

Reunión Científica de la SVNP Pamplona, 15 de octubre de 2010

GASTROPATÍA HIPERTRÓFICA PIERDE-PROTEÍNAS EN LA INFANCIA. **L. Borja Andueza, L. Arranz Arana, M. Satrustegi Aritzituri, M.S. Lopez García, J.L. Ramos García***. *Unidad Escolares. *Servicio Cirugía Infantil. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.*

Introducción: La gastropatía hipertrófica pierde-proteínas es una enfermedad infrecuente en la infancia. Se caracteriza por hipertrofia de pliegues gástricos e hipoalbuminemia secundaria a la pérdida de proteínas a través de la mucosa gástrica. Describimos un caso clínico asociado a infección aguda por citomegalovirus.

Caso clínico: Varón de 3 años que presenta vómitos e intolerancia oral en las últimas 24 horas, dolor abdominal cólico y deposiciones blandas (2-3/día) de 6 días de evolución. Exploración: Peso 16,200 kg (P 50). Talla 103 cm.(P 50-75). Afectación del estado general. Palidez cutánea. Auscultación cardio-pulmonar normal. Abdomen distendido, sin megalias. Edema palpebral y de extremidades inferiores. Datos complementarios: proteínas totales 3,2 g/dL, albúmina 23,9 g/L, prealbúmina 0,119 g/L, IgA 0,32 g/L, IgG 1,5 g/L, IgM 0,33 g/L, complemento C3 0,64 g/L, C4 0,15 g/L. Coagulación, hemograma, bioquímica, enzimas hepáticos, metabolismo del hierro y hormonas tiroideas normales. Despistaje de enfermedad celíaca, reumática y fibrosis quística negativo. ASLO < 200 UI/ml. Serología virus hepatitis B, C y *Helicobacter pylori* negativo. Serología citomegalovirus IgM e IgG positivo. Orina: normal, proteinuria negativo. Cultivo citomegalovirus en orina negativo. Heces: examen micro y macroscópico normal, alfa-1-antitripsina 2,33 mg/g (normal hasta 0,30 mg/g) calprotectina 162 mg/Kg (0-50). Coprocultivo, parásitos, rotavirus y antígeno *helicobacter pylori* en heces negativo. A las 72 horas se realiza endoscopia digestiva superior y biopsias de mucosa gástrica y duodenal, objetivándose

pliegues gástricos hipertróficos. La anatomía patológica evidencia un infiltrado inflamatorio inespecífico. PCR de citomegalovirus y cultivo de *helicobacter pylori* en biopsia gástrica negativo.

A su ingreso se trata con seroalbúmina endovenosa y posteriormente con fármacos inhibidores de la bomba de protones. La evolución es favorable, con desaparición progresiva de los edemas y mejoría de la clínica digestiva. A los 11 días es dado de alta con buen estado general y parámetros analíticos dentro de la normalidad.

Comentarios:

- A valorar en niños con edemas de insaturación aguda el diagnóstico de gastropatía hipertrófica pierde-proteínas tras descartar enfermedad renal y hepática.
- La biopsia gástrica es de elección para el diagnóstico.
- Es preciso investigar como agente causal la infección por citomegalovirus y/o *Helicobacter pylori*.
- La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente, precisando medidas de soporte: seroalbúmina endovenosa, nutrición parenteral, dieta hiperproteica, restricción salina, diuréticos, anti-H₂ o inhibidores de la bomba de protones. El tratamiento con ganciclovir se reserva para procesos clínicos graves o prolongados con estudio positivo a citomegalovirus.

ENFERMEDAD PILONIDAL EN PEDIATRÍA. EL TRATAMIENTO MÁS ALLÁ DE PREVENIR RECIDIVAS. **N. González Temprano, L. Mangas Alvarez, M. Sánchez-Vázquez*, L. Ayuso-González, J. Pisón-Chacón, A. Pérez-Martínez.** *Servicio de Cirugía Pediátrica, *Cirugía General. Hospital B del Complejo Hospitalario de Navarra.*

Introducción: Presentamos un estudio retrospectivo de nuestros pacientes pediá-

tricos afectos de enfermedad pilonidal en los últimos 5 años.

Pacientes y método: Realizamos una extirpación amplia del tejido pilonidal, sin marcaje con colorantes de los trayectos y un cierre primario sin drenajes.

Resultados: Atendimos a 20 adolescentes (15 mujeres y 5 varones) de edades comprendidas entre 12 y 15 años (edad media 13,3 años) y índice de masa corporal comprendido entre 17 y 33 (IMC medio 26.4 kg/m²). La estancia media hospitalaria fue de 1,45 días. El 55% recibió antibioterapia preoperatoria con Amoxicilina-clavulánico que se prolongó de forma oral durante 7 días.

Tuvimos 4 recidivas de la enfermedad (20%)(dos de ellos con doble recidiva) que tratamos con 3 cierres primarios en línea media y tres con puesta a plano. En 2 casos en los que se produjo una dehiscencia parcial de la herida permitimos una cura por segunda intención. En ningún caso se realizaron colgajos o marsupializaciones. En todos ellos el resultado estético obtenido ha sido satisfactorio.

Conclusiones: En nuestra serie hemos podido realizar un cierre primario del defecto, tras la resección pilonidal, sin una tensión excesiva. Este tratamiento permite una reincorporación rápida a la actividad normal. Consideramos importante el mantenimiento del pliegue interglúteo, especialmente en pacientes con enfermedad pilonidal de poco tiempo de evolución, reservando la puesta a plano, el cierre por segunda intención o el cierre primario mediante interposición de colgajos para enfermedades complejas o recidivadas.

No obstante consideramos que esta técnica conlleva un porcentaje inaceptable de recidivas por lo que, tras esta revisión, hemos iniciado el marcaje con colorante y agua oxigenada de los trayectos previos a su resección, que, según algunas series permite reducir en un porcentaje apreciable el riesgo de recidiva de la enfermedad.

EPILEPSIA MIOCLÓNICA REFLEJA DEL LACTANTE
E. Delgado Fuentes, N. Lecumberri García, T. Molins Castiella, S. Aguilera Albesa, T. Durá Travé, M.E. Yoldi, Petri. *Unidad Neurología pediátrica. Hospital B del Complejo Hospitalario de Navarra.*

Introducción: La epilepsia mioclónica refleja del lactante (EMRL) puede ser considerada como una variante de la epilepsia mioclónica benigna del lactante aunque varios autores la consideran un nuevo síndrome epiléptico idiopático estímulo-sensible. Presentamos a continuación un caso clínico de un paciente de 9 meses de edad derivado para estudio por episodios sugestivos de crisis reflejas.

