

I Memorial Profesor Juan Rodríguez Soriano San Sebastián, 8 de abril de 2011

Juan Rodríguez Soriano
Irakaslearen I. Memoriala
2011ko aprilaren 8an

VALIDEZ DEL CGH-ARRAY COMO TÉCNICA DIAGNÓSTICA EN LA CONSULTA DE NEUROPEDIATRÍA. **I. Martí Carrera¹, M. Imaz Murguiondo¹, M.S. Lopez García¹, N. Pachó Beristain¹, R. Saez Villaverde², R. Gaztañaga Exposito¹, B. Nieva Echeverría³, M.E. Querejeta Urretarazu³.** ¹Servicio de Pediatría, Hospital Donostia. ²Servicio de Genética, Hospital Donostia. ³Unidad de Citogenética, Policlínica Gipuzkoa

Antecedentes y objetivos: El análisis cromosómico forma parte del estudio de primera línea de múltiples patologías neurológicas como son la discapacidad intelectual (DI), los trastornos del espectro autista (TEA) y las malformaciones congénitas. El cariotipo convencional, a través del bandeado G, tiene una rentabilidad aproximada del 5% en las anteriores patologías. El CGH-array (comparative genome hybridation-array), tiene una resolución 25 veces superior al cariotipo convencional, y diferentes trabajos encuentran una rentabilidad entre el 10 y 20% en el estudio de la DI y los TEA.

Nuestro objetivo es evaluar la utilidad del CGH array en la consulta de neuropediatría y describir los resultados obtenidos.

Método: Análisis descriptivo de los pacientes a los que se realizó un CGH array a través de una consulta de neuropediatría durante los años 2010 y el 2011.

Resultados: Se realizaron 16 arrays, 15 de una potencia de 44K y uno de 15 K. 14 de los 16 casos presentaban retraso psicomotor o DI. En los otros dos, uno fue realizado por sospecha de delección 22q11 y otro por TEA. En 5 casos (31%), la afectación neurológica era muy severa, con DI grave, falta de adquisición de la marcha y de lenguaje. 4 (25%) asociaban microcefalia, 12 (75%) presentaban rasgos dismórficos, 5 (31%) tenían afectación de otros órganos, 2 (12%) cumplían criterios de TEA y 5 (31%) presentaban epilepsia. Todos ellos tenían un cariotipo convencional normal.

5 casos (31%) fueron patológicos encontrándose cuatro deleciones y una duplicación (del10q26.3-qter, del 9q22.33-q31.1, del15q26.1, del 9q21.33-22.31 y dup17p11). Los 5 presentaban un retraso psicomotor, aunque ninguno en forma de encefalopatía grave. Todos presentaban dismorfias, ninguno tenía microcefalia ni rasgos TEA y uno asociaba epilepsia. Uno de los casos positivos falleció por insuficiencia respiratoria secundaria a rigidez torácica.

Conclusiones: El estudio cromosómico a través de la técnica de CGH array supone un gran avance en el diagnóstico etiológico de la discapacidad intelectual. Esta técnica parece especialmente rentable en los casos en los que existe una DI moderada asociada a rasgos dismórficos.

REPERCUSIÓN DE LA ALIMENTACIÓN INSUFICIENTE EN EL PERIODO NEONATAL. **L. Gondra Sangroniz, M. Satrustegi Aritzituri, R. Mendiola Ruiz, M. Eizmendi Bereciartua, L. Lucea Martínez, M.S. López García, I. Sota Busselo, J. Echeverría Lecuona.** Unidad de Neonatología. Hospital Donostia, Donostia-San Sebastián (Guipúzcoa).

Objetivo: Conocer la repercusión de la alimentación insuficiente en el primer mes de vida.

Material y métodos: Estudio observacional y transversal mediante revisión de historias clínicas de recién nacidos (RN) ingresados en la Unidad de Neonatología durante el periodo enero 2010-marzo 2011 con diagnóstico de desnutrición posnatal. Se analizan variables demográficas, edad gestacional, parto, embarazo con feto único/múltiple, número de orden del hijo, procedencia: maternidad (PM) o domicilio (PD), alimentación: lactancia materna exclusiva (LME), lactancia artificial (LA), lactancia mixta (LX); edad al ingreso, % pérdida pon-

deral, clínica, analítica, días de estancia y patología asociada.

Resultados: Muestra (n=39), 20 varones y 19 mujeres; edad gestacional de $38,4 \pm 1,9$ semanas, peso RN de 3.260 ± 496 g. Tipo de parto: vaginal 84,6% (33) y cesáreas 15,4% (6). Embarazo gemelar: 1. Número de orden del hijo: primero 77% (30), segundo 20,5% (8), tercero 2,5% (1). Ingresos PM: 48,7% (19), PD: 51,3% (20). Alimentación: LME 90% (35), LX 5% (2), LA 5% (2). Edad media al ingreso: PM $2,7 \pm 1$ días, PD: $7,1 \pm 3$ días. Pérdida ponderal al ingreso ? 10%: 51,3% (20) con una cifra máxima del 18,8%; 8-10%: 23% (9); $\leq 8\%$: 25,7% (10). Clínica: pérdida de peso (100%), ictericia (84,6%), mucosas secas (38,5%), decaimiento (20,5%), rechazo de la alimentación (20,5%), irritabilidad (18%), fiebre (2,5%), fontanela hundida (2,5%) y pliegue positivo (2,5%). Los RN PD ingresaron desde el servicio de Urgencias; motivo de consulta: ictericia (40%), rechazo de la alimentación (30%), pérdida ponderal (25%), irritabilidad (15%) y decaimiento (10%). Bilirrubina al ingreso ≥ 15 mg/dl: 56,4% (22) con una cifra máxima de 24,7 mg/dl; 12-15 mg/dl: 20,4% (8); ≤ 12 mg/dl: 23% (9). Diagnosticados de deshidratación: 14 casos, 11 hipernatrélicas, 3 isonatrélicas. Hipernatremia ($\text{Na}^+ \geq 145$ mEq/L) 56,4% (22) con una cifra máxima de 166 mEq/L, isonatremia ($\text{Na}^+ 135-145$ mEq/L) 43,6% (17). Duración del ingreso (mediana): 2 días. Patología asociada: incompatibilidad ABO 3, hipoglucemia 2, reflujo gastroesofágico 1, cardiopatía 1, infección neonatal 1. Alimentación al alta: LX 84,6% (33), LA 15,4% (6). El 100% presentó buena evolución.

Conclusiones: La alimentación insuficiente en el periodo neonatal repercute en la evolución ponderal y en el equilibrio hidroeléctrico lo que conlleva a clínica de deshidratación. La elevada incidencia de niños alimentados con LME hace reconsiderar las pautas de alimentación en este periodo. La lactancia materna es la forma óptima de ali-

mentación en el recién nacido, aunque en ocasiones debe de ser complementada con LA para evitar la desnutrición posnatal.

AGENESIA ADRENAL POR ALTERACIÓN DEL DAX-1. DEBUT NEONATAL. **M. Arcos Bahillo, L. Aguirre Pascasio, I. Díez López, A. Sarasua Miranda, E. González Molina, M^a M. Martínez Ayúcar, L.A. Castaño González, A. Rodríguez Estévez.** Sección de Endocrinología y Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu. Vitoria. Álava. Servicio de Endocrinología y Laboratorio de Investigación de Pediatría del Hospital de Cruces.

La agenesia o hipoplasia de glándulas adrenales asociada a alteraciones del gen DAX-1 (crom. X) supone una entidad clínica poco habitual. Puede presentar otras alteraciones hormonales y genitales.

Presentamos un caso con amplia iconografía.

Caso clínico: Recién nacido varón que ingreso procedente de Partitorio por distrés respiratorio e hiperpigmentación.

Antecedentes familiares: Madre 35 años, sana. Primipara. Padre sano. No consanguinidad. **Antecedentes personales:** Ecografías prenatales normales. Serologías negativas. Parto 41 EG, ventosa, RCTG normal.

