

## Reunión científica Bilbao Abril, 2008

MANIFESTACIONES EXTRAPULMONARES DEL VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL. **Goñi Yármoz A, Sharluyan Petrosyan A, López Santamaría G, Correa García MJ, López Bayón J, López Fernández Y, Pilar Orive J, Hermana Tezanos MT.** *Unidad de Cuidados Intensivos de Pediatría. Hospital de Cruces.*

**Antecedentes y objetivos.** El virus respiratorio sincital (VRS) es una causa frecuente de infección de las vías respiratorias bajas en niños y la más común de ingreso en las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por insuficiencia respiratoria. En los últimos años se ha evidenciado la importancia de las manifestaciones extrapulmonares del mismo.

**Método.** Presentamos dos casos clínicos con manifestaciones extrapulmonares.

**Resultados.** *Caso clínico 1:* Prematura de 35 semanas con 20 días de vida. Cuadro de leve rinorrea de 1 semana de evolución. Ingresos en UCIP con hipotermia (27,3°C), bradicardia, bradipnea e hipotensión. Tras medidas de recalentamiento desarrolla síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) que precisa ventilación mecánica (VM) con parámetros agresivos y cuadro de shock que precisa expansiones con volumen y apoyo inotropeo. Asocia además leucopenia, trombopenia y coagulopatía importantes. Se descartan patologías cardíacas, endocrinas, abdominales, infecciosas incluso intoxicaciones, presentando únicamente positividad para VRS. Precisa apoyo inotropeo durante 10 días y VM durante 27 días. Finalmente tiene una evolución clínica favorable, dándose de alta de la unidad al mes de ingreso.

*Caso clínico 2:* Pretérmino de 36 semanas de 15 días de vida con cuadro de tos y rinorrea de una semana de evolución que realiza episodio de apnea en domicilio por lo que ingresa en UCIP. Presenta hipotermia (32,7°C) y resto de constantes normales. Se recalienta y se coloca cánulas de CPAP. A los cuatro días de ingreso presenta empeoramiento respiratorio por el que se

conecta a VM e inestabilidad hemodinámica (bradicardia e hipotensión) que precisa apoyo inotropeo durante 6 días. Presenta mínima atelectasia pulmonar, positividad para VRS y parámetros de sobreinfección negativos. Evolución clínica satisfactoria.

**Conclusiones.** Las manifestaciones extrapulmonares del VRS son potencialmente graves e incluyen, entre otras, apneas, convulsiones, shock, arritmias cardíacas e hiponatremia y pueden detectarse mediante una adecuada monitorización. Es importante conocer los factores de riesgo que favorecen las mismas y llevar a cabo una adecuada monitorización (ritmo cardíaco, tensión arterial y natremia, principalmente) en niños ingresados en UCIP con infección por VRS.

NO ES ASMA TODO LO QUE SIBILA. **López Santamaría G, Goñi Yármoz A, Fernández Aracama J, Navajas Gutiérrez A, Pilar Orive J, Santiago Burutxaga M.** *Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces.*

Los cuadros de obstrucción bronquial en pediatría se deben en la mayoría de los casos a cuadros de asma intensa y aspiración de cuerpo extraño. Se presenta obstrucción aguda de vía aérea en adolescente en relación con crecimiento rápido de masa mediastínica.

Mujer de 14 años sin antecedentes de broncoespasmo que presenta cuadro de 15 días de sibilantes sin estridor, diagnosticada de asma en tratamiento con broncodilatador y corticoide oral. Valorada en el Servicio de Urgencias, se objetiva hipoventilación en hemitórax derecho por lo que se realiza radiografía de tórax, interpretada como normal; dada de alta sin modificaciones en el tratamiento.

Reconsulta en Urgencias por cuadro de insuficiencia respiratoria de pocas horas de evolución con tiraje supraclavicular y subcostal, cutis moteada y disnea en reposo que

no responde al tratamiento médico de urgencias y tras comprobarse la existencia de atelectasia completa del hemitórax derecho se procede a intubación orotraqueal

Tras estabilización cardiorrespiratoria ingresa en UCIP donde se realizan pruebas complementarias: gasometría venosa pH 7,17, pCO<sub>2</sub> 62 mm Hg, pO<sub>2</sub> 70 mmHg y saturación 88%, fibrobroncoscopia de urgencia donde se observa neoformaciones en traquea, bronquio principal derecho y deestructuración y ausencia de visualización del bronquio principal izquierdo; durante el procedimiento se obtienen biopsias para estudio anatomopatológico que fue informada de infiltración linfoide reactiva.

La TC torácica posterior objetiva gran masa mediastínica que afecta predominantemente al mediastino medio y anterior con dimensiones de 7,5x5x3 cm con obliteración completa del bronquio principal izquierdo y atelectasia de dicho pulmón, compresión de arteria pulmonar derecha y reducción focal de la luz del bronquio derecho, sugiriendo como primera posibilidad diagnóstica un linfoma.

Se realiza mediastinoscopia para la obtención de muestras para estudio anatomopatológico ante la ausencias de adenopatías periféricas.

Comienza con tratamiento quimioterápico de urgencias con mejoría progresiva de la auscultación y de los controles radiográficos en 72 horas. Dada la buena evolución clínica se repite la fibronoscopia el 7º día de ingreso, constatándose una permeabilización del bronquio izquierdo que permite la extubación.

La paciente continúa en la planta de oncología infantil el tratamiento con buena respuesta.

**Conclusiones.** Ante obstrucción completa de vía respiratoria se debe sospechar de masa mediastínica además de las otras causas, como cuerpo extraño, crisis aguda de asma o tapón de secreciones.

NUEVAS PERSPECTIVAS EN EL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DEL ESTREÑIMIENTO CRÓNICO INFANTIL: POLIETILENGLICOL 3350 CON ELECTROLITOS. **Irastorza Terradillos IX, Pérez Estévez E, Delgado Sanzonetti L, Vitoria Cormenzana JC.** *Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital de Cruces.*

**Antecedentes.** El polietilenglicol 3350 con electrolitos (PEG) es un laxante isosmótico recientemente comercializado para su uso en Pediatría. El objetivo de este estudio es evaluar su eficacia, tolerancia y seguridad en el tratamiento del estreñimiento crónico entre los 2 y los 14 años.