Caso clínico: Lactante varón de 9 meses derivado por presentar episodios de caída cefálica, versión ocular y elevación de extremidades superiores desencadenados por estímulos auditivos intensos o táctiles, siempre en situaciones de sorpresa. Estos episodios son muy breves y se producen con mayor frecuencia cuando el niño está cansado, sin tener una relación clara con el sueño. No antecedentes familiares ni personales de interés, desarrollo psicomotor normal para su edad. Exploración neurológica anodina. Se realiza un video-electroencefalograma (EEG) en el que se objetiva un patrón de epilepsia refleja ante estímulos táctiles y auditivos con correlato clínico y electroencefalográfico. Se registran tras estímulos táctiles craneofaciales 3 episodios breves (2 segundos) consistentes en flexión axial con elevación breve de EESS y versión ocular que se relacionan con actividad paroxística punta-onda hipervoltada generalizada de predominio frontocentral de 2-3 segundos. Se registran dos episodios similares al descrito tras estímulos auditivos fuertes e inesperados. La estimulación táctil en otros territorios y los estímulos visuales no producen respuestas anómalas. El EEG basal en vigilia no muestra anoma-

lías. En sueño se registran ocasionales paroxismos de punta onda de proyección frontocentral sin clínica acompañante. Se realiza resonancia magnética craneal que muestra una pequeña área de gliosis que afecta parcialmente a la cabeza del núcleo caudado izquierdo. Posteriormente se realizan potenciales evocados auditivos, visuales y somatosensoriales que son normales, al igual que el fondo de ojo y el estudio de aminoácidos en sangre y orina, y ácidos orgánicos en orina. Ante la sospecha diagnóstica de epilepsia mioclónica refleja del lactante se inicia tratamiento con valproato (a 25 mg/kg/día) con disminución del número de crisis en el mes posterior.

Conclusión: La EMRL podría ser una forma de epilepsia infradiagnosticada, que al consistir en mioclonías reflejas y breves que se presentan en niños sanos podría confundirse con una excesiva reacción al sobresalto o incluso una situación normal.

La EMRL se diferencia de otros síndromes epilépticos con mioclonías (síndrome de Lennox-Gastaut, síndrome de West, epilepsia mioclónica atónica o epilepsia mioclónica severa del lactante) por un desarrollo psicomotor normal antes y después del inicio de las mioclonías, que son sensibles a estímulos acústicos y táctiles, la ausencia de crisis tónicas y atónicas, de EEG con actividad lenta focal y difusa, de puntas focales intercríticas, de paroxismos intercríticos en vigilia y la fotosensibilidad negativa. Dentro de diagnóstico diferencial deben tenerse en cuenta también los trastornos paroxísticos no epilépticos como la mioclonías neonatales benignas del sueño, las mioclonías fisiológicas, la hiperreflexia, las mioclonías benignas de la infancia temprana o las crisis tónicas reflejas del lactante, entre otros. Las características clínicas y electroencefalográficas de nuestro paciente nos orientan hacia este cuadro, siendo esperable la respuesta favorable al tratamiento con valproato.

¿ES VÁLIDO ACT (ASTHMA CONTROL TEST) PARA CONOCER EL GRADO DE CONTROL DEL ASMA EN NUESTRO MEDIO? **A. Arbeloa Miranda, I. Anguiano San Juan, I. Rajado Olalde, J. Montero Gato, N. Ortiz Lana, N. Aramburu Arriaga, M. Villar Alvarez, J. Elorz Lambarri.** *Sección de Respiratorio Infantil. Hospital de Basurto.*

Antecedentes y objetivos: El asma en el niño es una enfermedad prevalente en nuestro medio que genera importantes gastos. La proliferación de guías no ha conseguido que mejore su control. Esto se debe a la minusvaloración de la severidad del asma por pediatras, padres y pacientes. El ACT es un test validado al castellano que en niños asmáticos menores de 12 años, en mayores y adultos predice con una sensibilidad del 68% y una especificidad del 74% la necesidad de realizar un cambio de medicación, empleando como patrón oro la decisión del especialista en neumología tras la anamnesis, exploración y consultar la espirometría.

Material y métodos: Estudio transversal de una muestra de conveniencia de 194 niños con asma que acudieron consecutivamente a nuestra consulta. El especialista era ciego para la determinación de NO. El análisis estadístico se llevó a cabo con el programa Medcalc.

Resultados: La muestra era de 194 pacientes. La edad media era de 10,2 años $\pm$ 2,3 DS. 113 (58,2%) eran niños. 199 (87,1%) eran alérgicos. La mediana de la dosis de corticoide era de μ g (Q_1 100, Q_3 305). 107 (55%) tomaba tratamiento combinado y 5 (2,5%) tomaba además montelukast. El control se consideró bueno por el especialista en 125 (64,4%) de los niños. La función pulmonar era buena, FEV₁ media de 105 $\pm$ 14,2 DS. Solo 9 (4,6) tenían FEV₁ < 80%. La FEV₁/FVC fue < 80% en solo 25 niños (12,1%). Solo 8 (4,1%) tenían reversibilidades >12%. La mediana de la puntuación del

ACT fue de 23 (Q_1 20, Q_3 25). 34 (17,5%) tuvieron mal control (ACT $\leq$ 19). Comparado con el criterio del especialista existía una asociación significativa con una $p < 0,001$ y en el análisis polinomial había un p for trend lineal < 0,001 en el puntaje del ACT en los grupos de buen control del asma, mal control y muy mal control. La sensibilidad era de 48,3 (IC 95% 28,9-53,1) y la especificidad del 95,2% (IC 95% 89,8-98,2). El índice de Kappa fue de 0,41. Con los resultados del ACT construimos una curva de ROC. El área bajo la curva era de 0,79 (IC 95% 0,73-0,85%). Utilizando un punto de corte de 22 puntos la sensibilidad era del 68% y la especificidad del 74% (idénticos al estudio del ACT). El NO no tuvo ninguna correlación significativa con el puntaje del ACT y este tampoco lo tuvo con la FEV₁, FEV₁/FVC y FEF 50%. EL ACT mayor o menor que 18 no tenía ninguna asociación significativa con el nítrico mayor o menor que 25 (nítrico alto) ni con el nítrico mayor o menor 50 (riesgo de reagudización severa).

Conclusiones: El ACT test puede ser un test válido en la práctica pediátrica. Tiene una aceptable sensibilidad y especificidad con relación al patrón oro de control del asma (criterios NAEPP). En nuestro medio tal vez un punto de corte de 22 es más útil, aunque esto pude que se deba a lo limitado de la muestra comparándolo con el estudio de validación del ACT. Su falta de correlación con la espirometría y particularmente con el nítrico exhalado (referido en algunos estudios) hace pensar que sigue siendo un elemento subjetivo que no detecta el riesgo de reagudizaciones severas por su falta de correlación con la espirometría y sobre todo por su incapacidad para detectar niños con asma que tienen cifras de NO > 50 ppb y por ello están en riesgo de tener reagudizaciones severas que precisan asistencia en urgencias o ingreso. Una cosa es calidad de vida de un niño con asma y otra el riesgo de reagudizaciones severas.

