-Barré (3,6%) y 1 anemia por crioglobulinas (3,6%). En todos con una evolución favorable.

La principal causa de hospitalización (71%) fue la necesidad de soporte respiratorio.

El 100% de los ingresados recibieron antibioterapia con azitromicina, con una adecuada evolución posterior.

Conclusiones. *M. pneumoniae* es un patógeno habitual en nuestro medio que generalmente produce un cuadro leve. No obstante, en ocasiones supone una causa de ingreso hospitalario; sobre todo en pacientes con comorbilidades, por la necesidad de soporte respiratorio.

Asimismo, posee un amplio espectro de manifestaciones, con una gran variabilidad clínica, que puede conllevar un desarrollo tórpido.

BATALLA OCULTA EN LA SANGRE: CRISIS HEMOLÍTICA POR *SALMONELLA* EN PACIENTE CON DÉFICIT DE GLUCOSA-6-FOSFATO DESHIDROGENASA. **M. González Mentxakatorre, A. Gondra Sangroniz, S. Rey Grimon, M. Abeijón Vila, A. Gabilondo Loizate, I. Piñeiro Novoa.** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.

Introducción. El déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD) es el defecto enzimático más común en los eritrocitos, aunque en la práctica clínica pediátrica, su incidencia es relativamente baja. Esta condición afecta la capacidad de los glóbulos rojos para resistir el estrés oxidativo. La mayoría de los pacientes con déficit de G6PD no presentan síntomas evidentes, pero la alteración puede llevar a episodios de hemólisis, especialmente ante la exposición de ciertos medicamentos, infecciones o alimentos.

Resumen del caso. Niño de 4 años procedente de Francia, como antecedente de interés déficit de G6PD (padre y madre portadores, originarios de África), diagnosticado en el periodo neonatal en contexto de ictericia. Acude a Urgencias por cuadro de deposiciones líquidas y vómitos de 7 días de evolución y fiebre hasta 39,5°C. La familia niega ingesta de habas o uso de medicaciones, pero refiere haber estado en una boda en los días previos y varios de los miembros presentan el mismo cuadro gastrointestinal. En la exploración física llama la atención el marcado decaimiento e ictericia. En la analítica se objetiva anemia (Hb 7,6 g/dl) con reticulocitos corregidos del 1,2%,

Br total 1,4 mg/dl y LDH elevada (1.821 U/L). En hemocultivo crece *Salmonella* entérica por lo que se inicia antibioterapia con ceftriaxona intravenosa. En control analítico a las 12 horas progresa la anemización (Hb 6,5 g/dl), por lo que se decide transfundir concentrado de hematíes. En controles posteriores hemoglobina estable (Hb 10,8 g/dl) persistiendo elevación de LDH (1.662 U/L) en analítica de control previo al alta. En el estudio se objetivan folato y cobalamina normales y haptoglobina disminuida.

Tras mejoría clínica progresiva con resolución del cuadro gastrointestinal, es dado de alta con antibioterapia oral.

Comentario. El déficit de G6PD no es habitual en la práctica pediátrica en nuestro entorno, sin embargo, es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial ante un cuadro de hemólisis. En el caso presentado, el antecedente conocido de déficit de G6PD desde el periodo neonatal facilitó el diagnóstico y manejo en una crisis hemolítica asociada a una infección por *Salmonella*. Al mismo tiempo, el conocimiento precoz de esta condición permitirá al paciente evitar los desencadenantes conocidos de hemólisis.

PREMIO A LA MEJOR COMUNICACIÓN

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN NAVARRA, UNA REALIDAD QUE NO PODEMOS OLVIDAR. **A. Alonso Marín, I. Rubio Artiga, P.M. Roncal Vázquez, D.M. Peñafiel Freire, M. Herranz Aguirre.** Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Introducción. Las inmunodeficiencias primarias (IDP) ocurren en 1:2.000 recién nacidos vivos. Las IDP son un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios ocasionados por defectos del desarrollo o función del sistema inmunológico. La mayoría se manifiestan a edad temprana por infecciones, datos de malignidad o por desregulación en la respuesta. Actualmente se encuentran infradiagnosticadas, por lo que el reconocimiento temprano es crucial para el tratamiento oportuno y un mejor pronóstico.