**Material y métodos.** Se incluyeron 56 niños de 2 y 13 años, que cumplían los criterios diagnósticos para estreñimiento crónico infantil de Roma III y que no habían respondido al tratamiento dietético. 36 niños habían tomado otros tratamientos laxantes antes de iniciar el estudio (26 lactulosa, 6 eupeptina y 4 parafina líquida). Los pacientes de menos de 40 kg recibieron 6,563 g y los de más de 40 kg, 13,125 g de PEG al día, respectivamente. Tras 3 semanas de tratamiento se evaluó la eficacia y la tolerancia del PEG. Se consideró respuesta al tratamiento la desaparición de la clínica asociada al estreñimiento (dolor durante la defecación, lesiones perianales, encopresis, hematoquecia/rectorragia y posturas de retención de heces) junto con un ablandamiento y un aumento en el número de deposiciones.

**Resultados.** Dos niños abandonaron el tratamiento por presentar dolor cólico abdominal y otros 2 lo rechazaron por sus características organolépticas. 52 pacientes completaron el estudio. El número medio de deposiciones semanales pasó de 2,5 (DS ± 1,19) a 6,3 (DS ± 0,3) (p<0,001), la consistencia (score: 1 = muy duro; 3 = normal; 5 = líquida) mejoró de un score medio de 1,6 (DS ± 0,69) a 3 (DS ± 0,23) (p<0,01). El dolor durante la defecación desapareció en 46

de 47 niños. El dolor abdominal desapareció en 24 de 26 niños. La hematoquecia/rectorragia desapareció en los 7 niños la sufrían. La encopresis desapareció en 14 de 15 niños. Las posturas de retención de heces desaparecieron en 35 de los 36 niños. No hubo diferencias en la respuesta al tratamiento con PEG entre los niños que habían tomando previamente otros laxantes y los que no los habían tomado.

**Conclusiones.** El tratamiento con PEG fue eficaz en el 91% (51 de 56) de los niños que se incluyeron en el estudio y en el 98% de los que completaron el estudio. Sólo 2 niños abandonaron el tratamiento por intolerancia al PEG.

HOSPITALIZACIONES POR DEBUT DE DIABETES MELLITUS TIPO 1: CAMBIOS EPIDEMIOLÓGICOS EN LA ÚLTIMA DÉCADA. **Imaz Murgiondo M, Aristimuño Urdanpilleta H, Rezola Arce-lus E, Martin Calvo N, Artola Aizalde E, Eizaguirre Arocena J, García Pardos C, Angeles Benito AM.** *Servicio de Pediatría. Hospital Donostia.*

**Objetivo.** Valorar el aumento de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) en menores 15 años en un hospital terciario.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo por revisión de historias clínicas de niños menores de 15 años diagnosticados de DM1 entre 1998-2007. Se han analizado datos epidemiológicos y características al ingreso.

**Resultados.** Entre 1998-2002 la incidencia de ingresos por debut diabético respecto la población general menor de 15 años es de 2,6/10.000 habitantes/año, mientras que entre 2003-2007 es de 3,8/10.000 habitantes/año. (Tabla I)

**Conclusiones:** 1. La incidencia de DM1 ha aumentado, incrementándose a su vez el porcentaje de casos en menores de 3 años. 2. La CAD en el debut ha disminuido en los mayores de 3 años en el segundo quinquenio.

TABLA I

Nº total: 64	1998-2002 (nº= 24)		2003-2007 (nº= 40)	
Grupos de edad (años)	0-3	4-15	0-3	4-15
Nº de casos	2 (8,34%)	22 (91,67%)	6 (15%)	34 (85%)
Glucemia media (mg/dl)	480,50	505,45	466,67	442,67
HbA1c media (%)	9,50	12,15	9,78	10,69
Cetoacidosis diabética (CAD)	1 (50%)	10 (45,45%)	4 (66,67%)	3 (8,82%)
Ingreso en UCIP	2 (100%)	20 (90,90%)	4 (66,67%)	20 (58,82%)
Días de ingreso	11	11	11,50	9,48
Nivel medio de anticuerpos antiinsulina (AAI)	12,90	7,94	22,20	9,25

nio, disminuyendo también los ingresos en UCIP en dicho periodo. 3. El valor medio de AAI ha aumentado en el segundo quinquenio, sobre todo en los menores de 3 años.

DUALIDAD OBESIDAD INFANTIL – INMIGRACIÓN: UNA REALIDAD CRECIENTE. **Díez López I, Rodríguez Estévez A, Ocio Ocio I.** *Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital de Txagorritxu.*

**Introducción y objetivo.** La obesidad está presentando un alarmante incremento en nuestra población infantil, pudiendo ser este hecho más relevante en la población inmigrante pediátrica. Esto pudiera potenciar la futura prevalencia de obesidad infantil. Objetivos: estudio descriptivo prospectivo de los pacientes pediátricos remitidos a una consulta hospitalaria de obesidad según su nacionalidad de origen, factores de riesgo y resultados tras 1 año de seguimiento

**Material y métodos.** Pacientes valorados en consulta de obesidad desde febrero 2005 a diciembre de 2006. Se estudiaron variables origen, sexo, peso, IMC a la 1ª consulta y tras 1 año de seguimiento, factores de riesgo metabólico y medidas de pliegues y perímetros. Uso de tablas de referencia Orbeagozo 04. SPSS vs 14.0

Datos estadísticos: **Censo población pediátrica municipal año 2006.**

Se realiza un seguimiento (nº de visitas) por igual a cada sujeto del estudio in-

dependientemente de los factores de riesgo detectados (ciego simple).