Exploración recién nacido: Peso 3.880 g. (>2 SDS) Talla 56,5 cm. (>2 SDS) PC: 37 cm. Hipotonía generalizada con subcianosis labial, color muy hiperpigmentado. Silverman 3-4/10. Genitales con testículos en bolsa, hiperpigmentados. Escasa actividad espontánea. Apgar 2/6/8, requiere PIP. **Exploraciones complementarias:** pH 7,26, PCO₂ 48,4; PO₂ 50; CO₃H 19,4; EB -6. Creatinina 1,91 mg/dl, calcio 10,9 mg/dl, GOT 205 U/L, GPT 150 U/L; proteínas totales 5,2 g/dl, sodio 119 mEq/L, potasio 7,3 mEq/L, Hemograma normal. PCR 23,8 mg/L a las 24 horas de vida. Cultivos: negativos. Ecografía abdominal: normal. No se visualizan

adrenales. Resonancia Magnética: ausencia de glándulas. Estudio hormonal: cortisol 2,86 µg/dl (6-25) dehidroepiandrosterona sulfato 8,32 µg/dl (32-431), 17hidroxiprogesterona 3,73 ng/ml (0,4-3,3). ACTH 1.129,1 pg/mL (5-77), colesterol 177 mg/dl (50-170), Noradrenalina: 5 µg/24 horas (12 µg/L). Adrenalina: < 1 µg/24 horas (< 2 µg/L) Dopamina: 65 µg/dl (163 µg/L). Valores considerados normales.

Evolución neonatal: Corrección hidroelectrolítica y tratamiento con hidrocortisona y 9-alfa-fludrocortisona, normalizándose los valores de natremia y potasemia. Aporte suplementario de sodio hasta 8 mEq/kg de peso/día, mejoría ponderal y diuresis conservada.

Estudio genético 46 XY con DAX-1 + en caso índice, padre no afecto, madre 46 XX portadora de la alteración DAX-1

Evolución posterior: ACTH normalizada. El paciente se encuentra asintomático, no ha presentado tras 12 meses ninguna crisis pierde sal. Desarrollo psicomotor y somatométrico adecuado. Edad ósea a los 12 meses equivalente. Hiperpigmentación desaparecida.

La madre se encuentra nuevamente embarazada. Ha realizado estudio genético prenatal para descartar afectación del nuevo hijo.

PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN

BROTE DE TUBERCULOSIS EN UNA IKASTOLA. PROTOCOLOS DE ACTUACIÓN Y SEGURIDAD DEL PACIENTE. **F. Salmon Antón, N. Salmon Rodríguez*, J. Martín González*, O. Rotache Vacas, E. Gonzalo Alonso.** Centro de Salud Arrigorriaga-Ugao, Osakidetza. *Residente Hospital de Cruces.

Presentamos un Brote de Tuberculosis en la Ikastola de Arrigorriaga (Bizkaia),

como consecuencia de la detección del caso índice en una profesora de primaria que fue diagnosticada de Tuberculosis pulmonar bacilífera, mostrando su radiografía de tórax una imagen cavitada, por lo que se activo el Protocolo de Actuación de estudio de contactos y charla informativa a padres y docentes del centro.

Total 94 personas implicadas en la Ikas-tola, el caso índice, 71 niños y 22 profesores

Describimos la aplicación del Protocolo de actuación siguiendo las pautas del "Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología (SEIP) y la SOCIEDAD Española de Neumología Pediátrica (SENP), para el diagnóstico de la tuberculosis en la edad pediátrica" y el "Programa de tuberculosis en Bizkaia. Incorporación de prueba de detección de Interferon-gamma para el diagnóstico de infección tuberculosa latente. Marzo 2009"

En el estudio retrospectivo del Brote de Tuberculosis, hemos analizado los medios diagnósticos, el tratamiento, el control evolutivo sin encontrar desvíos en las medidas protocolizadas al respecto. pero la aplicación de las recientes "Normas de protección de la Seguridad de los pacientes", nos ha hecho reflexionar sobre la idoneidad y seguridad de las medidas preventivas de la Enfermedad tuberculosa en nuestro Centro de Salud.

BRONQUIOLITIS AGUDA. EXPERIENCIA EN UNA PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN DE PEDIATRÍA. J.C. Len Aguilera, L.M. García Blanco, S. Sánchez Antonio, A. Calvo Sáez, S. Torrús Carmona, S. Tabernero Barrio, C. Salado Marín, J.I. Montiano Jorge. *Hospital de Txagorritxu*.

Objetivos: Describir las características clínicas y evolutivas de los pacientes hospitalizados en una planta de pediatría con

diagnóstico de Bronquiolitis Aguda (BA), y observar diferencias tras la aplicación de la Guía consensuada para el manejo de la BA (BOL. S Vasco-Nav Pediatría 2008;40:16-20) y la introducción de la Oxigenoterapia de Alto Flujo (OAF) en la Unidad.

Material y Método: Se realizó un estudio de cohorte retrospectiva, en la que se distinguen dos grupos de pacientes: Grupo A (octubre 2006- marzo 2008), Grupo B (octubre 2009- febrero 2011). A través de la revisión de historias clínicas se obtuvieron datos generales clínicos y evolutivos. Se compararon días de hospitalización, días de O₂ suplementario, presencia de neumonía, tratamiento antibiótico recibido, uso de corticoides, adrenalina y salbutamol, la necesidad de traslado a UCIP, y la aplicación de la OAF (en el grupo B).

Para las variables cualitativas se ha utilizado la chi cuadrado, para la variable, traslado a UCIP, se ha aplicado la prueba exacta de Fisher. Para las variables cuantitativas se ha utilizado la T de Student para datos independientes. Para valorar la eficacia del empleo de la OAF se ha utilizado un test estadístico no paramétrico para datos apareados llamado prueba de Wilcoxon.

Resultados: No hubo diferencias significativas en la conformación de ambos grupos, siendo la edad media en meses de 3,8 para el grupo A y de 4,6 meses para el grupo B.

Se encontraron diferencias significativas en días de O₂ suplementario siendo mayor en el grupo B, probablemente asociado al uso de OAF en los casos severos (P= 0,001), siendo mayor en este grupo también el uso de Adrenalina inhalatoria (P= 0,036). No hubo diferencias en el uso de corticoides ni en los días de hospitalización. Se advierte una disminución significativa en el uso de Antibióticos (P= 0,001), y en el uso de Salbutamol inhalatorio (P<0,001). En cuanto al traslado a UCIP (para mayor soporte respiratorio) no encontramos dife-

rencias, pero es de destacar que en el grupo B sólo se trasladó a 1 paciente, frente a los 4 traslados a UCIP del grupo A y que dicho paciente tenía otros factores de comorbilidad.

Del segundo grupo (B) hubo 11 pacientes (12%), que recibieron OAF; la edad media en estos pacientes fue de 4,73 meses y en el 72,7% se identificó el VRS como principal etiología. En la evolución del tratamiento con OAF se observaron diferencias significativas respecto al nivel basal en la saturación de O₂, mejorando a las 10-12h (P 0,008), y Escala de Wood-Downes-Ferrés, disminuyendo el trabajo respiratorio a las 4-6h (P 0,016) y a las 10-12h (P 0,011). No se identificaron efectos adversos relacionados con esta técnica.