Objetivos. Conocer la casuística de las inmunodeficiencias primarias en Navarra y las características principales de estos pacientes.

Metodología. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de uno de los tipos de inmunodeficiencia primaria, que son valorados en el servicio de Infecciosas Pediátricas de un hospital de tercer nivel en los últimos 20 años. Para ello, se realiza una revisión de las historias clínicas de dichos pacientes. Dentro del grupo de inmunodeficiencias predominantemente de anticuerpos, se excluye el déficit de subclases de IgG y el déficit selectivo de IgA. Se excluye el grupo de enfermedades autoinflamatorias.

Resultados. Se analizan 39 pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria.

Dada la combinación de características inmunológicas y clínicas, se realiza una clasificación de dichas IDP:

- Inmunodeficiencias combinadas: 4 pacientes con inmunodeficiencia combinada grave; 1 paciente con inmunodeficiencia combinada menos severa.
- Inmunodeficiencias combinadas con características sindrómicas: 10 pacientes con síndrome de DiGeorge (deleción 22q11) con afectación inmune; 2 pacientes con síndrome de Kabuki; 1 paciente con síndrome Wiskott-Aldrich; 1 paciente con ataxia telangiectasia; 1 paciente con síndrome CHARGE; 1 paciente con displasia ectodérmica hipohidrótica.
- Inmunodeficiencias predominantemente de anticuerpos: 3 pacientes con inmunodeficiencia variable común; 1 paciente con agammaglobulinemia ligada al cromosoma X.
- Enfermedad de desregulación inmune: 2 pacientes hermanos con síndrome Hermansky-Pudlak subtipo II; 1 paciente con síndrome linfoproliferativo autoinmune (ALPS); 1 paciente con defecto CTLA-4.
- Defectos del número y función de las células fagocíticas: 4 pacientes con enfermedad granulomatosa crónica (defecto en la función de los fagocitos); 2 pacientes con síndrome Shwachman-Diamond (defecto en el número de neutrófilos con neutropenia grave).

- Defectos de la inmunidad intrínseca e innata: 1 paciente con susceptibilidad mendeliana a micobacterias; 1 paciente con defecto total de STAT1 (predisposición a severas infecciones virales).
- Defectos de la cascada del complemento: 1 paciente con defecto de la vía lectina; 1 paciente con defecto parcial C3.

Conclusiones:

- Aunque se trata de entidades relativamente infrecuentes, la mayoría de IDP se diagnostican en edad pediátrica, tienen un diagnóstico de sospecha sencillo y un tratamiento potencialmente curativo, por lo que es importante que se incluyan en el diagnóstico diferencial de cualquier niño con procesos infecciosos recurrentes, manifestaciones autoinmunes, fenómenos alérgicos o enfermedades linfoproliferativas.
- En la Comunidad de Navarra existen 39 pacientes con inmunodeficiencias primarias graves, lo cual hace que no podamos olvidarnos de este tipo de patologías y debemos conocer los signos de alarma de las IDP para un reconocimiento precoz. A su vez, consideramos imprescindible el seguimiento.

INFECCIÓN POR EL VIRUS DEL SARAMPIÓN.
U. Loinaz Sagarzazu¹, E. Diez Martín², J.Á. Muñoz³, B. Salinas³, I. Olaciregui³, O. Martínez-Múgica⁴. ¹MIR 1 Pediatría, ²MIR 4 Pediatría, ³M. Adjunto Urgencias Pediátricas, ⁴M. Adjunto Neurología. Hospital Universitario de Donostia.

Introducción. El sarampión es una infección vírica poco frecuente en nuestro medio desde la implantación de la vacuna. A pesar de que en los últimos años ha habido un aumento de los casos de sarampión a nivel mundial, la reducida incidencia en nuestro medio condiciona un bajo índice de sospecha en la práctica clínica habitual. Esto conlleva un retraso en el diagnóstico y aumenta el riesgo de la propagación del virus.

Presentamos dos casos de sarampión atendidos recientemente en Urgencias de Pediatría del Hospital Universitario de Donostia.