**Resultados.** Se estudiaron 121 pacientes. Para una población real de 93% española y 7% extranjera, se contabilizó un 76% española y 24% extranjera, siendo el grupo más numeroso el de América del Sur (18%) RR: 6,18 IC [4,5-10,5] 95%, Central (3%) RR: 6 IC [5-10] 95% y Europa del Este RR: 3 IC [2-4] 95%. La distribución por edades y sexo es semejante entre niños españoles y extranjeros, aunque se detecta en los niños Iberoamericanos una mayor prevalencia de inicio de pubertad (56% vs 35%) para ambos sexos. El IMC fue para el grupo de los extranjeros y en concreto Iberoamericanos de media 3,5 kg/m<sup>2</sup> mayor IC [2,14-4,55] 95%. Respecto a la distribución de grasa, la relación p. abdominal/cadera fue del orden de 2 veces mayor en los niños iberoamericanos IC [1,2-2,8] 95% que respecto a los españoles. Asimismo, existía proporción de casos afectos de obesidad severa (p= 0,002). Asimismo, la tasa de pacientes que presentan 4 o más factores de riesgo de desarrollo de síndrome metabólico es mayor entre los extranjeros, sobre todo los de origen iberoamericano (con un 33% de prevalencia) IC diferencia de factores [2,2-3,18] 95% que la registrada en los españoles (14% de prevalencia). Tras 1 año de seguimiento y de control de los niños, existen diferencias frente a la disminución del IMC (-0,10 K/m<sup>2</sup>) en el grupo de niños de origen español (p=

0005) IC [0,2-2,25] 95% que respecto a los niños con una ganancia de +1,05 kg/m<sup>2</sup> de origen no español; origen de A. del Sur (+1,98 kg/m<sup>2</sup>) (p= 0,00001) IC [1,45-3,50] 95%, algo menos con los de A. Central (+1,2 kg/m<sup>2</sup>) (p= 0,0002) IC [0,85-2,85] 95%, y sin significación en relación con los niños de Europa del Este (-0,02 kg/m<sup>2</sup>) (p= 0,98).

**Conclusiones.** La inmigración condiciona cambios en la prevalencia de algunas patologías, tales como la obesidad infantil, donde existe el riesgo de que poblaciones más susceptibles desarrollen con mayor frecuencia patologías.

Según nuestro estudio, los **niños inmigrantes de Iberoamérica** presentan una mayor prevalencia de obesidad, siendo ésta de grado más severo, con un mayor número de factores de riesgo asociados y la que peor parece responder a las medidas terapéuticas ordinarias planteadas. Se hace necesaria la puesta en marcha de Programas específicos de detención y control de obesidad en estas poblaciones de riesgo.

SÍNDROME DE QT LARGO. **Nieto M, Álvarez E, Gerra E, Beriain M, Luis M, Pastor, E, Galdeano JM.** *Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital de Cruces*

Paciente de 5 años de edad remitido para valoración por cuadros sincopales y presincopales de repetición. Dichos episodios ocurrían de forma frecuente desde los 3 años de edad, coincidían generalmente con una actividad física excesiva, nerviosismo o inmersiones en agua, duraban pocos minutos y se recuperaban de forma espontánea. En ocasiones presentaba cierta hipertensión sin convulsión por lo que inicialmente fue tratado con Tegretol sin resultar eficaz.

No presentaba antecedentes familiares de episodios neuro-cardiogénicos.

Valorado por Neurología y Cardiología de forma previa, con todas las explo-

raciones realizadas normales, dentro de las que se incluyeron EEG, ECG, ecocardiograma, prueba de esfuerzo y Holter.

La exploración física así como Rx de tórax, Holter, prueba de esfuerzo y ecocardiograma fueron rigurosamente normales. En ECG presentaba QTc > 0,48.

Con diagnóstico de QT largo, se inicia tratamiento médico con propranolol con buena tolerancia al mismo, sin presentar de nuevo clínica de síncope o presíncope.

Teniendo en cuenta que el síndrome de QT congénito es una anomalía genética hereditaria, se realizó estudio genético a varios miembros directos de la familia, encontrándose esta alteración genética en el hermano y padre del paciente así como en dos tíos paternos.

Nuestro paciente presentaba una mutación del KCNQ1, mutación que da lugar al síndrome QT congénito de tipo 1.

Este tipo de síndrome da lugar a alteraciones en los canales iónicos de las células, con riesgo de muerte súbita debido a taquicardia-fibrilación ventricular, acentuándose de forma significativa con el ejercicio físico, sobre todo en el QTc1.

El tratamiento farmacológico es con beta-bloqueantes.

Se debe prohibir de forma absoluta la realización de ejercicio moderado-intenso.

Si en alguna ocasión se presentara arritmia de riesgo vital es necesaria la implantación de un marcapasos.

**Conclusión.** Con este caso clínico se pone de manifiesto la importancia de la valoración cuidadosa del ECG. En nuestro caso todas las exploraciones realizadas fueron normales excepto el ECG en el que se observaba un QT largo lo que nos dio el diagnóstico y facilitó iniciar el tratamiento médico con beta-bloqueantes.

Destacar la importancia del estudio genético que puede ayudar a diagnosticar a otros miembros de la familia asintomáticos.

REVISIÓN DE POSTOPERATORIO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. **Redondo Blázquez S, Sharluyan Petrosyan A, Pilar Orive J, Lopez Bayón J, López Fernández Y, Gil Antón J, Morteruel Arizkuren E, Hermana Tezanos MT.** *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Cruces.*

**Objetivos.** Analizar nuestros resultados en cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas durante los años 2006 y 2007.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo, descriptivo de los pacientes entre 1 mes y 14 años de edad, intervenidos de cardiopatía congénita en nuestro Hospital durante los años 2006 y 2007.

**Resultados.** Durante este periodo se intervinieron 155 pacientes con una edad media de 3,2 años. Las cardiopatías intervenidas más frecuentes fueron: CIA 31, canal AV 22, T de Fallot 20, CIV 18 y coartación de aorta 10. Aproximadamente el 85% precisaron de algún soporte inotrópico en el postoperatorio, siendo las drogas más usadas la dopamina y la milrinona. La ventilación mecánica se prolongó una media de 42 horas, siendo extubados el 72% en las primeras 48 horas. La estancia media en la UCIP fue de 6 días, permaneciendo el 50% menos de 4 días. Las complicaciones postoperatorias más frecuentes fueron arritmias, fundamentalmente nodales, derrame pleural, crisis de hipertensión pulmonar y parálisis/paresia diafragmática. En el 5% de los pacientes fue necesaria la reintubación. Fallecieron 3 pacientes lo que significa una mortalidad aproximada del 1,9%.