Conclusiones: La BA continúa siendo un problema importante dentro del área de hospitalización. Los resultados de este estudio sugieren que se está realizando un abordaje más completo y adecuado de la patología, reflejado por la disminución del uso de antibióticos y el uso de salbutamol. En el trabajo también vemos que los niños hospitalizados con diagnóstico de BA moderada-severa, podrían beneficiarse en cuanto a la mejoría clínica y de la saturación de O₂, con la instauración de OAF como parte del tratamiento. En nuestra experiencia, pese a lo limitado del estudio, la OAF es un soporte respiratorio cómodo, de fácil aplicación, escasos efectos secundarios y buenos resultados, apto para una planta de hospitalización. Queda por demostrar una disminución en los días de hospitalización, uso de corticoides y los traslados a áreas de cuidados intensivos.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI ASOCIADA A FIEBRE PARATIFOIDEA. N. Rivas Abalde, I. Bizkarra Azurmendi, N. Barcena Rouse, N. Portillo Najera, B. Pacho del Castaño, E. Pérez Estévez, I. Pocheville Guruceta, M.

Vazquez Ronco. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces.*

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una entidad de etiología desconocida aunque de características clínicas y epidemiológicas que sugieren un desencadenante infeccioso sobre individuos genéticamente predispuestos.

Método: Revisión de un caso clínico que presenta enfermedad de Kawasaki asociada a fiebre paratifoidea.

Resultados: Niña de 6 años con fiebre de 39,5°C de 7 días de evolución asociado a diarrea y vómitos en los últimos 5 días. En la exploración destaca irritabilidad, hiperemia conjuntival bilateral, fisuras labiales con lengua aframbuesada y adenopatías laterocervicales sin asociar lesiones cutáneas. Así mismo, presenta leve distensión abdominal con dolor a la palpación en hipocondrio derecho y hepatoesplenomegalia. Se realizan las siguientes pruebas complementarias: radiografía de tórax normal y analítica sanguínea con elevación de transaminasas y bilirrubina, hiponatremia, hipoproteinemia con hipoalbuminemia, hipocolesterolemia, PCR 15 mg/dL, VSG 74 mm, plaquetopenia, hemoglobina y leucocitos normales con fórmula anodina. En la orina presenta leucocituria estéril con iones acordes con analítica sanguínea. Ante la sospecha de enfermedad de Kawasaki incompleta se comienza tratamiento con gammaglobulina y ácido acetil salicílico cediendo la fiebre a las 12 horas sin reaparecer de nuevo. Así mismo se realiza ecocardiografía normal y ecografía abdominal en la que se objetiva hydrops vesicular y hepatoesplenomegalia. 24 horas más tarde llega resultado de hemocultivo positivo para *Salmonella paratyphi* que posteriormente también crece en coprocultivo y es tratada con Ceftriaxona durante 12 días. El mismo día comienza con hemorragia digestiva alta e hipotensión trasladándose a unidad de cui-

dados intensivos para su estabilización con sueroterapia, trasfusión de hematíes y plaquetas y apoyo inotropeo con dopamina que se puede retirar precozmente a las 24 horas. A los tres días de ingreso aparece bradicardia arrítmica mantenida sin repercusión hemodinámica que se normaliza a los pocos días sin necesidad de tratamiento. El 7º día inicia con descamación periungueal que progresa a manos y pies. Evoluciona favorablemente tanto clínica como analíticamente, con trombocitosis. Es dada de alta a los 13 días con negativización del hemocultivo y coprocultivo.

Conclusiones: La enfermedad de Kawasaki tiene un diagnóstico principalmente clínico apoyado en hallazgos analíticos. No se deben olvidar posibles procesos desencadenantes o concomitantes potencialmente graves como la fiebre tifoidea, ya descrita en la literatura. Así mismo, recordar la importancia del seguimiento ecocardiográfico para detectar posibles complicaciones.

HIPERBETACAROTINEMIA EN EL LACTANTE. IMPORTANCIA DE UNA NUTRICIÓN ADECUADA. **A. Conde Domínguez, S. Loizaga Pérez, A. Salas Cerezo.** *Centro de Salud de Ortuella (Vizcaya).*

Introducción: Los β -carotenos son una sustancia liposoluble presente principalmente en frutas y verduras. Un aporte excesivo de β -carotenos no es nocivo para la salud aunque tiñe la piel de un color amarillento que puede confundirse con ictericia.

Caso Clínico: Niña de 13 meses que consulta en el Centro de Salud por coloración amarillenta de la piel de 6 meses de evolución. No coluria ni acolia. A.F.: Sin interés. A.P.: RNT de PAEG. Beikost correcto. E.F.: Ictericia Cutánea de predominio en surco nasogeniano, palmas y plantas. Mucosas normales. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso, no masas ni megalias.

Resto de exploración Física normal. Pruebas Complementarias: Analítica de Sangre (Julio 2010): Bioquímica: Bilirrubina: 0,1 mg/dl. Resto normal. HRF: Normal. Evolución: Ante el aumento del grado de Ictericia Cutánea reconsulta. En la anamnesis refiere consumo de unas 12 Zanahorias semanales. Se realiza Analítica de Sangre (Diciembre 2010): Bioquímica: Bilirrubina: 0,2 mg/dl, Beta-carotenos 10174 μ g/L (100-850 μ g/L). Resto normal. Ante la Hiperbetacarotinemia se decide restricción de alimentos ricos en β -carotenos observándose una mejoría en la coloración cutánea aún no resuelta.

Conclusiones: No toda coloración amarillenta de la piel es Ictericia. En ocasiones hay que realizar un Diagnóstico diferencial entre Ictericia y Pseudoictericia. La Pseudoictericia cursa con tinción Cutánea pero no de Mucosas y niveles de Bilirrubina normales. Ante estos casos debemos investigar la dieta y la toma de fármacos. En el Caso presentado vemos lo inusual de la aparición de una Pseudoictericia en un Lactante y la importancia de una Nutrición adecuada de forma cuantitativa y cualitativa.

Hoy en día en los países desarrollados existe una tendencia a dar aportes extras de micronutrientes y vitaminas por miedo a estados carenciales, provocando en ocasiones intoxicaciones.

¿CUÁNDO PENSAR EN EL NEUROBLASTOMA EN LA CONSULTA DE NEUROPIEDIATRÍA? **I. Ríos Orbañanos, J. Muñoz Aranburuzabala, N. Olabarrieta Hoyos, M. Lafuente Hidalgo, M.J. Martínez Gonzalez, A. García Ribes.** *Unidad de Neuropediatría, H. Cruces.*

Introducción: El neuroblastoma, uno de los tumores sólidos malignos más frecuentes en la infancia, puede localizarse a cualquier nivel de la cadena ganglionar simpática así como en glándulas suprarrena-

TABLA I

	Hb	Hto	VCM	R	ADE	Fe	Otras pruebas	H	Diagnóstico
1	6,6	22,1	58,2	1,1	20,5	D		(-)	Anemia ferropénica por aporte insuficiente
2	6,9	25,8	62,3	2,6	20	D	Endoscopia digestiva: gastritis por <i>H. pylori</i>	(-)	Anemia ferropénica por gastritis crónica por <i>Helicobacter pylori</i>
3	4,9	17,9	59,9	2,3	18,2		Gammagrafía: Divertículo de Meckel	(-)	Anemia por divertículo de Meckel
4	7	22			20		Morfología serie roja: cuerpos de Howell-Jolly	(+)	Drepanocitosis.
5	2,3	8,7	110,1	38	34,7		Test coombs: positivo.	(+)	Anemia hemolítica autoinmune.
6	4,1	12,5	107,8	1	15,4	N	Plaquetas: 6.000. Leucocitos: 2.300. Aspirado médula ósea: aplasia medular.	(-)	Anemia aplásica.
7	6,2	20,5	84,4	26,7	29,4	N	Test coombs: negativo. Electroforesis.		Anemia por hemoglobina inestable.

les. La clínica de debut es muy variable y la forma de presentación refleja la localización del tumor primario y la existencia de metástasis si las hubiera, encontrando clínica neurológica en cualquiera de sus localizaciones.

Objetivo y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los niños con neuroblastoma valorados en nuestro Hospital en los últimos 20 años, revisando los casos con clínica neurológica al debut.