Caso clínico 1. Niña de 7 años procedente de Rumanía. Calendario vacunal incompleto en el país de origen. Acude por fiebre alta, cuadro catarral, exantema generalizado y alteración del estado general. Inicialmente, se plantea un diagnóstico diferencial amplio, pero tras conocer la procedencia y su alta incidencia de sarampión, junto con el estado vacunal, se establece como sospecha diagnóstica principal el sarampión. En este momento, se aumentan medidas de protección del personal y se inicia el aislamiento de la paciente en un box con presión negativa. Se contacta con Salud Pública para notificar el caso, habiéndose producido 25 contactos de riesgo entre el personal sanitario que ha atendido a la paciente.

Caso clínico 2. Niño de 5 años, contacto estrecho (hermano) del caso confirmado de sarampión anteriormente descrito. Acude por sintomatología similar, esta vez con notificación previa desde Salud Pública. Ante la sospecha precoz de sarampión, se adoptan medidas adecuadas de protección y aislamiento desde un inicio, sin producirse así ningún contacto intrahospitalario de riesgo.

Comentarios. Cada vez son más las enfermedades importadas que atendemos en nuestro medio, siendo el sarampión un ejemplo de ellas. Es necesario conocer la clínica principal para adoptar medidas de protección y de aislamiento de forma anticipada, para así reducir la transmisión. Debido a la baja incidencia en nuestro medio de estas enfermedades, en general, y del sarampión, en particular, es necesario un alto índice de sospecha ante un posible caso. Para esto, es imprescindible conocer la incidencia de la enfermedad y las tasas de vacunación en nuestro sistema sanitario, al igual que en países cercanos.

NEFRONÍA LOBAR AGUDA: IMPORTANCIA DE UNA ALTA SOSPECHA DIAGNÓSTICA. A.M. Vázquez Morales, A. Rodríguez Ortiz, M. Mikelarena Erdozain, B. De Abiega Rebate, I. Zabalza González, I. Hernández-Morras. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya.

Antecedentes. La nefronía lobar aguda (NLA) también conocida como nefritis focal aguda es una infección bacteriana localizada del parénquima renal que afecta a uno o más lóbulos renales. Es un estado intermedio entre la pielonefritis aguda (PNA) y el absceso renal. Dado que la clínica es insidiosa y las pruebas de laboratorio dispares, es importante la alta sospecha diagnóstica.

Pacientes y resultados:

Caso 1 (Fig. 6). Niño de 12 años con fiebre de 30 horas de evolución y dolor lumbar izquierdo. No síntomas urinarios. Puño-percusión Izquierda positiva.

Analítica: leucocitos 19.380/mcl (N17440/mcl), PCR 290 mg/L; PCT 6,62 ng/ml.

TRO: proteínas+++ sangre+. Resto negativo.

Ecografía: sin hallazgos.

Urocultivo y hemocultivo: negativo.

Evolución: ingresa con cefotaxima IV. Continúa febril durante 4 días, se repite ecografía observándose riñón izquierdo aumentado de tamaño con focos de nefritis focal. Se añade

gentamicina con mejoría clínica. Es dado de alta con cefixima completando 21 días.

Caso 2 (Fig. 7). Niño de 8 años con dolor abdominal, vómitos y fiebre de 24 horas de evolución. Disuria en micciones aisladas. Antecedente de faringoamigdalitis la semana previa. A la EF exantema eritrodermico. Defensa abdominal con Blumberg dudoso. Puño-percusión negativa.

Analítica: leucocitos 24.900/mcl (N20.600/mcl), PCR 118 mg/L; PCT 1,6 ng/ml.

TRO, urocultivo y hemocultivo: negativo.

Ecografía abdominal: divertículo uracal. Apéndice normal. Resto normal.

Evolución: ingresa con amoxicilina/ac.clavulánico IV. Coincidiendo con pico febril: mal estado general y dolor en flanco derecho, se solicita TAC urgente en el que se observa área de nefritis focal en polo inferior del riñón derecho.

Se inicia cefotaxima y clindamicina IV con buena evolución. Es dado de alta con cefixima completando 21 días.

Caso 3 (Fig. 8). Escolar de 9 años con dolor lumbar derecho y fiebre de 24 horas de evo-

lución. Hematuria y disuria 12 horas antes. Puño-percusión negativa.

Analítica: leucocitos 33.520/mcl (N 30.570/mcl) PCR 70 mg/L; PCT 21,6 ng/ml.