**Conclusiones.** Destacamos la baja mortalidad de este periodo, aunque hay que remarcar el alto número de complicaciones y la alta estancia media.

GRANULOMATOSIS HEPATOESPLÉNICA POR *BARTONELLA* EN UN NIÑO. **Zardoya Santos P, Lavilla Oiz A, Ocoz Lizarbe M, Beristain Rementeria X, Molins Castiella T, Ayechu**

**Díaz A, Molina Garicano J.** *Servicio Pediatría. Oncología Pediátrica Hospital Virgen del Camino.*

**Introducción.** La enfermedad por arañazo de gato es una infección caracterizada por afectación cutánea localizada y linfadenitis regional en el 85-90% de los casos. Existen formas atípicas con infección diseminada y afectación ocular, del sistema nervioso central y hepatoesplénica. *Bartonella henselae* es el agente etiológico y se transmite por arañazo o mordedura de gato.

**Caso clínico.** Niña de 2 años de vida sin antecedentes de interés. Vacunas normales. Presenta síndrome febril de 3 semanas de evolución. Buen estado general, constantes normales y exploración normal. Cultivos de sangre, orina y heces negativos. Analítica, Hb 10,3 g/100 mL, VCM y CHCM normales, 15.300 leucocitos/mm<sup>3</sup>, 60% de neutrófilos, cayados 5%, 688.000 plaquetas, VSG 120 mm/H, proteína C reactiva 11.5 mg/dL, ASAT 77 U/L, ALAT 73 U/L, ÁGT 62 U/L, ferritina 225 ng/mL, inmunoglobulinas elevadas. Coagulación normal. Anticuerpos Anti VCA (virus capsid antigen) IgG 421 e IgM 100 UA/mL (positivos), Paul Bunnell negativo, otras serologías (*Brucella*, *Toxoplasma*, *Typhi*, *Paratyphi*, VIH) negativas. Tuberculina negativa. Ecografía abdominal: nódulos hipoeoicos en hígado y bazo. Se sospecha linfoma, la remiten para estudio. Ante los reactantes de fase aguda, la neutrofilia y la afectación hepatoesplénica, se plantea diagnóstico diferencial de granulomatosis, encontrando como posibilidad la infección por *Bartonella* a pesar de la serología positiva a VEB (virus Epstein-Barr). Se solicita serología después de confirmar por los padres contacto frecuente con gatos. El resultado es positivo (IgM 1:80 e IgG 1:1600); se realiza biopsia hepática, observándose granulomas epitelioides no necrotizantes. Se realiza PCR (*polymerase chain reaction*) de la biopsia positiva para *Barto-*

*nella henselae*. Se instaura tratamiento con claritromicina oral a 15 mg/kg/día y rifampicina a 10 mg/kg/día durante 10 días. Tras el tratamiento los reactantes de fase aguda disminuyen, la serología se negativiza y la ecografía se normaliza.

**Conclusiones.** Esta entidad debe considerarse en la evaluación inicial ante la fiebre de origen desconocido. Llega a ser la 3ª causa infecciosa más frecuente ante la fiebre de origen desconocido en Pediatría. El diagnóstico debe hacerse por serología y PCR. El tratamiento habitual son los macrólidos u otros según respuesta y afectación.

SOSPECHA DE HEPATITIS AUTOINMUNE EN NIÑA CON ICTERICIA. **Aristimuño Urdampilleta H, Imaz Murguiondo M, Miner Kanflanka I, García de Andoin Barandiaran N, Crespo Azpiroz N, Rezola Arcelus E, Cortajarena Altuna MA, Ruiz Benito AM.** *Servicio de Pediatría. Hospital Donostia.*

**Introducción.** La hepatitis autoinmune es una enfermedad poco frecuente de origen desconocido que se caracteriza por hiperglobulinemia IgG, anticuerpos circulantes y cambios inflamatorios en la histología del hígado, pudiendo progresar a cirrosis, frecuentemente ligado a patología autoinmune.

**Caso clínico.** Niña de 4 años de edad que acude al Servicio de Urgencias por orinas colúricas, heces acólicas e ictericia en los último 10 días.

*Antecedentes personales:* controlada en Consulta por sospecha de artritis crónica juvenil desde hacía 2 meses por presentar 2 episodios de artritis oligoarticular con anticuerpos positivos (ANA +).

*Antecedentes familiares:* madre con colitis ulcerosa.

*Exploración física:* ictericia, esplenomegalia de 1-2 cm y hepatomegalia de 4 cm bajo reborde costal junto con circulación co-

lateral abdominal, siendo el resto de la exploración normal.

*Pruebas complementarias:* GOT 4481 U/L, GPT 2256 U/L, GGT 113 U/L, fosfatasa alcalina 282 U/L, bilirrubina total 10,7 mg/dL, bilirrubina directa 8,7 mg/dL, VSG 69, IgG 42,4 g/L, ANA + (título 320), anticuerpos antiDNA nativo 21,8 U/mL, anticuerpos anti músculo liso + (título 160), resto autoanticuerpos negativos. Alfa antitripsina 2,33 g/L, ceruloplasmina 0,7 g/L. Serología virus hepatotropos negativa, PCR y PCT negativas, hemograma normal. Ecografía abdominal: vesícula engrosada y bazo discretamente aumentado de tamaño, sin patología asociada. Biopsia hepática: hepatitis de interfase e infiltrado celular que confirma el diagnóstico de hepatitis autoinmune.

Se comienza tratamiento con prednisona a 2 mg/kg/día y azatioprina a 1 mg/kg/día con mejoría progresiva tanto clínica como analítica, pudiendo disminuir progresivamente las dosis de corticoides.

**Conclusiones.** En estudio de paciente con ictericia es importante valorar la edad, los antecedentes personales y familiares y determinar si se trata de una ictericia a expensas de hiperbilirrubinemia directa o indirecta, para así poder orientar el estudio etiológico.

Aunque la hepatitis autoinmune sea infrecuente, tendremos que sospecharla ante todo niño con ictericia y signos clínicos de alteración hepática con antecedentes previos de autoinmunidad.

TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS PRECOZ Y ENFERMEDAD DE WOLMAN. **González de Zárate Pérez de Arrilucea A, Oliver Goicolea P, García Casales Z, Álvarez Bascones E, López Fernández Y, Morteruel Arizcuren E, Hermana Tezanos MT, Pilar Orive J.** *Unidad de Cuidados Intensivos de Pediatría. Hospital de Cruces.*

**Introducción.** La enfermedad de Wolman es una lipidosis congénita de herencia autosómico-recesiva debida al déficit de la actividad de la lipasa ácida lisosomal. Sin tratamiento progresa rápidamente, siendo el fallecimiento en pocos años la norma. Se ha comunicado que el trasplante de progenitores hematopoyéticos puede modificar su evolución.

**Caso clínico.** Lactante de 12 días que consulta por cuadro de vómitos biliosos, disminución de la ingesta oral y estancamiento ponderal. AF: padres consanguíneos. En la exploración física destaca coloración pajiza, aspecto distrófico y distensión abdominal. Durante su ingreso persiste la sintomatología a pesar de tratamiento con fórmula elemental y procinéticos. A los 30 días de vida ante empeoramiento clínico asociado a rectorragia, se decide laparotomía exploradora con hallazgos compatibles con divertículo de Meckel y malformaciones vasculares. Durante su posterior evolución, presenta vómitos, diarrea, mala ganancia ponderal, hepatoesplenomegalia y distensión abdominal progresiva. En el estudio anatomopatológico de las muestras obtenidas se observa infiltrado masivo de histiocitos espumosos en lámina propia. Asimismo, se detectan histiocitos vacuolados en médula ósea y vacuolización citoplasmática linfocitaria en sangre periférica. Ante la presencia de un síndrome malabsortivo y hallazgos compatibles con enfermedad de depósito, se plantea como primera posibilidad diagnóstica la enfermedad de Wolman, apoyada por la búsqueda ecográfica de calcificaciones bilaterales en médula suprarrenal. La confirmación diagnóstica se realiza mediante estudio genético (homocigoto para delección del exón 4 del gen LIPA) y actividad de lipasa ácida en fibroblastos (7,3% respecto al control). Una vez confirmado el diagnóstico se traslada al hospital de referencia donde se realiza trasplante de progenitores hematopoyéticos

de cordón haploidéntico, siendo la evolución posterior satisfactoria.

**Conclusiones.** La enfermedad de Wolman es considerada una rara entidad de pronóstico fatal. Sin embargo, un diagnóstico y tratamiento temprano permite modificar su evolución al poder realizar un trasplante precoz antes de que aparezcan las complicaciones propias de la enfermedad.

SÍNDROME CHILAITIDI; UNA IMAGEN VALE MÁS QUE MIL PALABRAS. **Iturralde Orive I, Rocardio Cilveti B, Guiu Solano MA, Canduela Fernández C, Jiménez Villareal D, Ona Otxoa, Sala Ayma J.** Servicio de Pediatría. Hospital del Alto Deba.

**Introducción.** Hoy en día la radiografía simple de abdomen está en desuso y recurrimos a la ecografía como método diagnóstico ante un dolor abdominal; de hecho en los Servicios de Urgencias de Pediatría su uso está cada vez más denostado como prueba complementaria en este tipo de situaciones dada la escasa información que aporta y la radiación que supone para el paciente.

**Objetivo.** Presentación de una patología poco frecuente pero cuyo diagnóstico es posible realizar únicamente mediante una radiografía simple de abdomen.

**Caso clínico.** Niño de 10 años de hábito estreñido y con dolor abdominal recurrente que acude a Urgencias por dolor abdominal agudo y náuseas. En exploración física se observa importante distensión abdominal con timpanismo y signo de Joubert positivo. Se realiza radiografía de abdomen, objetivándose anormal distribución de aire en hemiabdomen derecho con aparente interposición del colon entre hígado y diafragma.

La madre nos comenta que hace 4 años le realizaron otra Rx de abdomen con la misma imagen. Son estos hallazgos radio-

lógicos los que permiten establecer el diagnóstico de síndrome de Chilaiditi.

**Comentarios.** La interposición de algún segmento intestinal entre hígado y diafragma se detecta en el 0,025-0,28% de las radiografías realizadas; cuando esta interposición cursa con síntomas tales como dolor abdominal, anorexia, náuseas y distensión abdominal recurrente es lo que se conoce como síndrome de Chilaiditi.

La anormal distribución de aire característica de esta entidad presente en la imagen radiológica nos puede llevar a realizar este diagnóstico sin necesidad de ninguna otra exploración; por tanto al paciente se le ahorran un montón de pruebas diagnósticas innecesarias y posiblemente molestas.

Únicamente con la radiografía de abdomen realizada se llega al diagnóstico por lo que, en esta entidad al menos, la radiografía de abdomen resulta ser una prueba muy válida y su uso estaría justificado.

UTILIDAD DE LA PROCALCITONINA SEMICUANTITATIVA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA INFECCIÓN BACTERIANA POTENCIALMENTE SEVERA EN LA URGENCIA DE PEDIATRÍA. **González de Zárate Pérez de Arrilucea A<sup>1</sup>, García Casales Z<sup>1</sup>, Rubio Olló I<sup>2</sup>, Gorostiza Guerricaechebarria C<sup>2</sup>, Benito Fernández J<sup>1</sup>, Vázquez Ronco M<sup>1</sup>.** <sup>1</sup>Urgencias de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Bioquímica. Hospital de Cruces.

**Introducción.** La procalcitonina se ha mostrado como un parámetro analítico útil en el diagnóstico de infección bacteriana. Existen pocos estudios comprobando su aplicabilidad en la clínica diaria en Urgencias de Pediatría.

**Objetivo.** Comprobar el rendimiento de la PCT semicuantitativa (PCTs) para el diagnóstico de infección bacteriana severa (IBPS) en Urgencias de Pediatría, comparado con el recuento leucocitario, de poli-

morfonucleares (PMN) y la proteína C reactiva (PCR).