***** ACCÉSIT MEJOR COMUNICACIÓN

SÍNDROME DE PFAPA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA. SCORE DE GASLINI. **E. Ciriza Barea, N. N. Gonzalo Herrera, M.S. Galardi Andonegui, P. Leoz Osos.** *Centro de Salud. Navarra.*

La faringoamigdalitis aguda es un proceso frecuente en pediatría, de fácil diagnóstico y tratamiento en general, pero en casos recurrentes o atípicos debemos descartar otras patologías.

Presentamos el caso de una niña de 6 años que sufre desde hace 2 años episodios recurrentes de faringoamigdalitis aguda que es diagnosticada y tratada de Síndrome PFAPA en la consulta de Atención Primaria.

Se presenta la base teórica del síndrome y una pequeña reflexión acerca de su etiología, diagnóstico diferencial y el tratamiento.

Presentamos el Score de Gaslini, recientemente publicado como herramienta clínica para identificar pacientes con criterios de sdr. PFAPA con menor riesgo de portar mutaciones relevantes en genes asociados con fiebre periódica.

MANEJO DE NIÑOS INGRESADOS CON NEUMONÍA. REVISIÓN. **M. Herrero Goñi, J. Martín González, I. Bizkarra Azurmendi, N. Paniagua Calzón, E. López Gutiérrez, M.A. Vázquez Ronco, I. Pocheville Gurutzeta, A. Sojo Aguirre.** *Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces.*

Objetivo: Describir las características clínicas, epidemiológicas y manejo de los pacientes pediátricos ingresados con neumonía en un hospital terciario. Comparar la evolución de los niños con derrame pleural mayor a 10 mm en los que se coloca tubo de drenaje con los que no se coloca tubo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de historias clínicas de niños ingresados con diagnóstico de neumonía desde enero de 2003 a diciembre de 2009.

Resultados: Se revisan 793 casos (56,4% varones, 65% mayores de 2 años). El 75,4% de casos ocurre desde octubre a abril. El 56,6% de los pacientes posee antecedentes personales de interés, la mayoría respiratorios (el 73%), el resto cardiológicos, neuromusculares o inmunológicos.

Los diagnósticos en nuestra serie son neumonía (37,2%), neumonía con derrame pleural (40,1% de los casos), neumonía con broncoespasmo (18,2%) y en menor frecuencia neumonía necrotizante (0,7%), absceso pulmonar (0,5%), neumonía con varicela (1,6%). Se aísla agente etiológico en el 15% de los pacientes, siendo los más frecuentes el *S.pneumoniae* y *S.pyogenes* (aislado únicamente en las neumonías con derrame pleural). El tratamiento de elección es amoxicilina como único antibiótico (68,3%), seguido de amoxicilina-clavulánico.

El número de casos por año se mantiene estable en frecuencia, si bien se objetiva un aumento del número de pacientes que ingresan en Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP) (de 2003 a 2006: 8,1% y de 2007 a 2009: 17,7%, $p < 0,0001$).

Desde el punto de vista clínico se encuentran diferencias significativas en la presencia de dolor toráco-abdominal ($p < 0,0001$), vómitos ($p < 0,005$), temperatura superior a 39,5°C ($p < 0,0001$) y dificultad respiratoria ($p < 0,04$) entre los que asociaban derrame y los que no. No se encuentran diferencias en otros aspectos de la clínica. Los niños con derrame tienen una PCR media de 24,4 mg/dl vs 13 mg/dl en los que no lo asocian ($p < 0,0001$). El 48,3% de los casos con derrame asocian hiponatremia vs 25,7% de los casos sin derrame ($p < 0,0001$).

El 38,9% de los derrames son superiores a 10 mm de espesor máximo. Dentro de

este grupo se indica tubo de drenaje a un 47,6% según la clínica asociada. Encontramos diferencias clínicas entre los pacientes con derrame mayor a 10 mm a los que se les coloca drenaje y a los que no en la presencia de distrés ($p < 0,02$) y en la frecuencia respiratoria superior a 45 por minuto ($p < 0,0001$).

Independientemente de la colocación de tubo los niños con derrame superior a 10 mm evolucionan favorablemente siendo la duración de la fiebre ($p < 0,0001$), los días de tratamiento antibiótico ($p < 0,001$) y los días de ingreso hospitalario ($p < 0,0001$) menores en el grupo que no se trata con tubo. No se encuentran diferencias en la necesidad de soporte respiratorio en ambos grupos.

Comentarios: Las neumonías son un motivo frecuente de ingreso hospitalario, objetivando una necesidad creciente de ingreso en CIP en los últimos años. El *S.pneumoniae* es el germen más frecuentemente aislado en nuestra serie. En la población estudiada la evolución de todos los niños con derrame pleural ha sido buena independientemente de la colocación de tubo.

TUBERCULOSIS (TBC) DISEMINADA EN PACIENTES AFECTOS DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (LLA) EN TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO. **M. Osoz, E. Burguete, M. Herranz, L. Torroba, X. Berristain, M. Sagasetta de Ilurdoz, J. Molina.** *Unidades de Oncología e Infecciosas pediátrica. Microbiología. Hospital B del Complejo Hospitalario de Navarra.*

La TBC es una enfermedad emergente. Incidencia en Pediatría en España es de 15-18 casos/100.000 niños. Factores que determinan la endemia son la situación de la infección de VIH y el aumento de inmigrantes. Aunque el pulmón suele ser el órgano diana, la TBC extrapulmonar supone el 10-20% en inmunocompetentes, y 60% en inmunodeprimidos. Presentamos 3 casos

de TBC graves, en pacientes inmunodeprimidos, afectas de LLA en tratamiento.

Caso 1: Niña de 2 9/12 con LLA de riesgo estándar, en mantenimiento y en remisión completa que presenta fiebre y dificultad respiratoria. Rx: infiltrados intersticiales bilaterales. Ingresó con antibioterapia, antifúngicos y antivirales. Presenta importante empeoramiento que precisa ingreso en UCI-P donde se conecta a ventilación mecánica invasiva 10 días. El lavado broncoalveolar no es concluyente, realizándose biopsia pulmonar compatible con TBC miliar. La PCR de *Mycobacterium tuberculosis* es positiva en biopsia y en jugo gástrico, con cultivo negativo. Inicia tratamiento con 4 fármacos. En los controles analíticos destaca linfopenia por lo que se añade al tratamiento interferón gamma.