Resultados: De un total de 58 casos, seleccionamos 14 que debutaron con clínica neurológica (24%). La mediana de edad fue de 9 meses (71% < 2 años).

La clínica más frecuente fue el trastorno motor de extremidades inferiores, distinguiéndose: un grupo de 4 pacientes (23 días-16 meses) con debilidad e hipomotilidad en piernas, asociando dos de ellos alteraciones esfinterianas (localización paravertebral y compresión medular); y otro de 3 casos (3-4,5 años) caracterizados por alteración de la deambulación, dolores óseos y síntomas generales (localización abdominal con metástasis óseas).

Dos pacientes debutaron con enrojecimiento facial: uno con afectación facial completa acompañado de alteración esfinteriana (tumor pélvico) y otro con afectación paroxística de hemicara o síndrome del Arlequín (tumor torácico).

Dos pacientes de 8 y 9 meses debutaron con equimosis periorbitaria, ambos presentaban metástasis óseas al diagnóstico y un neuroblastoma abdominal.

El resto de los pacientes presentaron: un tumor en glándula suprarrenal y síndrome opsoclono-mioclono-ataxia; un tumor abdominal paravertebral con disminución de la movilidad de extremidad superior derecha y dificultad respiratoria; y un tumor abdominal más metástasis óseas con proptosis ocular, nódulos subcutáneos y síntomas generales.

Comentarios: Los síntomas neurológicos son una forma de debut del neuroblastoma relativamente frecuente por lo que debemos estar familiarizados con las presentaciones menos "clásicas" para tener un alto índice de sospecha y poder diagnosticarlo precozmente sin realizar pruebas innecesarias.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ANEMIA SEVERA.
P. Álvarez García, R. Mendiola Ruiz, L. Lucea Martínez, N. Chaves González, M. Sastrústegi, M. Eizmendi, J. Mintegui Aramburu, C. García Pardos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia.

Objetivos: Describir distintas etiologías de anemia con valores de hemoglobina menores a 7, en población menor a 14 años.

Material y método: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Se describen variables analíticas como hemoglobina (Hb), hematocrito (Hto), volumen corpuscular medio (VCM), reticulocitos (R), amplitud de distribución eritrocitaria (ADE), metabolismo hierro (Fe), normal (N), disminuido (D) o aumentado (A), hemólisis (H)...

Resultados: El diagnóstico diferencial de una anemia comienza por una historia clínica, una exploración física completa y un hemograma. Posteriormente, un nivel alto de reticulocitos nos orienta hacia un aumento de la destrucción de hematíes o pérdida por hemorragia. Sin embargo, un nivel de reticulocitos disminuido implica un fallo en la producción medular. En este último caso, clasificaremos las anemias según el volumen corpuscular medio esté disminuido (ferropenia, rasgo talasémico, intoxicación por plomo, trastornos crónicos...), normal (anemia ferropénica de inicio, enfermedad renal, hipotiroidismo, leucemia, aplasia...) o aumentado (anemia megaloblástica, Blackfan-Diamond, Fanconi, hepatopatía...). (Tabla I)

Comentarios: La anemia más frecuente en pacientes pediátricos a partir de los 6 meses de edad es la anemia ferropénica (microcítica, reticulocitos disminuidos), causada principalmente por un déficit de aporte

alimentario o por un aumento de los requerimientos en época de máximo crecimiento. Una anemia ferropénica con aumento de reticulocitos, obliga a descartar la existencia de pérdida de sangre.

ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES: EPI-
DEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y CRIBADO NEONATAL.
U. Jiménez Belastegui, L. Rodeño Fernandez, A. Palacios, J. Humayor Yañez, G. Saitua Iturriaga, J.M. Indiano Arce. *Secciones de Oncohematología y Neonatología. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Basurto.*

Introducción: La enfermedad de células falciformes, anemia de origen genético, es un problema de salud emergente en España. Presentamos nuestra experiencia de los últimos 15 años, así como los primeros resultados del programa de cribado neonatal selectivo iniciado en junio de 2010 por este motivo.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes homocigotos y doble heterocigotos con edad comprendida entre 0-18 años en los últimos 15 años: variables epidemiológicas, relativas al diagnóstico, tratamiento y evolución de cada paciente.

Cribado neonatal en población de riesgo (según procedencia geográfica de los padres y antecedente de hemoglobinopatía) desde junio de 2010: incidencia de homocigotos y doble heterocigotos.

Resultados: Se incluyen un total de 10 enfermos, 8 aún en seguimiento, sin diferencias significativas entre sexos. Eran homocigotos el 90%. El 50% habían nacido en África, pero tenían genes anómalos procedentes de África el 80%.

El motivo de consulta inicial en un tercio de los casos fue una anemia a estudio con una media de edad de 2 años y 6 meses al diagnóstico. Todos los menores de 5 años realizaban profilaxis con penicilina oral. Correctamente vacunados 7 de los 8 pacientes

en seguimiento. Terapia con quelación en 1 paciente. Ningún paciente precisó régimen hipertransfusional, recibió tratamiento con hidroxiurea, ni fue sometido a trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Presentaron complicaciones agudas que precisaron hospitalización a lo largo del seguimiento el 100% de los pacientes. Entre las complicaciones agudas, la fiebre sin foco ha sido el principal motivo de ingreso, y el retraso pondoestatural la complicación crónica más frecuente. Ningún paciente en seguimiento ha fallecido.

Desde junio de 2010 se han obtenido muestras de 63 RN de población de riesgo. Se han detectado 2 heterocigotos para HbS. No se ha identificado de momento ningún homocigoto.

Conclusiones: Se confirma un incremento significativo en los últimos años de pacientes pediátricos con enfermedad de células falciformes en nuestra población, debido al fenómeno de inmigración, lo que puede justificar el uso de técnicas de cribado neonatal.

FORMA HEPATOESPLÉNICA. INFECCIÓN POR *BARTONELLA HENSELAE*. **B. Pacho Del Castaño, N. Rivas Abraldes, N. Barcena Rouse, N. Portillo Najera, I. Sanz Hernandez, I. Pocheville Guruzeta, M. Vazquez Ronco.** *Hospital de Cruces.*

La enfermedad por arañazo de gato es una infección producida por *Bartonella henselae*. Lo más habitual es que curse como un cuadro de adenitis regional que no precisa tratamiento. Sin embargo, algunos pacientes desarrollan formas invasivas, atípicas y más graves. La aparición de una u otra sintomatología depende de la inmunocompetencia del receptor, así como de la virulencia de la cepa. Entre las formas atípicas se encuentra un cuadro caracterizado por granulomas hepáticos y esplénicos (forma hepatoesplénica).

Presentamos una niña de 14 años que ingresa para estudio por presentar fiebre elevada de diez días y dolor abdominal referido en hipocondrio derecho. La exploración física es normal, hematimetría y bioquímica anodinas, PCR 6. En la ecografía abdominal se objetivan dos lesiones focales hipodensas en bazo y adenopatías múltiples voluminosas peripancreáticas, periportales y supracólicas. Se solicitaron serologías bacterianas y se completó estudio para descartar proceso linfoproliferativo. El body-TAC mostró los hallazgos descritos en ecografía y presencia de una adenopatía infraclavicular. El PET objetivó elevada actividad metabólica en dichas adenopatías que sugirió proceso linfoproliferativo. Se realizó estudio de médula ósea que resultó normal, punción-biopsia de ganglio infraclavicular y biopsia hepática, sin evidencia de infiltración neoplásica. La niña continuó con fiebre durante el ingreso, no apreciándose nuevos hallazgos en la exploración. Los resultados serológicos objetivaron Ig M e Ig G título positivo (20 y 16384 respectivamente). El diagnóstico fue forma hepatoesplénica de la infección por *Bartonella henselae*. La niña recibió tratamiento antibiótico con ciprofloxacino durante diez días, con evolución favorable.