**Pacientes y método.** Estudio retrospectivo. Se realizó la extracción de PCTs, recuento leucocitario y de PMN y PCR a un total de 251 niños. Para el análisis de los datos se crearon dos grupos:

A - IBPS: aquellos con hemocultivo o cultivo de LCR positivo y las ITU con fiebre elevada.

B - Infección viral o bacteriana no grave: aquellos con cultivo viral o serología viral positiva, ITU con fiebre baja y aquellos con cultivos bacterianos negativos y con buena evolución posterior.

Se excluyeron las patologías en que no se pudo demostrar la etiología (neumonías, abscesos...)

**Resultados.** En total quedaron incluidos 175 niños (grupo A: 78, grupo B: 98). La probabilidad de tener una infección bacteriana en este grupo de niños fue del 45%.

La mejor prueba para confirmación de una etiología bacteriana en los niños seleccionados fue la PCTs (especificidad 88% y probabilidad postprueba del 67%), comparada con la PCR (60%, 62%), recuento leucocitario (67%, 57%) y de PMN (49%, 49%).

En los niños con un tiempo de evolución <12 horas, el rendimiento de la PCTs es mayor (E 93%, probabilidad preprueba 36% y postprueba 71%).

**Conclusiones.** El rendimiento de la PCTs es superior a la PCR, recuento leucocitario y de PMN, para el diagnóstico de infección bacteriana en niños.

Este rendimiento de la PCTs es mejor en los casos menos evolucionados (< 12 horas).

ENFERMEDAD INVASIVA POR *SREPTOCOCCUS PYOGENES* ASOCIADA A VARICELA. A PROPÓSITO DE TRES CASOS. **Madera Barriga M, Zabaleta Rueda A, Del Hoyo Moracho M, Tato Egueren E, Salado Marín C, Montiano Jorge JI.** Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu.

Las infecciones invasivas causadas por estreptococo beta hemolítico del grupo A (SBGA) se definen como aquellas en donde se obtiene el aislamiento del patógeno en sitios normalmente estériles del organismo. El incremento en la patogenicidad del *Streptococcus pyogenes* no se ha atribuido a la aparición de nuevos serotipos, sino a un resurgir de cepas virulentas de los serotipos ya conocidos. Por otra parte, la varicela presenta una expresividad clínica variable y la aparición de complicaciones ocurre en un 3-5%, siendo las más frecuentes las cutáneas, bacteriemias, etc. A continuación presentamos 3 casos clínicos que asocian varicela complicada con enfermedad invasiva por *Streptococcus pyogenes*.

**Caso 1.** Niño de 25 meses, ingresa por cuadro de 2-3 días de evolución consistente en fiebre, síntomas catarrales y decaimiento progresivo. Refiere haber padecido hace un mes exantema variceloso afebril y posteriormente exantema tipo escarlatiniforme que fue tratado siete días con antibiótico. Tras las pruebas complementarias se diagnosticó neumonía de LSD y LM con derrame pleural, creciendo en el líquido pleural SBGA.

**Caso 2.** Niño de 29 meses, cuadro de varicela de 6 días de evolución asociando fiebre elevada desde 24 horas siguientes al debut del exantema. Ingresó ante la sospecha de celulitis cutánea y OMA supurada. El exudado ótico, cutáneo y hemocultivo fue positivo para SBGA.

**Caso 3.** Niña de 8 meses, ingresa por afectación del estado general, presentando un cuadro de fiebre de 24 horas, en el contexto de un cuadro de varicela de tres días de evolución. Tras las pruebas complementarias se diagnosticó de neumonía de LID y LM con derrame pleural, aislándose en el líquido pleural SBGA.

**Conclusiones.** La varicela (enfermedad exantemática más frecuente en la infancia y generalmente de buena evolución) es una

enfermedad potencialmente grave por sus complicaciones.

Resaltar el papel emergente del *Streptococcus pyogenes* probablemente por la disminución de otros agentes causales de patología.

Contemplar las recomendaciones vacunales del comité de vacunas de la AEP.

LA DELGADA LÍNEA ROJA. **Muñoz García G, Martínez Muruaga A, Rodríguez Serrano R, Gárate Aranzadi J, Rodeño Fernández L, Serna Guerediaga I, Rotaetxe Vacas O, Llopart Saratxu N.** Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto.

*“Distinguida con el premio a la mejor comunicación de la Reunión”*

Presentamos un caso clínico en el que desde el principio se activó la alerta de un posible abuso sexual, implicando a los servicios sociales y judiciales correspondientes. Sin embargo, la evolución y los hallazgos clínicos y analíticos posteriores nos llevaron hasta el diagnóstico de una patología orgánica rara en nuestro medio. Su desconocimiento conllevó una larga estancia hospitalaria, exámenes complementarios innecesarios y el sometimiento de la niña y su familia a un clima de desconfianza hostil, agudizado por las barreras idiomáticas y culturales que su origen africano planteaba.

Nos fue remitida al Servicio de Urgencias desde su ambulatorio una niña de 2 años de edad por haber detectado la madre en el pañal nocturno restos hemáticos. Acudía acompañada por la madre, y ésta no refería antecedente traumático, comportamientos autolesivos, sangrados a otros niveles u otra sintomatología, diciendo desconocer la etiología.

AF: madre de Angola, VHB, documentación irregular, grandes dificultades idiomáticas. Padre del Congo. Domicilio en barrio conflictivo, residen padre, madre y niña.

No discrasias hematológicas u otra patología en la familia.

AP: embarazo controlado, normal. PN 3.410 g. Lactancia materna 17 meses. Vacunación correcta. No guardería. La madre era la cuidadora habitual.

Exploración física: tumefacción importante de labios mayores y menores, así como del introito vaginal, con abundantes restos hemáticos. Resto normal.

Ante la sospecha de un posible abuso sexual, se notificó al juez de guardia, quien avisó al forense. Éste ratificó las lesiones y tomó muestras para estudio de ADN. La niña permaneció ingresada 14 días, durante los cuales fue valorada por los servicios sociales del Hospital, que pusieron el caso a disposición del Servicio de infancia de la Diputación foral de Bizkaia tras emitir un informe con baja sospecha de abuso sexual.