Caso 2: Paciente de 13 años afecta de LLA de alto riesgo en RC finalizando intensificación. Febrícula de 3 semanas que persiste a pesar de antibioterapia empírica, sin otra sintomatología. Analíticas anodinas con reactantes de fase aguda negativos. Posteriormente presenta dolor a nivel lumbar, con meninges positivos. En la punción lumbar a destacar: pleocitosis con predominio de polimorfonucleares, hiperproteínorrea y glucosa en límites bajos, ADA 17. Tuberculina en paciente y familiares negativa así como estudio de jugos gástricos. Ante la sospecha de meningitis tuberculosa se inicia tratamiento con rifampicina, pirazinamida, etambutol e isoniazida. Cultivo a las 3 semanas positivo para *Mycobacterium tuberculosis*, aislándose en líquido *Mycobacterium bovis* atenuado (BCG) por lo que se sustituye pirazinamida por levofloxacino. Tras cultivos de LCR son negativos, se reinicia quimioterapia.

Caso 3: Joven de 16 años con LLA en mantenimiento. 1º RC. Presenta tos, febrícula, disnea. En la analítica N >1.000 mm³ linfopenia, Igs bajas, cultivos (-) PCR TBC (+), y cultivo TBC + y en la Rx y TAC infiltrado

miliar basal bilateral algodonoso. Al 3º día se inicia tratamiento con 4 fármacos, INZ+RFP+AMK+LVF+CASP+TxS+GCV con evolución buena, sigue QT sin incidencias continua 1º RC.

Conclusiones: La TBC es una infección oportunista que debemos tenerla presente es pacientes inmunodeprimidos con presentaciones atípicas, extrapulmonar hasta en el 60%.

Sería aconsejable realizar PPD antes de inicio del tratamiento.

La quimioterapia de base debe reiniciarse lo antes posible pues no influye en el pronóstico de la TBC. La linfopenia que se detecta en estos pacientes la consideramos habitual en relación con la terapia inmunosupresora. Revisando la casuística y la bibliografía y una vez recibidos la identificación de las cepas de BCG responsables de la infección, se confirma el que estos pacientes probablemente si no seguro fueron contaminados de forma involuntaria en la manipulación de la quimioterapia en la Farmacia dado que en la misma campana se preparaban los tratamientos de BCG vesical para instilación.

EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON PROPRANOLOL EN HEMANGIOMAS INFANTILES. CASUÍSTICA DEL HOSPITAL DE CRUCES. **M.A. Salomón Estébanez¹, A. de Lucio Delgado¹, A. de Vicente Aguirre², M.R. González Hermosa², A. Navajas Gutierrez¹.** ¹Oncología Infantil, ²Dermatología. Hospital de Cruces.

Introducción: Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores benignos más frecuentes en la infancia. A pesar de su curso autolimitado, los HI pueden causar complicaciones locales como ulceraciones y hemorragias, provocar deformidades o afectar a funciones vitales o sensoriales (vía aérea, ojos, boca, nariz,...).

En 2008 Léauté-Labreze *et al.* observaron una rápida mejoría en HI de niños tra-

tados con propranolol por causas cardiológicas y desde entonces se viene usando este fármaco en el tratamiento de algunos HI.

Material y Métodos: En septiembre de 2009 se creó en nuestro hospital una Unidad de Anomalías Vasculares que incluye Oncólogos Pediátricos, Dermatólogos, Cirujanos Infantiles, Cirujanos Vasculares y Radiólogos Infantiles, con el fin de protocolizar el tratamiento con propranolol y sus indicaciones.

Se diseñó una base de datos incluyendo los pacientes con lesiones vasculares seleccionando aquellos con HI susceptibles de tratamiento (gran tamaño o con posibilidad de producir complicaciones) y excluyendo a los pacientes asmáticos.

Como evaluación inicial a todos estos pacientes se les realizó un examen físico completo, una analítica convencional, una valoración cardiológica incluyendo ECG y ecocardiograma y se tomaron fotografías. Tras obtener consentimiento informado se inició tratamiento con propranolol oral a 0,5 mg/kg/día y se realizó seguimiento semanal durante el primer mes, elevando la dosis 0,5 mg/kg/día a la semana hasta alcanzar una dosis de 2 mg/kg/día al mes del inicio. Posteriormente se realizaron seguimientos quincenales o mensuales con control de PA y FC, toma de fotografías y ajuste de dosis dependiendo del peso.

Resultados: Un total de 18 pacientes comenzaron tratamiento en nuestro hospital desde noviembre de 2009 hasta la actualidad. 14 niñas y 4 niños con una media de edad al inicio del tratamiento de 8,3 meses (rango 1,5-27 meses).

10 pacientes (55,5 %) tenían afectación de cara y cuello (5 perioculares -27,8%- y 2 auditivos -11,1%-), 5 pacientes (27,8%) afectación de extremidades superiores (1 de ellos en mano), 2 mamarios (11,1%) y 1 (5,5%) en región perineal y anal.

Los 18 niños continúan en tratamiento (media de 5,3 meses) siendo la mayor duración del mismo 10 meses. La respuesta se

objetivó ya durante el primer mes; todos los HI frenaron su crecimiento, palidecieron y disminuyó su consistencia inicialmente con posterior reducción de las dimensiones. No se han objetivado efectos adversos en ningún paciente, aunque preventivamente se suspendió el tratamiento en una crisis de broncoespasmo.

Comentarios: En nuestra experiencia, el propranolol fue bien tolerado y demostró ser un tratamiento médico eficaz para los HI, sin presentar efectos secundarios relevantes hasta la fecha.

No existen datos para determinar la duración óptima del tratamiento y su impacto en la evolución de estas lesiones a largo plazo. Se recomienda disminución progresiva de la dosis al comprobar su eficacia.

¿PODEMOS MEJORAR EL RECONOCIMIENTO Y TRATAMIENTO DE LA ANAFILAXIA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA? **M.S. López, E. Arroabarren, E. Lasa*, H. Aristimuño, N. Pacho, I. Olaciregui, J.A. Navarro*, J.A. Muñoz.** Servicio de Pediatría, *Servicio de Alergología. Hospital Donostia.

Antecedentes: El manejo de la anafilaxia en las Unidades de Urgencias Pediátricas (UUP) es en ocasiones parcial, en relación al diagnóstico, tratamiento y seguimiento posterior de esta patología.