Revisando los últimos diez años tenemos 5 casos de enfermedad invasiva por *Bartonella henselae*. Dos de ellos como forma hepatoesplénica, una forma osteoarticular y dos síndromes febriles prolongados

Conclusiones:

- La infección por *Bartonella henselae* debe sospecharse en la fiebre de origen desconocido y en su forma hepatoesplénica, plantea el diagnóstico diferencial con un proceso linfoproliferativo como ocurrió en nuestro caso, la sospecha diagnóstica inicial puede evitar exploraciones complementarias innecesarias
- La indicación del tratamiento antibiótico no está claramente establecido. Se

- utilizan aminoglucósidos, doxiciclina, azitromicina entre otros.
- La evolución en general es favorable.

FRECUENTACIÓN AL SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS POR PARTE DE NIÑOS AFECTOS DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN ÁLAVA: ESTUDIO COMPARATIVO. **M. Arcos Bahillo, L. Aguirre Pascasio, L. Jiménez García, S. Sánchez de Antonio, I. Díez López, A. Sarasua Miranda, I. Lorente Blázquez, A. Bosque Zabala.** Unidad de Endocrinología infantil. Servicio de Urgencias de Pediatría. Unidad de Investigación y Epidemiología del Hospital de Txagorritxu. Álava.

Objetivo: Valorar la frecuentación y las causas de consulta al Servicio de Urgencias de los niños DM tipo 1 y comparación con no afectados.

Material y métodos: Casos y controles de tipo retrospectivo de 12 meses de duración. **Casos:** Niños DM tipo 1, >12 meses de evolución desde su debut hasta 01/09/08. **Controles:** Niños sin número de historia clínica que acudieron al Servicio de Urgencias del 24 al 31/08/08 (evitar sesgo de incidencia de H1N1 seguimiento 01/09/08 a 31/08/09).

Resultados: 50 niños con DM tipo 1a (22 niños), edad media de 8,5 años [1-16] Menores de 8a: 22/50 (45%) edad media 5,2 [1-8], al debut CAD 19/22 85% con tiempo medio de evolución de 2,4 años [1-4,5]. Mayores de 8a: 28/50 (55%) edad media 12,6 [8-16], al debut CAD 21/28 75% con tiempo medio de evolución de 5,2 años [1,5-12,2].

Tasa de frecuentación urgencias DM<8a 1,3 consultas/año/niño DM>8a 0,2 consultas/año/niño. CASOS grupo total 3,8 consultas/año/niño 28% ΔCASOS/CONTROL p:0.002 IC 95% [2,8-3,5]; CASOS<8a 5,1 consultas/año/niño (112 visitas) ΔCASOS/CONTROL p:0.0001 IC 95% [3,5-6,2]; CASOS>8a 2,7 consultas/año/niño (78 vi-

sitas) p:0.001 IC 95% [0,1-3].GRDs DM<8 (Patolg. Respi 30% Patolg. Diges 22% Infec 6% SNC 5% Trauma 25% Intox 0% Cirug 4% DescompDM 8%) CASOS<8 (Patolg. Respi 42% Patolg. Diges 26% Infec 8% SNC 5% Trauma 10% Intox 5% Cirug 4%) ΔCASOS/CONTROL p:0.005. GRDs DM>8 (Patolg. Respi 20% Patolg. Diges 20% Infec 0% SNC 0% Trauma 40% Intox 0% Cirug 0% DescompDM 20%) CASOS>8 (Patolg. Respi 28% Patolg. Diges 14% Infec 7% SNC 5% Trauma 22% Intox 15% Cirug 9%) ΔCASOS/CONTROL p:0.002. Ingresos Hospitalarios CASOS (DM) total: 2 (5%) CONTROLES total ingresos:6 (3,5%) ΔCASOS/CONTROL p:0.26 Por grupos==> DM<8: 2 (5%) (1 descom 1 Cirug) CASOS<8: 4 (4%) (1 Neu, 1 Cirug, 1 GEA, 1 Trauma) ΔCASOS/CONTROL p:0.10. Ingresos Hospitalarios DM>8: 0 (0%) CASOS>8: 2 (2%) (2 Cirug) ΔCASOS/CONTROL p:0.000.

Conclusiones: Los niños afectados de DM1 consultan menos a Urgencias respecto a la población general, destacando por accidentes en menores y escasas descompensaciones. La educación diabetológica, la accesibilidad del Equipo y la importancia del ejercicio y estilo de vida saludable parece haber influenciado. La tasa de ingresos es semejante en ambos grupos.

GLOMERULONEFRITIS ASOCIADA A NEUMONÍA NEUMOCÓCICA. **M. Eizmendi Bereciartua, R. Mendiola Ruiz, L. Gondra Sangroniz, M. Satrustegi Aritzituri, O. Sevilla Garcia, M. Ubetagoyena Arrieta, L. Arranz Arana.** Hospital de Cruces.

Introducción: La glomerulonefritis postinfecciosa es la causa más frecuente de nefritis en la infancia, habitualmente de curso benigno, siendo el agente causal más frecuente el *Streptococcus pyogenes*. Se presenta un caso de Neumonía neumocócica asociada a glomerulonefritis.

Caso Clínico: Varón de años que ingresa con diagnóstico de neumonía de LII y derrame paraneumónico. La clínica era de dolor torácico, dolor abdominal y fiebre de días de evolución. La analítica objetivo leucocitosis con neutrofilia y PCR de 129 mg/L. Siendo la creatinina y urea normales. ECO torácica, derrame pleural de 13 mm. El tratamiento fue con Cefotaxima i.v. y drenaje pleural que fue retirado a los 5 días. Evolución: en las primeras horas de su ingreso presento edema palpebral y orinas hemáticas macroscópicas, detectándose mediante el sedimento de orina la presencia de hematíes y cilindros granulados. El filtrado glomerular fue normal, presentando hematuria macroscópica y proteinuria en rango nefrótico, manteniendo tensión arterial en rango normal. Complemento C3 0,16 g/L y ASLO 1600 UI/ml. El antígeno *Pneumoniae* positivo en líquido pleural. A los 6 días del ingreso, la Rx tórax mostraba signos sugestivos de neumonía necrotizante añadiéndose clindamicina al tratamiento. Preciso dosis aisladas de furosema. Los valores de C3 eran normales a las 6 semanas, así como la Rx tórax. La hematuria y la proteinuria desaparecieron en 3 meses.

Comentarios: La asociación de glomerulonefritis y neumonía es infrecuente, aunque debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de las nefritis postinfecciosas. Habitualmente es de curso favorable, y se presenta con un intervalo de latencia breve o concomitante en relación al proceso de base.

LA WEB 2.0: ESPACIOS DE OPORTUNIDAD PARA LOS PROFESIONALES SANITARIOS. **R. García Pérez.** CS Txurdinaga (Bilbao)

Introducción: Internet no es el futuro... es el presente. El término web 2.0 hace referencia a un conjunto amplio de aplicaciones cuya señal principal de identidad es la de la simetría en la generación de contenidos y

conocimiento, útiles como ciudadan@s y también como profesionales sanitarios.

Una historia: L@s pediatra sen general y los de atención primaria en particular realizamos a diario un trabajo encomiable pero con muy poca visibilización social, más allá de nuestros reducidos círculos profesionales.

Cada vez es más creciente el uso de las nuevas tecnologías en relación con el ámbito de la salud, tanto por pacientes que buscan información relativa a sus padecimientos o el de sus familiares como por parte de profesionales sanitarios que ven en esta ventana al mundo una ventana para poder realizar actividades docentes y mejorar la comunicación entre profesionales y con pacientes. Buen ejemplo de todo ello es la proliferación de blogs y otras herramientas de comunicación en el ámbito sanitario en general y pediátrico en particular, así como la participación de estos profesionales en redes sociales generales o específicas.

A modo de conclusión, algún reto: Una de las características del conocimiento humano, a diferencia de otras realidades, es la de crecer en la medida en que se comparte. Esto es plenamente aplicable al saber médico en general y pediátrico en particular.