Pruebas complementarias: serologías VIH, VHB, VHC, lúes; cultivos vaginal, uretral, rectal y faríngeo; urocultivo; examen general y signos de estrogenización en orina. Todo negativo. LH, FSH, estradiol, TSH, T4L normales. Rx de muñeca izquierda correspondiente a la edad. Exploración ginecológica bajo sedación: erosiones y zona inflamada en horquilla vulvar; gran edema del meato uretral, friable y probablemente causante del sangrado. Himen íntegro. Vaginoscopia: cérvix normal con paredes vaginales íntegras. Ecografía abdominopélvica: imagen de predominio econegativo de 15 mm en anejo derecho,  $\beta$ HCG y  $\alpha$ FP normales.

El 3<sup>er</sup> día de ingreso se administró profilaxis para ETS. El 7<sup>o</sup> día se realizó entrevista conjunta con un intérprete de lingala. El sangrado genital cedió al 5<sup>o</sup> día de ingreso; ante la persistencia de un importante edema uretral y apoyados por la correspondiente bibliografía, tras 14 días de ingreso, llegamos al diagnóstico de prolapso uretral.

**Conclusiones.** El prolapso uretral es una rara entidad observada principalmente en niñas negras en percentiles altos para el peso y

la talla, cuya etiología no está bien establecida, pero que dispone de un tratamiento tanto médico como quirúrgico. Dado el aumento de la inmigración, cabe esperar también una mayor incidencia de esta patología en nuestro medio y conviene tenerla en mente ante la sospecha de abuso sexual, no sólo para tratarla, sino también para no incurrir en posibles maltratos institucionales.

#### LACTANTE CON ANEMIA Y PLAQUETOPENIA.

**Eguireun A, Fdez-Teijeiro A, Echebarria A, Astigarraga I, García JM<sup>1</sup>, Piñán MA<sup>2</sup>, Navajas A.** <sup>1</sup>Unidad de Inmunoalergia. <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital de Cruces.

**Caso clínico.** Varón de 3 meses y medio de edad, afecto de dermatitis atópica desde el nacimiento, que consulta por cuadro de vómitos de 24 horas de evolución. En la exploración física inicial destacaban hematomas y lesiones petequiales en extremidades inferiores asociados a lesiones petequiales en mucosa oral. Con bioquímica normal, el hemograma muestra 9.500 leucocitos/mm<sup>3</sup>, hematocrito 21,6%, hemoglobina 6,9 g/dL y plaquetas 7.000/μL por lo que ingresó para estudio de citopenia. El mielograma descartó la infiltración leucémica y tampoco demuestra ninguna hiperplasia compensadora. Durante los primeros días de ingreso se evidenció paresia de la mirada horizontal con desviación de la mirada a la derecha sin otra focalidad neurológica. La ecografía cerebral demostró una hidrocefalia y la RM cerebral confirmó la presencia de un hematoma occipital izquierdo. Con normalización de la anemia tras la transfusión de hematíes, ante la plaquetopenia persistente a pesar del soporte transfusional y el riesgo hemorrágico se instauró tratamiento con corticoides y gammaglobulina sin respuesta valorable. Asimismo, durante el ingreso precisó continuar la lactancia con hidrolizado de pro-

teínas por deposiciones diarreicas. Ante la estabilidad clínica, sin recurrencia de clínica hemorrágica se decidió continuar el estudio y el soporte transfusional de forma ambulatoria. El estudio genético de secuenciación del gen WASP descartó el síndrome de Wiskott-Aldrich en un lactante varón con dermatitis atópica y plaquetopenia refractaria. Un mielograma de control tres meses más tarde demostró displasia de las tres series hemopoyéticas con hipoplasia megacariocítica compatible con síndrome mielodisplásico no clasificable. Aunque la dermatitis atópica mejoró tras la introducción de leche elemental también se ha instaurado suplemento oral de Zinc al constatare cifras bajas de este elemento traza. Desde el punto de vista neurológico el paciente evoluciona dentro de la normalidad, pendiente de seguimiento, aunque la RM reciente demuestra un quiste en la localización inicial de la hemorragia. Actualmente está pendiente de completar el estudio del posible defecto molecular responsable del síndrome mielodisplásico asociado a dermatitis atópica, déficit de Zinc y enteropatía. Confirmado el fallo medular, su mejor alternativa de curación conlleva la realización de un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos dado que el paciente tiene un donante familiar idéntico.

**Conclusiones.** La clínica de presentación de este paciente fue sutil, inespecífica e inicialmente confusa y, dada la evolución, de gran interés didáctico. Así, la plaquetopenia fue la causa de la hemorragia cerebral y la clínica consecuente de hipertensión intracraneal, anemia y posterior focalidad neurológica. Descartado el síndrome de Wiskott-Aldrich, el conjunto de signos y síntomas del paciente orienta a un posible defecto molecular asociado a síndrome mielodisplásico que puede beneficiarse de la realización de un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos de un donante familiar idéntico.

**DERRAME PLEURAL TUBERCULOSO: UNA PRESENTACIÓN INUSUAL. REVISIÓN DE CASOS. Eloorriaga Sanzano L, Herrero García L, Pocheville Guruceta I, López Álvarez-Buhilla P\*.** Servicio de Pediatría, \*Servicio de Cirugía Infantil. Hospital de Cruces.

**Introducción.** La tuberculosis como origen de un derrame pleural es una etiología poco frecuente en la infancia; sin embargo derrame pleural no es una manifestación inusual de la tuberculosis pulmonar en niños.

**Caso clínico.** Niña de 10 años, que presenta cuadro de tos, disnea progresiva y síntomas generales (astenia, anorexia y pérdida de peso) de un mes de evolución. Afebril.