Objetivos: Describir la incidencia de la anafilaxia, la eficiencia de un protocolo actualizado y la seguridad del uso de adrenalina, en una UUP de un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio comparativo antes-después con grupos independientes mediante revisión de historias clínicas, realizado en niños menores de 14 años, diagnosticados de anafilaxia en una UUP, de acuerdo con los criterios de la EAACI (*European Academy of Allergy and Immunology*). Dos médicos alergólogos y un pediatra revisaron los in-

formes de alta codificados como urticaria, urticaria aguda, angioedema, edema angio-neurótico, alergia inespecífica y shock anafiláctico, según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-9-MC). Se dividieron en dos grupos según la fecha de implantación del protocolo (2008): Grupo A (años 2006-07; pre-protocolo) y Grupo B (años 2008-09; periodo tras implantación del protocolo). Se valoró la incidencia de anafilaxia, administración de adrenalina, prescripción de adrenalina autoinyectable (AAI), otros fármacos administrados, porcentaje de ingresos y duración de la estancia en el área de Observación de Urgencias de Pediatría (OUP), derivaciones al Servicio de Alergia y efectos adversos de la adrenalina.

Resultados: Durante los cuatro años del estudio, el número total de informes revisados fue de 1.673 y 64 fueron catalogados de anafilaxia, correspondiendo a 57 pacientes. La incidencia de anafilaxia en la UUP fue de 4,8 por 10.000 niños atendidos/año. Con el protocolo actualizado, se observaron aumentos significativos en la administración de adrenalina (27% en el grupo A y 57,6% en el grupo B) ($p=0,012$), en la prescripción de AAI (9% en el grupo A y 54,5% en el grupo B) ($p=0,005$), en el número de ingresos (56,9% en el grupo A y 84,8% en el grupo B) ($p=0,003$) y en la duración de los mismos (mediana de estancia en el grupo A = 2 horas (rango: 0,5-72h), mediana de estancia del grupo B = 9h (rango: 0,5-12h) ($p=0,005$), así como una reducción del uso de corticoides (30% en el grupo A, 3% en el grupo B), y de los casos dados de alta sin instrucciones de seguimiento (69% en el grupo A, 22% en el grupo B). Se administraron 33 dosis de adrenalina. Un caso refirió palpitaciones precordiales.

Conclusiones: La aplicación de un protocolo de anafilaxia ha mejorado significativamente el manejo de esta patología en urgencias de Pediatría. El tratamiento con adrenalina en UUP no ha presentado efectos secundarios de relevancia.

CAMBIOS EN LAS URGENCIAS Y EN LOS INGRESOS DESPUÉS DE VEINTE AÑOS. ESTUDIO EN UN HOSPITAL SECUNDARIO. **A. Calvo Sáez, S. Torrés Carmona, S. Taberno Barrio, M. Arcos Bahillo, L. Aguirre Pascasio, L. Jiménez García, J. Montiano Jorge, C. Salado Marín.** *Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.*

Objetivo: Ver si los cambios que intuíamos eran estadísticamente significativos y reflexionar sobre dónde se hallaban las causas.

Pacientes y método: Estudio observacional, retrospectivo. Se han comparando dos periodos de 2 años (periodo primero: 1984 y 1985 - periodo segundo: 2004 y 2005), estudiándose: los ingresos totales, de escolares, de lactantes, por bronquiolitis, por neumonía y las urgencias. Teniendo como referencia la población infantil de entonces y la de ahora.

Resultados: A pesar del descenso de la población infantil, hay un incremento dramático del número total de consultas a urgencias (50%). El porcentaje de ingresos de todas estas consultas es menor que hace veinte años: baja del 8,47% al 3,94% ($p=0,000$) y, sin embargo, tenemos que decir que hoy ingresamos a más pacientes que entonces, en relación a la población, del 4,95% sube al 5,80% ($p<0,001$). Este incremento de ingresos es totalmente a base de los menores de dos años, que pasan del 2,57% al 3,99% ($p<0,001$); disminuyendo los ingresos de escolares. Asimismo, hay un incremento en los ingresos por bronquiolitis y neumonías.

Discusión: La sociedad ha adquirido otras costumbres, utilizando mucho más los recursos médicos. Si bien la asistencia primaria pediátrica se ha incrementado y desarrollado de forma excelente, esto no ha impedido la demanda creciente en los servicios de urgencias hospitalarios. Que el incremento de los ingresos sea a base de los lactantes, nos habla, sin duda, de la escola-

rización precoz, otro importante cambio social. El intervenir en esas edades para la prevención de las enfermedades transmisibles (bronquiolitis, por ejemplo) y sus consecuencias en el consumo sanitario, es una batalla que tenemos pendiente, probablemente, de librar, y quién sabe si de ganar.

CASO CLÍNICO: JOVEN ADOLESCENTE CON AMENORREA PRIMARIA. **D. Morales Senosiáin, S. Souto Hernández, R. Díaz-Aldagalán González, S. Berrade Zubiri, M. Chueca Guindulain, M. Oyarzábal Irigoyen.** *Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.*

Caso clínico: Joven de 16 años, deportista de competición, que consulta por amenorrea primaria. Sin antecedentes familiares ni personales de interés (menarquía de la madre a los 14 años y de la hermana a los 14 6/12 años).

Examen físico: Peso: 55.9 (p50) Talla: 168.5 cm (p75-90) TMF: 165.5 cm. TA: 120/70. Estadío puberal: S4P4A2, genitales externos normales.

Exploraciones complementarias: Edad ósea: 16 años. Estudio hormonal normal, adecuado a su edad y desarrollo. Ecografía ginecológica: ausencia de útero y vagina corta. Ecografía abdominal: ovarios presentes, de tamaño entre 6-8 ml con pequeños quistes foliculares. Riñón izquierdo normal y derecho ectópico. Radiografía de columna normal. Cariotipo: 46,XX.

Diagnóstico: Amenorrea primaria con desarrollo puberal adecuado. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH).

Resumen: El síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH), también denominado aplasia o displasia de conductos de Muller, es un cuadro malformativo caracterizado por agenesia de vagina y útero, en pacientes con fenotipo y cariotipo femenino normales. Clínicamente se manifiesta

como amenorrea primaria, y en ocasiones asocia otras anomalías, especialmente renales y esqueléticas (asociación MURCS).

Conclusiones: Presentamos este caso por lo infrecuente de su diagnóstico en Consultas de Pediatría, haciendo hincapié en que la adolescencia y la pubertad deben de ser objeto de atención por parte del pediatra.

Ante una situación de amenorrea primaria con estudio hormonal normal es necesaria la realización de ecografía ginecológica para descartar anomalías uterovaginales.