TRO: proteínas+ sangre indicios. Resto negativo.

Urocultivo y hemocultivo: negativo.

Ecografía: leve ectasia piélica bilateral, predominio derecho, con hallazgos sugestivos de infección/inflamación.

TAC: hidronefrosis bilateral. Área de nefritis focal en polo superior renal derecho con microabscesos.

Evolución: ingresa con cefotaxima intravenosa. Ante persistencia de fiebre, se añade gentamicina. Mejoría clínica progresiva. Es dado de alta con cefixima completando 21 días.

Conclusiones. La NLA es una entidad poco frecuente y a menudo infradiagnosticada en pediatría.

Tiene un curso insidioso y el estudio de orina es negativo en algunas ocasiones.

El diagnóstico es radiológico teniendo gran utilidad la ecografía y reservándose el TAC para resultados dudosos o mala evolución del cuadro.

Puede dar lugar a complicaciones y lesiones residuales por lo que se aconseja un tratamiento más prolongado y un seguimiento posterior.

TELORRAGIA EN LA PRIMERA INFANCIA, ¿CUÁNDO DEBERÍAMOS PREOCUPARNOS? **M. Ibarzabal Arregi, A. Sampedro Murguiondo, M. Erroz Ferrer, M. Paniagua García, M. Gimeno Castiello, M. Echeverría Fernández.** Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Introducción y objetivo. La telorragia es un hallazgo infrecuente en la edad pediátrica; aunque resulta alarmante para la familia, su etiología suele ser benigna. El objetivo es realizar una revisión bibliográfica a propósito de dos casos clínicos.

Resultados:

Caso 1. Lactante mujer de 3 meses que acude por telorragia espontánea derecha de 2 días de evolución. EF: S2 bilateral (presente



Figura 6.



Figura 7.

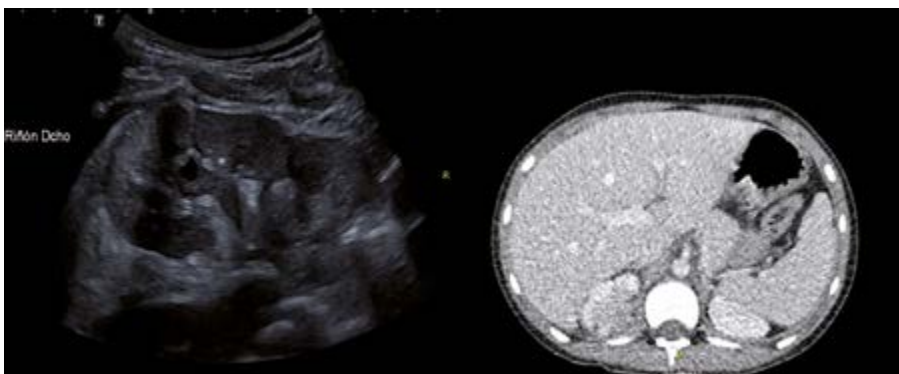


Figura 8.

desde el nacimiento) con telorragia mínima a la presión en pezón derecho. No se palpan otros nódulos salvo la telarquía. Mama contralateral sin alteraciones. Se mantiene actitud expectante, con resolución a las 3 semanas.

Caso 2. Niña de 4 años que presenta nódulo retroareolar de pequeño tamaño en mama derecha de 7 meses de evolución; en los últimos 3 días asocia telorragia y aumento de tamaño, motivo por el que consultan. EF: bultoma retroareolar en mama derecha de 3x3 cm, no adherido, con transluminación negativa, y salida de líquido serohemático al presionar el pezón. No axilarquia ni pubarquía. Se realiza analítica sanguínea con test LHRH prepuberal; cultivo del líquido serohemático, negativo; y ecografía donde se visualiza ectasia focal de conductos galactóforos. 4 meses después, ha desaparecido la telorragia, el nódulo mide 1 cm y realiza controles clínicos periódicos.

Ninguna de las pacientes mostraba signos de infección local ni fiebre, ni contaban historia de traumatismo previo.