Del *quien no sale en la tele, no existe* estamos pasando o hemos pasado a *quien no está en Internet*, no existe.

¿Dónde queremos estar l@s pediatras en un futuro no tan lejano?

ACCÉSIT MEJOR COMUNICACIÓN

PRESENTACIÓN ATÍPICA Y RETRASOS AL DIAGNÓSTICO DE TUMORES VISTO POR UNA UNIDAD DE HEMATO-ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA. **A. de Lucio Delgado, L. Elorriaga Sanzano, A. Navajas Gutiérrez, A. Urberuaga.** *Hospital de Cruces.*

Introducción: Actualmente el cáncer infantil (0-14 años) supone la 2ª causa de mor-

talidad en la edad pediátrica después de los accidentes. La incidencia en España es de 900 casos nuevos al año. El Centro de Salud suele ser en muchas ocasiones el primer lugar al que acuden los padres. Una presentación atípica del tumor o una consulta tardía de los síntomas pueden retrasar el diagnóstico. En aumento incesante de la inmigración en nuestro país en estos últimos años ha aumentado el porcentaje de estos últimos.

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de los casos diagnosticados de cáncer infantil en el periodo comprendido entre Junio de 2001 a Mayo de 2010 que debutaron con síntomas y signos no habituales y en los que se consideró retraso diagnóstico. De cada paciente se recogieron datos epidemiológicos, edad a la primera consulta, procedencia, clínica inicial, tiempo transcurrido al diagnóstico, diagnóstico y evolución.

Resultados: Se obtuvo una muestra total de 10 pacientes (7 niños y 3 niñas). La edad media al diagnóstico fue de 42,2 meses y la mediana fue de 19 meses (rango de 1-108 meses).

Cuatro niños procedían de otros países (Centro-Sudamérica y Norte de África).

Un paciente presentó una tumoración nasofrontal ya desde el nacimiento y en un segundo la clínica se desencadenó tras padecer varicela. En el resto de los 8 pacientes el tiempo medio de la sintomatología previa a la primera consulta fue de 9 semanas.

Se hallaron 4 tumores no sólidos (2 leucemias, 1 linfoma, 1 linfocitosis hemofagocítica) y 6 tumores sólidos (1 neuroblastoma, meningioma, glioma de bajo grado y meduloblastoma), 1 sarcoma embrionario hepático y un fibrosarcoma congénito metastático).

Siete pacientes presentaron una anomalía atípica de la enfermedad. En tres niños se inició tardíamente el diagnóstico por encontrarse al inicio de la clínica en sus paí-

ses subdesarrollados. Dos pacientes fallecieron debido al tumor en el primer caso y a complicaciones de la cirugía en el segundo. 1 paciente con tumor cerebral continúa con clínica de convulsiones, a pesar del tratamiento recibido con progresión tumoral. Otro paciente continúa en espera de trasplante. El resto de los 6 pacientes se encuentran libres de enfermedad.

Conclusiones: La presentación clínica de los tumores infantiles es muy diversa. Se hace por ello necesario que ante todo cuadro clínico que evolucione de manera tórpidamente o que se presente de forma atípica se realice un control más estrecho del paciente. Conviene reseñar la clínica ya evolucionada que presentan ocasionalmente la creciente población inmigrante.

APENDICITIS PERFORADAS CON PLASTRÓN APENDICULAR EN PEDIATRÍA: UTILIDAD DEL MANEJO CONSERVADOR. **F. Villalón Ferrero, A. Villanueva Mateo, M.A. Suñol Amilibia, J. Garay Manrique, J. Arana García, J. Jiménez de Retana, M. Sainz de la Maza Rábago, I. Eizaguirre Sexmilo.** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Donostia.*

Objetivos: El manejo del plastrón apendicular (tumoración debida a perforación apendicular) continúa siendo controvertido. Hay autores que recomiendan un tratamiento conservador inicial para "enfriar" el proceso y diferir la apendicectomía. Nuestro propósito ha sido analizar la utilidad de este enfoque y el momento óptimo para la intervención

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de plastrón apendicular tratados en nuestro hospital durante los últimos 8 años. Hemos analizado: tasa de éxito del tratamiento conservador, tiempo de espera hasta la apendicectomía, dificultad técnica y complicaciones.

Resultados: Nuestra serie incluye 19 casos, con un tiempo medio de evolución de la clínica de 6,2 días (rango 2-11). Se optó por un manejo conservador inicial con antibioterapia intravenosa en todos ellos y en 14 además se indicó drenaje peritoneal. En esta fase aguda la estancia media fue de 11,6 días.

En 3 pacientes (15,8%) la evolución no fue satisfactoria por lo que hubo que realizar la apendicectomía en fase aguda (a los 12, 30 y 40 días). En los 16 restantes (84,2%) el tratamiento conservador tuvo éxito y se pudo diferir la apendicectomía. La intervención se realizó transcurrida una media de 6,5 meses (utilizando un abordaje laparoscópico en 12 de ellos). La estancia media en estos pacientes fue de 1,8 días, y como única complicación hubo un caso de absceso de pared.

De las 16 apendicectomías diferidas 11 fueron sencillas (tiempo medio de espera 5.5 meses, rango 3-6) y 5 difíciles debido secuelas del proceso inflamatorio previo (tiempo medio de espera 9,4 meses, rango 4-12).

Conclusiones: El manejo conservador es una opción eficaz de tratamiento en las apendicitis complicadas, con una tasa de éxito del 84,2% en nuestra serie. De este modo se logra evitar complicaciones importantes propias de las peritonitis, como por ejemplo el absceso intra-abdominal.

Según nuestra experiencia (aunque con una serie de casos limitada), la apendicectomía resulta más sencilla cuando se realiza transcurridos entre 3-6 meses de el proceso agudo.

PROTEGER LA LACTANCIA MATERNA TAMBIÉN FUERA DE LAS CONSULTAS DE PEDIATRÍA. **R. García Pérez, E. Goienaga Agirre, N. Trebolazabala Quirante.** *Pediatras. CS *Txurdinaga y **Deusto (Bilbao).*

Introducción: La lactancia materna de forma exclusiva es el alimento idóneo para

los lactantes menores de 6 meses y junto a otros alimentos complementarios hasta los 2 años o más. El uso de fármacos y sustancias o el exponerse a determinados procedimientos diagnóstico-terapéuticos plantea a menudo dilemas a quien presta asistencia a estas madres sobre la pertinencia o no de retirar la lactancia materna. Las fuentes tradicionales de información no se ajustan al conocimiento médico real y actualizado, resultando demasiadas veces poco fiables en este sentido.

Tanto la iniciativa para la Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia (IHAN) como su propuesta de adaptación a los Centros de Salud (CS-IHAN) preconizan la difusión a todos los profesionales sanitarios de una política sanitaria clara y por escrito en relación con la lactancia materna, respetuosa con el Código Internacional de Comercialización de Sucedáneos de la Leche Materna.

Existen herramientas que pueden favorecer la no interferencia del uso de distintas sustancias por parte de madres que amamantan en la alimentación más natural para sus hijos, de entre las que cabe destacar la web www.e-lactancia.org, base de datos basada en gran medida en los requisitos que han de cumplir estas sustancias para provocar un posible daño a un lactante a través de la lactancia materna.

Se ilustra todo ello con el ejemplo de un par de casos clínicos atendidos en uno de nuestros Centros de Salud y las actitudes que se han tomado al respecto en cada uno de ellos.

Conclusiones: La promoción y protección de la lactancia materna ha de ir más allá de las paredes de nuestra consulta.

Es necesario implicar a otros profesionales sanitarios de nuestros centros sanitarios, a través de una comunicación fluida y en un entorno de colaboración.

Las nuevas tecnologías, especialmente las herramientas de la web 2.0, pueden fa-

vorecer ambos objetivos y generar nuevos espacios de comunicación y colaboración.