PUBERTAD PRECOZ EN EL VARÓN: UNA ALERTA PARA EL PEDIATRA. **L. Herrero***, **G. Grau****, **A. Urberuaga*****, **I. Ávalos******, **A. Vela****, **A. Rodríguez****, **I. Rica****. *Servicio de Pediatría, **Sección Endocrino Infantil, ***Sección Oncología infantil, ****Pediatría de atención primaria. Hospital de Cruces. Baracaldo.

Introducción: La incidencia de la pubertad precoz (PP) se calcula en 1/5000-10.000 niños, con predominio del sexo femenino (20:1). En las niñas, en un 98% de los casos se trata de PP central, siendo en su mayoría idiopática (75-90%). En el varón, sin embargo, se trata de una entidad poco frecuente pero que en la que subyace, hasta en un 50% de los casos, patología orgánica.

Objetivos: Despertar la alerta del pediatra de atención primaria ante los signos y síntomas de PP en el varón, y de este modo, acelerar su derivación para la realización de un adecuado estudio y posterior tratamiento.

Métodos: Se revisaron los casos de PP en el varón vistos en la Consulta de Endocrino Infantil del Hospital de Cruces (Vizcaya) entre los años 1994 y 2010. Se diagnosticaron tres casos de PP en niños, que supone una incidencia de 0,7/100.000/año; y todos ellos causados por patología orgánica. En uno de los pacientes existían ante-

cedentes familiares y se confirmó el diagnóstico de testotoxicosis o PP familiar limitada al varón. En los otros dos pacientes el origen de la PP fue tumoral. Se describen éstos dos últimos que ilustran los distintos tipos etiopatogénicos de PP, así como su enfoque diagnóstico.

Casos: Se trataba de dos niños de 9 años remitidos de forma urgente por su pediatra por sospecha de PP. Ambos presentaban un desarrollo rápidamente progresivo de caracteres sexuales secundarios y un aumento de la velocidad de crecimiento en los meses previos. En la exploración física destacaba vello axilar y facial, voz grave, pubarquia grado IV-V con testes de 20 y 12 ml sin asimetrías y con un pene de apariencia adulta. No referían clínica constitucional ni focalidad neurológica.

El primero de ellos cursó como una PP central. Se constató un aumento de testosterona secundario al aumento de gonadotropinas y en el estudio de imagen se encontró una tumoración supraselar. Los marcadores tumorales fueron negativos y el diagnóstico anatomo-patológico fue de un astrocitoma pilocítico.

En el segundo caso se encontraron niveles altos de testosterona con gonadotropinas inhibidas compatibles con el diagnóstico de PP periférica. En el estudio de marcadores tumorales en sangre se objetivó un incremento importante de β HCG que obligó a la búsqueda de un tumor secretor que se localizó en la resonancia magnética cerebral a nivel pineal. En este caso se completó el diagnóstico con resonancia de columna y el estudio de líquido cefalorraquídeo en el que se confirmó un aumento selectivo de β HCG compatible con el diagnóstico final de coriocarcinoma.

Conclusiones:

- La incidencia de la PP en el varón en nuestro medio es baja, pero todos los casos detectados han sido secundarios a patología orgánica grave.

- Todo niño con una PP central o con una PP periférica de etiología no aclarada, debe hacernos pensar en una posible lesión a nivel del SNC.

PATOLOGÍA GINECOLÓGICA URGENTE. HOSPITAL DONOSTIA 99-10. **J.L. Ramos García, F. Villalón Ferrero, A. Villanueva Mateo, F.J. Jiménez Fernández de Retana, J. Arana García, J. Garay Manrique, I. Eizagirre Sexmilo.** Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Donostia.

Antecedentes y objetivos: La patología ginecológica pediátrica supone un porcentaje muy pequeño de casos dentro de la patología quirúrgica urgente en los Servicios de Cirugía Pediátrica, sin embargo supone una entidad importante dentro del diagnóstico diferencial en el abdomen agudo quirúrgico.

Anteriormente a la llegada de técnicas de diagnóstico por la imagen de uso rutinario en la actualidad, esta patología era subsidiaria de tratamiento quirúrgico en la práctica totalidad de los casos. Hoy en día, muchos de estos casos se siguen de un manejo conservador, gracias a la mayor exactitud diagnóstica que proporcionan estas técnicas.

Se persigue reflejar la vía diagnóstica y terapéutica llevada a cabo en cada uno de los casos.

Método: Se ha llevado a cabo una revisión de todos los casos de patología ginecológica urgente acontecidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Donostia en el período 99-10, clasificándolos en grupos de edad y puntualizando la técnica diagnóstica, la intervención quirúrgica llevada a cabo y el diagnóstico definitivo.

Resultados: Se han obtenido 28 casos, clasificados por grupos de edad en:

- Neonatal: 7 casos
- Antepuberal: 6 casos
- Puberal: 15 casos

Pruebas diagnósticas realizadas: 19 ecografías; 5 ecografías seguidas de TAC; 2 TAC; 2 RMN.

- Grupo Neonatal: Diagnóstico y tratamiento:
 - 5 quistes: 2 punciones ecográficas, 2 ooforectomías por laparotomía (torsión), 1 quistectomía por laparotomía.
 - 1 hernia inguinal: reducción por laparotomía
 - 1 masa: Anexectomía laparoscópica.
- Grupo Antepuberal:
 - 3 torsiones anexiales: 3 anexectomías por laparotomía
 - 3 tumores: 2 anexectomías por laparotomía, 1 anexectomía por laparoscopia.
- Grupo Puberal:
 - 6 quistes: 1 observación, 1 aspiración por laparotomía, 2 quistectomías por laparotomía, 2 aspiraciones por laparoscopia.
 - 4 torsiones: 1 detorsión por laparotomía, 1 detorsión laparoscópica, 1 anexectomía por laparotomía, 1 anexectomía laparoscópica.
 - 5 tumores: 1 anexectomía abierta, 4 anexectomías laparoscópicas.

Conclusiones:

- Patología de incidencia baja, pero a tener en cuenta en las entidades a descartar en el abdomen quirúrgico pediátrico.
- Prueba diagnóstica de rutina: Ecografía.
- Posibilidad de tratamiento no quirúrgico (involución) y laparoscópico.
- Principal objetivo: Preservar el tejido ovárico.

CUIDADOS PEDIÁTRICOS FUERA DEL ÁMBITO SANITARIO. LOS NIÑOS CON NECESIDADES ESPECIALES. **F. Salmon Antón, E. Gonzalo Alonso, N. Salmon Rodríguez, O. Rotache Vacas, J. Martín Gonzalez, A. Monas-**

terio Rodríguez*, M. García Suberviola*.
Centro de Salud Arrigorriaga-Ugao, Osakidetza.
**Enfermera.*

En la mayor parte de las situaciones planteadas en el ejercicio de la Pediatría en Atención Primaria, nuestra intervención empieza y termina, dentro del Centro de Salud. En ocasiones se deriva a los especialistas, o al Hospital de referencia y en la mayoría de los episodios, tenemos solucionados la continuidad de cuidados del niño enfermo.