Conclusiones:

- La etiología más frecuente de la telorragia en la edad pediátrica es la ectasia ductal mamaria, una entidad benigna y autolimitada, caracterizada por la dilatación del conducto mamario, fibrosis e inflamación periductal. Es más frecuente en varones; la etiología es desconocida y multifactorial, planteándose distintas causas como traumatismos, infecciones bacterianas, alteraciones congénitas del sistema ductal o alteraciones hormonales.
- Esta condición suele presentarse en lactantes (edad media: 12 meses); y todos los casos descritos en la literatura son pacientes < 4 años. La media de duración de la clínica es de $3,3 \pm 2,6$ meses, con resolución espontánea antes de los 10 meses.
- Como conclusión, dado que la telorragia en < 1 año parece ser una condición benigna, se podría evitar la realización de estudios endocrinológicos o citológicos, antibiótica o cirugía. Se recomienda seguimiento con ecografías seriadas. En caso de telorragia persistente, masa considerable (como nuestro segundo caso) o en > 4 años, se plantean otros estudios complementarios.

- Resaltamos la importancia de la identificación correcta de esta entidad para evitar intervenciones agresivas innecesarias, dado que se recomienda mantener una actitud expectante ante ausencia de signos de alarma.

REVISIÓN DE LA PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA: A PROPOSITO DE TRES CASOS CLÍNICOS. **M. Gimeno Castillo, M. Ortuzar Menéndez, A. Sampedro Murgiondo, M. Ibarzabal Arregi, L. Mariel Mendiguren, S. Berrade Zubiri.** *Hospital Universitario Navarra. Pamplona.*

Antecedentes y objetivos. La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) agrupa una serie de enfermedades con herencia autosómica recesiva que afectan a la esteroidogénesis suprarrenal.

El 90-95% de los casos es debido a la alteración del gen CYP21A2, originando déficit de 21 hidroxilasa (21OH). Existen diferentes presentaciones clínicas en función del grado de actividad residual enzimática: forma severa o clásica, con actividad enzimática nula o < 1% originando un cuadro de insuficiencia adrenal y virilización de genitales externos al nacimiento, y forma no clásica o tardía, con el 25-30% de la actividad enzimática conservada.

La HSC no clásica se manifiestan en la infancia con amplio espectro, desde formas asintomáticas hasta cuadros con distinto grado de hiperandrogenismo. La clínica típica es la pubarquía precoz y adelanto de la maduración ósea. En adolescentes y mujeres predominan los trastornos menstruales (oligomenorrea y anovulación), hirsutismo, obesidad y acné quístico.

Métodos. Se revisa la literatura científica a cerca de la hiperplasia suprarrenal y se presenta tres series de casos, dos de ellos con HSC y otro HSNC.

Resultados. Neonata de 12 horas de vida que ingresa en Neonatología por genitales ambiguos (Prader III). El estudio hormonal (17 OH progesterona > 80 µg/dl) y genético confirman el diagnóstico de HSC. Al amplificar gen es homocigota para la variante c.955C>T; p.Gln319S.

Neonato de 28 días de vida, ingresa por cuadro de vómitos y deshidratación con analítica de hiponatremia e hiperkaliemia. El estudio hormonal evidenció elevación de 17 OH progesterona (243 µg/L), con confirmación genética de HSC pierde sal. Se instauró tratamiento con evolución favorable.

Niña de 12 años con hirsutismo, acné y alteraciones menstruales. En AS presentaba elevación de 17-OH progesterona, por lo que se decide realizar estudio genético, confirmando el estudio de hiperplasia suprarrenal no clásica. Presentaba una mutación leve c.1100G>A; p.Arg367His en un alelo y una mutación leve c.1488+13G>A, c*13G>A en el otro alelo.

Conclusiones. La HS por déficit de 21 hidroxilasa, provoca cuadros de insuficiencia adrenal y virilización de genitales. Existe una forma clásica, más severa y una no clásica, más leve que debe sospecharse en chicas adolescentes con cuadros hiperandrogenismo.

El diagnóstico bioquímico se establece con valores de 17-OH basales superiores a 5 mg/ml o por encima de 10 ng/ml tras estímulo con ACTH. El estudio genético molecular permite en la mayoría de casos confirmar la enfermedad y es imprescindible para ofrecer un adecuado consejo genético ya que permite documentar las mutaciones graves, presentes en 40-60% de los casos.