EVOLUCIÓN EN EL MANEJO DE LA LITIASIS URETERAL DISTAL EN NIÑOS EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS. **N. Solaetxe, F. Oliver, J.L. Blanco, E. Ruiz, L. Medrano, A. Galbarriatu.** *Sección de Urología Pediátrica. Hospital de Cruces.*

Antecedentes y objetivos: El tratamiento de la litiasis ureteral supone aún un desafío para el terapeuta. Mientras el uso de la litotricia extracorpórea (LEC) permite el tratamiento en otras localizaciones, en el ureter distal la cirugía abierta ha sido tradicionalmente la técnica de elección. El desarrollo de técnicas endourológicas ha simplificado el tratamiento en los últimos casos manejados.

Método: Estudio retrospectivo de los pacientes tratados en la Sección de Urología Pediátrica del Hospital de Cruces en los últimos 10 años con diagnóstico de litiasis ureteral distal. Se trata de 9 pacientes, con una edad media de 4,5 años (16 m-9 años). La localización del cálculo fue en 8 casos en uréter distal (5 izquierdos, 2 en lado derecho y 1 bilateral), y uno en un ureteroceles dependiente de doble sistema renal. Como otros antecedentes personales destacar nefrocalcinosis, hipercalciuria y LEC previa por litiasis coraliforme. La clínica predominante fue la infección urinaria y la hematuria macroscópica.

Resultados: En tres de los casos se produjo una migración espontánea a vejiga, precisando en uno de ellos cistoscopia para su extracción, mientras que los dos restantes fueron expulsados por uretra.

Se realizó cirugía abierta en 4 casos, 3 mediante ureterotomía abierta y 1 con vesicostomía y el uso complementario de una cestilla de extracción (Dormia).

Nuestros dos últimos casos fueron tratados exclusivamente mediante técnicas en-

dourológicas. En el primero se procedió a la apertura endoscópica de un ureterocele y extracción del cálculo con cestilla (Dormia). En el último, una niña de 5 años afectada de litiasis en unión ureterovesical izquierda sintomática, se realizó dilatación de la unión ureterovesical, ureteroscopia y fragmentación del cálculo con litotricia intracorpórea neumática.

En ninguno de los casos se produjeron complicaciones postoperatorias reseñables. La paciente tratada mediante LIC eliminó espontáneamente restos litiasicos en la semana posterior a la intervención. En ninguna de las técnicas utilizadas se produjo estenosis ureteral a largo plazo.

Conclusiones: Frente al tratamiento convencional con cirugía abierta, la ureteroscopia es una alternativa terapéutica segura y eficaz en el manejo de la litiasis ureteral en niños.

CIRUGÍA RENAL PEDIÁTRICA. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS. **F. Villalón Ferrero, A. Villanueva Mateo, J. Jimenez de Retana, I. Eizaguirre Sexmilo.** Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Donostia.

Introducción y Objetivos: Entre la tercera y la cuarta parte de las intervenciones realizadas en un Servicio de Cirugía Pediátrica corresponden a patología urológica, y de ella una parte importante la constituyen los procedimientos sobre el riñón.

El objetivo de este trabajo ha sido revisar las intervenciones realizadas en nuestro Servicio por cirugía abierta o mínimamente invasiva.

Material y métodos: Hemos revisado todos los procedimientos quirúrgicos renales realizados en nuestro servicio desde el 2001 hasta la fecha actual, así como las indicaciones, el abordaje utilizado para cada procedimiento, la estancia media hospitalaria y las complicaciones.

Resultados: Se han realizado un total de 129 procedimientos renales (40 nefrectomías, 32 heminefrectomías y 57 pieloplastias). La edad media para la intervención ha sido de 3 años.

- La indicación más frecuente para la nefrectomía ha sido la atrofia renal por RVU (42,5% de los casos), seguida de la displasia renal multiquística (25%) y los tumores renales, tanto Wilms como otros (21%).
- La heminefrectomía se indicó por ureterocele (65%) o uréter ectópico (35%) en el caso del hemisistema superior. En el inferior la causa fue el reflujo vesicoureteral en la mayoría de los casos.
- La indicación para la pieloplastia fue la estenosis de la unión pieloureteral (dejando siempre un tutor ureteral).

El 64% de los abordajes ha sido por vía abierta y el 36% por vía mínimamente invasiva, siendo este el procedimiento de elección en los últimos años.

- La estancia media en días disminuyó en los procedimientos mínimamente invasivos de 6.0 a 4.1 en las nefrectomías y de 5.2 a 4.3 en las pieloplastias, que fueron siempre videoasistidas (es decir, un primer tiempo por retroperitoneoscopia para exteriorizar la unión pieloureteral, y posteriormente realizar la anastomosis fuera). En las heminefrectomías, por el contrario, aumentó de 4,6 a 6.0.
- En las nefrectomías el porcentaje de complicaciones disminuyó del 20% (3/15) en la técnica abierta al 8% (2/25) en las practicadas por retroperitoneoscopia (la mayoría) o por laparoscopia.
- En el caso de las pieloplastias videoasistidas las complicaciones aumentaron del 7,5% (3/40) al 23% (4/17), casi siempre debido a problemas de mal funcionamiento del tutor ureteral.

Conclusiones:

- El uso de la vía mínimamente invasiva para la cirugía renal en la edad pediá-

trica resulta útil para acortar significativamente la estancia hospitalaria.

- En nuestro servicio es cada vez más frecuente el uso del abordaje mínimamente invasivo para la cirugía renal.
- La indicación más frecuente para la nefrectomía ha sido la atrofia renal por RVU, para las heminefrectomías superiores la atrofia debida a un ureterocele obstructivo, para las heminefrectomías inferiores la atrofia del hemiriñón inferior por RVU.
- La Cirugía mínimamente invasiva ha tenido menos complicaciones que la cirugía abierta salvo en las pieloplastias videoasistidas, en las que los problemas derivados del catéter hicieron que aumentaran.

COMA EN UN LACTANTE: MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE LA ANAFILAXIA POR ABSORCIÓN TÓPICA DE PROTEÍNAS DE HUEVO. **A. Arbeloa.** Hospital de Basurto.

Introducción: Se considera criterio clínico diagnóstico de alta probabilidad de anafilaxia la presentación de cuadro cutáneo o mucoso asociado a clínica respiratoria, digestiva o cuadro de disfunción de la tensión arterial manifestada como cuadro neurológico. Este diagnóstico se confirma analíticamente con niveles elevados de tripsina en las 3 primeras horas de la puesta en contacto con el alérgeno y normalización de dicha enzima a partir de las 6 horas.

Caso clínico: Lactante de 15 meses que acude a la urgencia por cuadro neurológico de coma (escala de coma de Glasgow de 10) y angioedema labial y periorbitario. Como antecedente había presentado una quemadura de tercer grado con leche caliente en extremidad superior derecha y región anterosuperior del tórax (superficie corporal quemada 4%).

Exploración: Afebril. Obnubilado. Escala de coma de Glasgow modificada 10 (E2

M5 V3). Exploración meníngea negativa. Hemodinámicamente estable. FC 147 lpm. TA 100/60 mmHg. No distress respiratorio. Fr 47 rpm. SpO₂ 97%.

Con la sospecha de cuadro de anafilaxia se administra según protocolo oxigenoterapia, expansión de suero salino fisiológico (10 cc/kg), corticoide intravenoso y adrenalina intramuscular 0.1 mg que es necesario repetir a los 10 minutos. Una vez estabilizado el paciente se completa historia clínica donde se recoge la administración tópica de huevo crudo en la lesión de la quemadura. Previamente habían introducido huevo cocido en la dieta con tolerancia normal. Ante la sospecha de anafilaxia por proteínas de huevo se solicita IgE específicas a proteínas de huevo y triptasa sérica. La IgE específica es positiva a Clara de huevo (0.95 KU/L) y a Ovoalbúmina (1.04 KU/L); con Ovomucoide por debajo de 0.34 KU/L (0.25 KU/L). La triptasa sérica dentro de las 3 primeras horas del contacto es de 48,3 µg/L y a las 24 horas de 3,4 µg/L. En las pruebas cutáneas Prick a las 4 semanas del proceso presenta clara de huevo 4 x 4 mm, ovoalbúmina 4 x 4 mm y ovomucoide negativo.