Sin embargo, el debut de un niño de 2,5 años con una Diabetes Melitus Insulina Dependiente, y el nacimiento de una niña afecta de una Epidermólisis Bullosa, en el mismo trimestre, nos plantearon conflictos interinstitucionales a la hora de aplicar la continuidad de cuidados entre los estamentos de sanidad-educación-familia, ya que la aplicación de los cuidados y tratamientos específicos, incluso la actuación de urgencia, exige una pericia y un personal fuera del ámbito sanitario.

La aparición de estos dos niños, nos hizo plantearnos cuantos niños son potenciales afectados de recibir cuidados especiales, y en qué medida tienen asegurado poder recibir la asistencia precisa, que de no hacerse adecuadamente según su protocolo de actuación, pudiera ocasionar efectos graves o incluso letales.

En el estamento médico clasificamos a estos pacientes como niños afectados de enfermedades crónicas y/o dependientes. En el ámbito escolar son los Niños Especiales, que necesitan Ayudas Específicas, bien con refuerzo Pedagógico terapéutico o por Auxiliares de apoyo.

El Acuerdo del Consejo de Gobierno del 29 de noviembre del año 2005 determinó un programa de actuación para atender a la población escolar con necesidades sanitarias específicas. Dicho protocolo establece que el personal sanitario actúa en los Cen-

tros de Salud y que el sistema educativo no tiene como tarea la asistencia sanitaria del alumnado (salvo urgencia vital).

Estos pacientes ponen de manifiesto la necesidad de personal formado (sanitario o no) con la suficiente pericia para poder ofrecer unos adecuados cuidados específicos, protocolizados, universalizados y de calidad, lo que solamente es posible con la implicación y el compromiso de los tres estamentos involucrados, hasta que el afectado pueda ser el que lidere sus auto cuidados.

INVAGINACIONES INTESITNALES SECUNDARIAS A ALERGIAS ALIMENTARIAS MÚLTIPLES. **P. Oliver Goicolea, I. Irastorza Terradillos, A. Guisande Díaz, N. Arana Aguirre, A. Bilbao Aburto, J.M. García Martínez, J.C. Victoria Cormenzana.** *Gastroenterología y Nutrición Pediátricas y Alergología Pediátrica. Hospital de Cruces. Barakaldo.*

Introducción: Gran número de trastornos digestivos son secundarios a reacciones inmunológicas. Aunque se han descrito reacciones IgE mediadas, diversos estudios muestran un mecanismo no IgE mediado en cuadros como la proctocolitis, enterocolitis, diarrea, estreñimiento, reflujo gastroesofágico, etc. La prevalencia de alergias alimentarias múltiples no IgE mediadas han aumentado en los últimos años, frecuentemente con formas de presentación atípicas como la invaginación intestinal. (Tabla I)

Conclusiones: Las alergias alimentarias múltiples, principalmente no IgE mediadas, pueden tener como forma de presentación cuadros de pseudoobstrucción intestinal secundarios a invaginaciones intestinales de repetición.

El tratamiento con restricción dietética y dieta elemental, evitando las provocaciones reiteradas con alimentos, es efectivo, evita las recidivas y es nutricionalmente adecuado.

TABLA I.

	1	2	3	4
Ant perinatales	No	No	No	No
Inicio clínica	1 mes	2 años	3 meses	1 mes
Edad (años)	5 1/2	3 3/4	5 3/4	1 1/2
Peso	p90	p50	p85	p25
Talla	p95	p65	p75	p75
Clínica	Invaginación intestinal, diarrea, aftas	Invaginación intestinal, vómitos, diarrea	Invaginación intestinal, vómitos, etc.	Invaginación intestinal, vómitos, diarrea
RAST	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
PRICK	Soja, pescado, etc.	Negativo	Negativo	Negativo
AP endoscopia	Linfoplasmoc.	Linfocitario	Linfoplasmoc.	—
Ecografía	Adenopatías mesentéricas	Adenopatías mesentéricas	Adenopatías mesentéricas	Adenopatías mesentéricas
Corticoides	Mejora	Mejora	Empeora	Mejora
Dieta actual	Fórmula elemental, zanahoria, calabaza, patata, pan, aceite oliva	Fórmula elemental, pollo, conejo, calabaza, zanahoria	Fórmula elemental	Fórmula elemental, puerro, calabaza, vainas, patata, zanahoria, cordero, huevo, pera y manzana
Evolución	Buena	Buena	Buena	Buena

INCIDENCIA DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN EL BIENIO 2008-2009, EN TRES HOSPITALES PEDIÁTRICOS DE LA RED DE OSAKIDETZA.

R. Mendiola Ruiz, N. Benito Guerra, J. Eizaguirre Arocena, I. Hualde Tapia*, E. Lorenzo Garrido, F.J. Garay Manrique***, J. Arana García***, I. Eizaguirre Sexmilo***.**
*Servicio de Pediatría, H. Universitario Donostia. *Servicio de Pediatría, H. Txagorritxu. **Servicio de Pediatría, H. Basurto. ***Servicio de Cirugía Pediátrica, H. Universitario Donostia.*

Objetivos: Determinar la incidencia de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en la población infantil de nuestro medio y evaluar un posible aumento de su incidencia en los últimos años.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo teniendo en cuenta variables como la incidencia, la distribución por sexos y por edades de EII en el último bienio

(2008-2009), según registros de los Hospitales de Basurto (Bilbao), Txagorritxu (Vitoria) y Donostia (Donostia-San Sebastián).

Resultados: El número total de casos con EII registrados en estos 3 hospitales vascos es de 10. De ellos, 6 están diagnosticados como Enfermedad de Crohn (EC), 2 como Colitis Ulcerosa (CU) y otros 2 como Colitis Indeterminada (CI).

Predomina el sexo masculino en los casos de EII de comienzo en la infancia (6 en nuestra serie), al contrario de lo que se ha descrito en algunas series de adultos. En la infancia, únicamente predomina el sexo femenino en la CU.

La mediana de edad de diagnóstico en nuestro entorno es de 9 años (rango 2,5-13 años), no obstante, tenemos un caso diagnosticado a los 2 años y medio.