OS TRIGONUM: REPORTE DE 2 CASOS. **I. Piñeiro Novoa¹, M. Abeijon Vila¹, M. Gonzalez Menteakatorre¹, A. Gabilondo Loizate¹, N. Garcia Perez¹, H. Peña Arantzibia².** ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Ortopedia Infantil. *Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya.*

Uno de los motivos de consulta más frecuentes en Atención Primaria o en los servicios de Urgencias de Pediatría es la patología traumatológica.

Entre los motivos de consulta, destaca el dolor de tobillo. Su diagnóstico diferencial es extenso, pero hay determinados datos de la historia clínica, como la edad o el deporte realizado que nos pueden orientar hacia un diagnóstico certero.

El os trigonum o hueso trígono es un hueso accesorio originado por la persistencia del centro de osificación lateral en la cara posterior del astrágalo, el segundo hueso más grande del pie, entre los 7 y los 13 años. Se trata de una de las causas conocidas del llamado síndrome del impacto posterior. Esta entidad, cursa con dolor en región posterior de tobillo habitualmente en relación con movimientos forzados de flexión plantar, frecuente en bailarinas de ballet, futbolistas y otros atletas.

Caso 1. Hombre de 13 años que acudía por dolor en tobillo derecho de 24 horas de evolución tras movimiento de torsión mientras entrenaba a fútbol.

Caso 2. Mujer de 8 años que refiere dolor de 2 meses de evolución con antecedentes traumático de torcedura de tobillo derecho al bajar escaleras. Describía el dolor como intermitente en la parte posterior del tobillo. Practica baile urbano.

En ambos casos la exploración del tobillo afecto no halló deformidad ni inflamación. Sin puntos óseos dolorosos, llamaba la atención el dolor a la flexión plantar en la región posterior del tobillo. Deambulación dolorosa.

Se realizó una radiografía de tobillo en dos proyecciones, con hallazgo compatible con os trigonum y tras valoración conjunta con ortopedia infantil, se indicó reposo deportivo y tratamiento antiinflamatorio. Control posterior a las seis semanas con buena evolución.

El os trigonum es una patología en la mayoría de los casos asintomática, sin embargo se debe tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de dolor de tobillo en pacientes de entre 7 y 14 años con un dolor claro a la flexión plantar y antecedentes de practica deportiva como *ballet*, gimnasia rítmica o fútbol. Su diagnóstico se basa en la clínica, la exploración física, y una radiografía de tobillo compatible. El tratamiento inicial será conservador, obteniendo casi siempre resultados óptimos. Otros tratamientos, como fisioterapia, infiltraciones o cirugía pueden ser necesarios.

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR: DISNEA EN PACIENTE CON SÍNDROME NEFRÓTICO. M. Vizmanos Larráyo, E. Rupérez García, J. Hualde

Olascoaga, M. Ibarzábal, A. Escolano Burgos, A. Iceta Lizarraga. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.*

Introducción. El tromboembolismo pulmonar (TEP) es una complicación grave y a menudo infradiagnosticada en pacientes con síndrome nefrótico. La incidencia de TEP en esta población se estima entre el 2% y el 10%, con un riesgo significativamente mayor en pacientes durante el brote de la enfermedad. Esta hipercoagulabilidad se debe a la pérdida de anticoagulantes naturales, como la antitrombina III, junto con alteraciones en la hemostasia. Los síntomas del TEP, que incluyen disnea súbita y dolor torácico, pueden ser confundidos con otras enfermedades respiratorias, lo que dificulta su diagnóstico. La confirmación diagnóstica se realiza por angioTAC.

Descripción del caso. Niño de 9 años que acude a hospital de día para control de brote de síndrome nefrótico refiriendo disnea, esputo con restos hemáticos y dolor torácico izquierdo de 12 horas de evolución, ortopnea nocturna y tos con esputo hemoptoico. A la auscultación presenta hipoventilación en base izquierda.

Antecedentes personales: primer brote de síndrome nefrótico en 2021, inicialmente corticosenible, que desarrolló resistencia a corticoides por lo que recibió durante dos años micofenolato mofetil con lo que remitió (suspendido en mayo del 2024). En el momento de la consulta, se encuentra en recaída con corticoterapia a 60 mg/m²/día.