Conclusiones: Ante un lactante con coma neurológico, una de las posibilidades diagnósticas a tener en cuenta es un cuadro de anafilaxia. Para confirmación de estos cuadros es necesario solicitar triptasa sérica en el momento agudo y a partir de las 6 horas del mismo. Debido a su alta estabilidad la muestra puede almacenarse temporalmente en el frigorífico hasta su procesamiento. Es posible la absorción tópica de proteínas de huevo en casos de pérdida de barrera cutánea. La negatividad de la IgE específica a ovomucoide explica la tolerancia alimenticia al huevo cocido.

DIVERTÍCULO DEL VENTRÍCULO DERECHO. E. Delgado Fuentes, P. Martínez Olorón, N. Lecumberri García, A. Sagastibelza Zaba-

leta, V. Jiménez Serrano, C. Romero Ibarra. *Hospital Virgen del Camino (Pamplona)*.

Introducción: Los divertículos y aneurismas del ventrículo derecho (VD) son cardiopatías congénitas poco frecuentes. Los divertículos suelen ser congénitos y tienen un patrón normal de contracción mientras que los aneurismas pueden ser congénitos o adquiridos y presentan un movimiento paradójico en sístole. La distinción ecocardiográfica entre las dos lesiones puede ser difícil. El 10% asocian cardiopatías congénitas, principalmente malformaciones troncoconales y comunicaciones interventriculares (CIV). El diagnóstico prenatal se sospecha ante hallazgos como derrame pericárdico, arritmias o cardiomegalia, y el diagnóstico postnatal se realiza mediante estudio de imagen (ecografía o RMN) o estudio histológico. Clínicamente pueden ser asintomáticos o presentarse en la infancia como taquicardia, soplo o fallo de medro, no estando claro si estos síntomas se deben al propio divertículo o la cardiopatía asociada. Se presenta una evaginación asociada a una CIV, detectadas prenatalmente.

Caso clínico: Mujer de 38 años de edad con gestación de 31 semanas derivada para estudio por imagen ecográfica de evaginación en pared lateral del VD con una gran CIV asociada. No antecedentes prenatales de interés, excepto diabetes gestacional materna controlada con dieta. La evaginación de VD tiene una pared gruesa que se contrae en sístole y se expande en diástole, siendo compatible con un divertículo. La gestación llega a su término (39+6 semanas) presentando un parto eutócico y sin complicaciones. La exploración física del recién nacido es anodina. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal con desviación del eje a la derecha (+180) y bloqueo incompleto de rama derecha. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, con vascularización pulmonar normal. El ecocar-

diograma postnatal confirma el hallazgo de un divertículo grande (tamaño similar al VD) en pared lateral de VD y una CIV perimembranosa amplia (12 mm). La RMN delimita la localización, estando el divertículo en la pared lateral del VD incluyendo el infundíbulo, el VD original correspondería a la entrada de la cámara y el divertículo a la salida de la cavidad. A los 45 días de vida presenta cuadro de taquicardia, taquipnea, hepatomegalia, dificultad en la alimentación y fallo de medro, auscultándose un soplo sistólico I/VI en borde esternal izquierdo, con cardiomegalia y aumento de la vascularización pulmonar radiológicas. Se inicia tratamiento con furosemina, enalapril y digoxina, y a los tres meses de edad se realiza el cierre quirúrgico de la CIV, sin resección del divertículo ya que su patrón contráctil contribuye a la función ventricular sistólica y diastólica. El postoperatorio cursa sin complicaciones, con buena ganancia ponderal posterior. A los 10 meses de vida, el niño está asintomático desde el punto de vista cardiovascular y sin necesidad de medicación.

Comentarios: El divertículo del VD es un defecto cardíaco congénito poco frecuente cuyo principal factor determinante de los síntomas y el pronóstico es la cardiopatía congénita asociada.

La detección prenatal en los últimos años ha ido en aumento con una actitud positiva hacia la continuación el embarazo

La cirugía se plantea en todos los casos sintomáticos y en aquellos que siendo asintomáticos presenten un movimiento contráctil paradójico, por el mayor riesgo de ruptura que implican.

MYCOPLASMA HOMINIS: CAUSA INFRECUENTE DE HIDROCEFALIA POSTINFECCIOSA EN RECIÉN NACIDO PREMATURO. L. Jiménez García, L. Aguirre Pascasio, M. Ferrer Arriazu, E. González Molina, I. Díaz López, M. Del Hoyo Moracho, M. Arcos Bahillo, S. To-

rrús Carmona. Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu. Vitoria.

El *Mycoplasma hominis* es un germen que se aísla con frecuencia en tracto genitourinario de las embarazadas, asociándose con infecciones genitourinarias: enfermedad inflamatoria pélvica, pielonefritis, corioamnionitis,... Los RN pueden adquirir el germen a través del canal del parto. Hay casos publicados de *M. hominis* asociado con linfadenopatía submandibular, infección ocular, abscesos subcutáneos tras forceps o tras monitorización fetal con electrodos. La colonización por dicho germen es más frecuente en neonatos de bajo peso natal que en recién nacidos a término. La enfermedad invasiva por dicho germen es rara en neonatos. Nuestro caso es un recién nacido prematuro extremo (27 semanas) con peso adecuado para edad gestacional. Rotura de bolsa amniótica prolongada, tratada con ampicilina y gentamicina. Frotis recto-vaginal para *Streptococcus agalactiae* negativo.

Finalización de la gestación por sospecha de corioamnionitis materna. Reanimación en paritorio. Apgar 4/6/9.

Precisa ventilación mecánica invasiva (SIMV) durante 8 horas, posteriormente CP APnBiP APn durante 14 días. Bioquímica y hemograma al ingreso normal, salvo hematocrito venoso de 29%. Ante sospecha de corioamnionitis materna se inicia tratamiento antibiótico con amikacina y ampicilina durante 9 días con hemocultivo y cultivos periféricos al nacimiento negativos. A los 15 días de vida, empeoramiento clínico y analítico, por lo que se realiza punción lumbar que resulta patológica (aspecto xantocrómico, 38 células, glucosa 22 mg/dL y proteínas 1591 mg/dL). Se inicia tratamiento con ceftazidima y vancomicina.

A las 24 horas de este empeoramiento: abombamiento de fontanela anterior, con ecografía cerebral que muestra hidrocefalia triventricular obstructiva no presente en controles ecográficos anteriores. A los 5 días de este empeoramiento llega resultado de

cultivo LCR positivo para *Mycoplasma hominis*. Se cambia antibioterapia a levofloxacino con negativización del cultivo de LCR a las 48 horas de este nuevo tratamiento, persistiendo alteración bioquímica del mismo (hipoglucorraquia e hiperproteínorraquia) durante 20 días.

El paciente se mantiene clínicamente estable, aunque persiste crecimiento de perímetro craneal (0,5 cm cada 48 horas) a pesar de tratamiento antibiótico y de punciones ventriculares evacuadores. Finalmente se traslada al Hospital de referencia (Hospital de Cruces) para colocación de dispositivo de drenaje (omaya).

Conclusión: La infección del SNC por *M. hominis* es causa de morbi-mortalidad alta debido al retraso en el diagnóstico y a que los antibióticos empleados de forma empírica para la meningitis neonatal son inefectivos. Hay que sospechar de dicho germen ante la presencia de colonias en *agar* sangre o chocolate, tras gram negativo después de 2-4 días de incubación de cultivo LCR.