Hace 10 años, un estudio en el norte de España determinó una incidencia de EII de

0,57/100.000 habitantes (hab). En los 3 hospitales vascos estudiados, la incidencia de EII en 2008 (2,36/100.000 hab) es menor que en 2009 (3,46/100.000 hab). El número de casos y el periodo que abarca nuestro estudio no nos permite establecer conclusiones, pero sí podemos decir que el aumento de la incidencia en este bienio se debe sobre todo a nuevos diagnósticos de EC. Este último dato contrasta con el de Pamplona, que a pesar de presentar un aumento progresivo de la incidencia de EII en los últimos 15 años (de 0,55 a 3,27/100.000 hab), la relación EC/CU está invertida actualmente, sin que se conozcan claramente las causas de dicha inversión. Datos de los hospitales de Castilla y León también muestran una tendencia al alza (de 2,52 a 3,36/100.000 hab) en los últimos 10 años.

Comentarios: La incidencia de EII en pacientes <15 años en España es similar a la encontrada en otros países europeos. Diferentes estudios observan una tendencia ligeramente ascendente aunque no estadísticamente significativa.

Estudios realizados en Reino Unido y USA, no pueden por el momento determinar si la tendencia futura de la incidencia de EII es a seguir aumentando, o a estabilizarse. Dado el cambio en la incidencia, se precisan más estudios que ayuden a localizar geográficamente los puntos de mayor incidencia, y poder así identificar nuevos factores etiológicos de la enfermedad para lograr así nuevas alternativas terapéuticas.

PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN

SÍNDROME DE RAPUNZEL. S. Rosell Mardaras, N. Ortiz Lana, I. Anguiano San Juan, A. Calderon García*, M. Rivera Peña, H. Lorenzo Garrido, E. Martín Bejarano. *Sección de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. *Servicio de Endoscopia Digestiva. Hospital de Basurto (Bilbao).*

Introducción: Se conoce como Bezoar a los cuerpos extraños que pueden formarse en el estómago por ingestión de sustancias no digeribles, siendo los mas frecuentes los constituidos por pelo. Un forma inusual pero potencialmente fatal es el Síndrome de Rapunzel, caracterizado por la extensión de un tricobezoar gástrico mas allá del píloro a modo de cola.

El 90% se encuentran en mujeres por debajo de los 20 años. En cuanto a la edad pediátrica, 1 de cada 2000 niños presenta tricotilomanía, aunque solo un 14% sufre tricofagia y de éstos, muy poso desarrollarán bezoares. En su formación participan factores que potencian la incapacidad del estómago para propulsar estos cuerpos extraños, por eso su frecuencia como complicación en cirugía gástrica.

La clínica es desde insidiosa durante meses, a dramáticamente aguda presentándose con perforación, hemorragia y peritonitis.

La gastroscopia es la prueba diagnóstica estrella y la alternativa mas atractiva para el tratamiento, pero hasta ahora solo un 5% de tricobezoares gástricos en niños han sido extraídos por esta técnica.

Presentamos una paciente afecta de Síndrome de Rapunzel cuya extracción fue íntegramente por vía endoscópica.

Caso Clínico: Paciente de 4 años con cuadro de 8 meses de evolución consistente en dolor abdominal epigástrico, vómitos ocasionales y pérdida de peso. A la exploración presenta palidez mucocutánea y se palpa tumoración dura, móvil y no dolorosa en región epigástrica, de unos 4-5 cm. En estudio analítico solo destaca anemia de origen ferropénico.

Ante la sospecha clínica, se amplía anamnesis, refiriendo los padres historia de unos 15 meses de evolución (tras nacimiento de hermano menor) de tricofagia.

Se solicita Tránsito digestivo superior, observándose contenido retenido en cámara gástrica compatible con posible bezoar. Se confirma mediante gastroscopia bezoar de gran tamaño que ocupa casi la totalidad del estómago, y se extiende a través de duodeno a modo de cuerda.

En 2 sesiones de endoscopia se extraen 2 grandes bolas pilíferas dejando una de ellas lecho erosivo-ulcerado lineal en duodeno al retirarla.

La evolución posterior de la paciente cursa sin complicaciones. Actualmente se encuentra en seguimiento por parte del Servicio de Psiquiatría y la Sección de gastroenterología infantil, pendiente de control endoscópico para descartar posibles recurrencias, que suceden hasta en una 20% de los casos.

Conclusiones: El síndrome de Rapunzel es una rara entidad cuyo diagnóstico es un reto, siendo fundamental un alto índice de sospecha y debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes de sexo femenino con masa epigástrica y síntomas gastrointestinales o pérdida de peso.

En cuanto al manejo, como vemos, pese a que la técnica de elección es la remoción mediante laparotomía, la endoscopia, aunque tediosa ofrece excelentes resultado de una forma menos cruenta.

CASO CLÍNICO: ÚLCERA DE LIPSCHÜTZ ¿ES POSIBLE LLEGAR AL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO? E.

Burguete Archel, S. Chugo Gordillo, M. Ruiz Goikoetxea, L. Gómez, E. Recari, L. Torroba, A. Valcayo, A. Iceta Lizarraga. *Sº de Pediatría, Sº de Ginecología, Sº de Dermatología, Sº de Microbiología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.*

Antecedentes y objetivos: La úlcera de Lipschütz es una causa infrecuente de úl-

ceras vulvares, que ocurre generalmente en mujeres prepúberes vírgenes. Consiste en aparición de úlceras genitales necróticas agudas con fiebre. El diagnóstico suele ser de exclusión, aunque puede estar en relación a infecciones virales. El curso es auto-limitado, tendiendo a la curación espontánea. El objetivo es la presentación de un caso encuadrado dentro de esta entidad, cuya particularidad es que se llegó al diagnóstico etiológico.

Método: Descripción de un caso clínico de úlceras genitales, incidiendo en las manifestaciones, diagnóstico diferencial y evolución del mismo.

Caso clínico: Lactante de 17 meses que comienza con cuadro febril e hipertrofia amigdalar, que a los 3 días evoluciona a úlceras necróticas faríngeas requiriendo resección quirúrgica, que se acompaña de aparición de úlcera necrótica de gran tamaño en introito vaginal. Analíticamente presenta alteración de reactivos de fase aguda y leucocitosis, con estudio inmunológico normal, autoinmunidad negativa. Se realiza estudio anatomopatológico, microbiológico y serológico descartando procesos bacterianos, ETS y neoplásicos. Ingresa durante 21 días, con buen estado general en todo momento, cediendo la fiebre a las 24 horas, con progresiva mejoría de las lesiones. A las 3 semanas se positiviza IgM e IgG de VEB. El estudio de PCR en aspirado nasofaríngeo y en tejido vulvar es muy positivo para VEB.

Conclusiones:

- La úlcera de Lipschütz se debe incluir en el diagnóstico diferencial de las úlceras genitales en la infancia.
- La realización de técnicas de PCR en exudados o en tejidos específicos, puede ayudar a obtener el diagnóstico etiológico/microbiológico, como ha sido en este caso.