Se solicita una analítica con un dímero D de 7.987, que aumenta hasta 12.000 en las siguientes 48 horas. En analítica de orina se confirma proteinuria en rango nefrótico, acompañada de hipoproteinemia e hipoalbuminemia. Se realiza un ECG sin hallazgos patológicos y una Rx de tórax que presenta derrame basal izquierdo y signo de Westermarck.

Ante sospecha por factor de riesgo y dímero D elevado, se solicita un Angio TAC que confirma TEP central y periférico acompañado de infarto pulmonar y línea de derrame pericárdico. Se completa estudio con ecocardiograma en el que presenta signos de HTP leve. Durante su ingreso se inicia HBPM subcutá-

nea al que posteriormente se añade AT-III IV y finalmente, acenocumarol oral. Se añade seroalbúmina IV y furosemida IV según diuresis y edemas. Se mantiene tratamiento de base de síndrome nefrótico con metilprednisolona a 60 mg/día. Tras el alta, se añade micofenolato mofetil y se sustituye anticoagulación con rivaroxabán.

Conclusiones:

- Importancia de mantener un alto índice de sospecha de TEP en pacientes pediátricos con síndrome nefrótico para garantizar un tratamiento anticoagulante precoz y reducir la morbilidad asociada.
- La angiotomografía computarizada (angioTAC) se establece como la prueba de imagen de elección para la confirmación del TEP.
- Se debe valorar la repercusión cardiopulmonar (HTP y disfunción del VD) para optimizar el tratamiento en fase aguda.

NIRSEVIMAB Y POBLACIÓN DE RIESGO: EXPERIENCIA DE LA INMUNIZACIÓN CON NIRSEVIMAB EN POBLACIÓN DE RIESGO DURANTE LA TEMPORADA 2023-2024. I. Urreta Juárez, I. Urruticoechea García, I. Iturralde Orive, M.S. Sánchez de Medina. *Infectología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

La inmunización con nirsevimab ha demostrado ser eficaz en la reducción de ingresos hospitalarios por bronquiolitis por virus respiratorio sincitial (VRS) en España.

Objetivos. Analizar los resultados en la población de riesgo inmunizada durante la temporada 2023-2024 en nuestro hospital. El Ministerio de Salud define como pacientes de riesgo para infección grave por VRS: recién nacidos pretérmino (RNPT < 35 semanas de edad gestacional) menores de 12 meses y menores de 24 meses con patologías específicas.

Métodos. Estudio descriptivo prospectivo de pacientes de riesgo inmunizados con nirsevimab esta temporada en un hospital terciario.

Se realizó una captación proactiva desde Infectología pediátrica de la población dia-

na; iniciando la vacunación el 20/10/2023. Registro de los pacientes en una base de datos, seguimiento mediante "Osabide" y análisis descriptivo mediante "SPSS".

Resultados. De 206 menores candidatos a inmunización, 7 se negaron (3,3%), inmunizándose el resto. Hubo un total de 3 fallecidos por causas no relacionadas con VRS, no reacciones postinmunización.

La muestra se componía por 131 RNPT (65%) y 77 con comorbilidad (38,6%) fundamentalmente cardiopatías.

Se han registrado 40 diagnósticos de bronquiolititis, de los cuáles 9 se han confirmado con

prueba microbiológica (22%), con una media de 77,1 días entre inmunización-diagnóstico.

En total 8 pacientes (4%) precisaron ingreso; el 37,5% habiendo recibido la inmunización en las 72 horas previas. El 100% precisó soporte respiratorio y nutricional, el 50% sueroterapia. Cuatro pacientes precisaron ingreso en UCIP (2 RNPT, 1 comorbilidad cardiaca, 1 Sd. Joubert).

El 54% de pacientes (109) consultaron por infecciones del tracto respiratorio; precisando 6 ingreso hospitalario por dichas causas.

Discusión. Los resultados obtenidos en nuestra población están alineados con los datos obtenidos en los distintos ensayos clínicos.

Conclusiones/recomendaciones:

- Las estrategias de prevención y su desarrollo deben ser definidas con suficiente antelación para conseguir las máximas garantías de éxito.
- La identificación temprana y correcta de la población de riesgo es primordial para poder agilizar el comienzo de cualquier medida de prevención.
- Es vital realizar trabajos en red que permitan aumentar el número de estos pacientes para extraer conclusiones y definir mejores estrategias específicas para los grupos de riesgo.