A la exploración presenta palidez cutánea, e hipoventilación moderada en tercio superior de hemitórax izquierdo con silencio auscultatorio en los dos tercios restantes. No presenta signos de dificultad respiratoria. Constantes y resto de exploración normal. Se objetiva en la Rx de tórax PA y LAT un velamiento completo de hemitórax izquierdo. Ecografía torácica: derrame pleural izquierdo masivo anecogénico de más de 10 cm. TAC torácica: imagen hipodensa ocupante de todo el hemitórax compatible con quiste pleural, mesotelioma o derrame pleural encapsulado. En líquido pleural se objetiva exudado con LDH 1.155 U/L, ADA 103 U/L, 70% de linfocitos y ausencia de células mesoteliales. Tinción con auramina,(-) y cultivo BK (-). Tanto la PPD como el cultivo de esputo y el estudio de contactos fueron negativos, pero ante la sospecha de derrame pleural tuberculoso, se inició tratamiento empírico tuberculostático con INH + RIF + PZ y rehabilitación respiratoria. La evolución clínica y radiológica fue satisfactoria.

En los últimos 7 años se han diagnosticado 4 casos más de derrame pleural tuberculoso en niños en nuestro Hospital. A diferencia del caso presentado, todos ellos tuvieron epidemiología y/o datos micro-

biológicos positivos, presentando una evolución favorable.

**Conclusiones.** El derrame pleural tuberculoso es infrecuente en niños por lo que hay que tener un alto índice de sospecha para diagnosticar esta patología.

Ante la ausencia de datos objetivos específicos de enfermedad tuberculosa, es importante valorar la clínica subaguda, así como los datos indirectos bioquímicos y citológicos del líquido pleural.

La buena evolución con el tratamiento tuberculostático en ocasiones es la única confirmación del diagnóstico.

PIONEUMOTÓRAX CON FÍSTULA BRONCOPLEURAL, A PROPÓSITO DE DOS CASOS. **García Casales Z, González de Zárate Pérez de Arribea A, Goñi Yarnoz A, Oliver Goicolea P, López Álvarez-Buhilla P, López Fernández Y, Pilar Orive J.** *Unidad de Cuidados Intensivos de Pediatría. Hospital de Cruces.*

El pnoneumotórax con fístula broncopleurale es una complicación poco frecuente de la neumonía lobar. Aunque algunos autores preconizan el tratamiento quirúrgico de la misma, el tratamiento conservador es posible. Presentamos 2 casos de pnoneumotórax que se solucionaron con tratamiento conservador.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* niña de 6 años de edad que presenta fiebre de 5 días de evolución. En la exploración distrés respiratorio e hipoventilación marcada en hemitórax derecho. Se evidencia condensación derecha y derrame pleural, iniciándose antibioterapia. Al 5º día presenta empeoramiento clínico y radiológico, evidenciándose neumotórax derecho, colocándose dos tubos de drenaje pleural. Líquido con características de empiema. Ante la persistencia de la fuga por drenajes torácicos se sospecha fístula broncopleurale que se confirma mediante TAC, así como la presencia

de neumonía necrotizante. La evolución es favorable tras la disminución de la aspiración de los drenajes, sin precisar cirugía.

*Caso 2:* niña de 2 años que consulta por fiebre, dificultad respiratoria y afectación del estado general. Se evidencia neumonía derecha y derrame pleural por lo que ingresa para antibioterapia y drenaje torácico. A la semana de ingreso empeoramiento clínico con presencia de neumotórax, precisando colocación de otro tubo de drenaje torácico con sistema de aspiración. Líquido pleural con características de empiema. Se sospecha fístula broncopleurale que se confirma mediante TAC, con imágenes de cavitación asociadas. Evolución favorable sin precisar cirugía.

**Conclusiones.** La fístula broncopleurale es una complicación infrecuente que se produce en las neumonías lobares necrotizantes. Su tratamiento actual es controvertido, abogando algunos autores por la realización de plastias musculares para su resolución. El empleo en nuestro caso de un tratamiento conservador mediante la reducción del gradiente de presión alveolar pleural (aspiración de menos de -10 cm de H<sub>2</sub>O), ha conseguido controlar el problema.

UTILIDAD DEL ÓXIDO NITROSO PARA PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS Y/O TERAPÉUTICOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. **Beriain Rodríguez M, Gómez Cortés B, Oliver Goicolea P, García González S, Mintegi Raso S, Benito Fernández J, Capapé Zache S.** *Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces.*

**Objetivo.** Describir la utilidad del óxido nitroso (NO) inhalado (INH) para procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos realizados en Urgencias de Pediatría (UP).

**Material y método.** Estudio prospectivo descriptivo de 108 procedimientos realizados en UP entre octubre 2003 y diciembre 2007 con NO INH. Se extraen los datos del

registro de analgesia y sedación de Urgencias de Pediatría del Hospital de Cruces.

**Resultados.** Se realizaron 108 procedimientos con NO en niños entre 11 meses y 13 años; 24,1%  $\leq$  24 meses.

Se utilizó NO en 18 procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos distintos; en más de la mitad de los casos (52,8%) para la reparación de heridas. Otros procedimientos realizados fueron: reducción de parafimosis, retirada de cuerpos extraños, canalización de vías, extracción de fecaloma, retirada de puntos...

En 13 casos (13%) la sedación no fue adecuada según el médico que realiza el procedimiento [7 suturas: en cara (2), labio (1) y dedo (4), en una exploración genital, en dos extracciones de cuerpo extraño, una retirada de puntos, una extirpación de un *Molluscum* y una fractura]; 7/26 (26,9%)  $\leq$  24 meses *versus* 6/82 (7,3%)  $\geq$  24 meses ( $p = 0,013$ ).

En los casos en que fue efectivo, se consiguió efecto en  $\leq$  5 minutos en el 90,6% (rango 1-8 minutos).

En el 80,2% de los casos la duración del procedimiento fue  $\leq$  15 minutos. El 95,3% de los niños recibe el alta domiciliaria; de éstos, el 69,1% en los primeros 30 minutos tras finalizar el procedimiento y el 37,8% en  $\leq$  10 minutos. 5 niños ingresaron por su patología de base.

Cinco niños presentaron efectos secundarios, 4 vómitos, uno junto con relación de esfínteres y otro relajación de esfínteres aislada.

**Conclusiones.** El óxido nitroso es útil en UP para disminuir en el niño la ansiedad y/o el dolor en una gran variedad de procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos, ya que es rápido en su inicio de acción, con recuperación inmediata tras su retirada, escasos efectos secundarios y menores cuando se producen. La efectividad del procedimiento disminuye de forma significativa en  $\leq$  24 meses.