

II Memorial Profesor Rodríguez Soriano. Vitoria-Gasteiz, 20 de abril de 2012

Juan Rodríguez Soriano
Irakaslearen II Memoriala.
Vitoria-Gasteiz, 2012ko
aprilaren 20a

ALBINISMO OCULOCUTÁNEO: CASO CLÍNICO. E. Catediano Sainz, M. García Besteiro, M. Labayru Etxeberria, N. Martínez Ezquerro, J. Fernández Aracama. *Pediatría General. Hospital Universitario de Cruces, Bizkaia.*

Introducción: El albinismo comprende un conjunto de condiciones congénitas caracterizadas por la ausencia o disminución de melanina a nivel de piel, ojos o pelo. La severidad de las manifestaciones clínicas depende del subtipo de albinismo, asociado al nivel de alteración de la ruta de síntesis de melanina.

El diagnóstico es esencialmente clínico, aunque es posible el diagnóstico molecular que detecte la mutación específica. Es necesario realizar un adecuado diagnóstico diferencial ya que en ocasiones el albinismo forma parte de un síndrome más complejo. El pronóstico está marcado fundamentalmente por la afectación visual.

El tratamiento implica medidas de protección solar y ocular además de la corrección de los defectos de refracción y la cirugía de las manifestaciones oculares, si fuese necesaria, además del seguimiento multidisciplinar por parte de centros especializados (CRI, ONCE).

Presentamos esta enfermedad a partir de dos casos clínicos atendidos.

Caso clínico: Lactante de 2 meses, sin antecedentes de interés ni diagnóstico previo de albinismo, que ingresa por infección por virus *Influenza A* y sospecha de infección urinaria. A la exploración se objetiva pelo y pestañas blancas, hipopigmentación del iris, transiluminación ocular bilateral positiva, con llamativo reflejo rojo, y nistagmo horizontal.

Varón de 16 meses diagnosticado de forma postnatal de albinismo oculocutáneo, con antecedentes familiares de la enfermedad. A la exploración física se objetiva piel clara. No nevus. Pelo blanco/amarillento. Exploración oftalmológica: Iris rosado, transiluminación positiva, nistagmus deprivacional y exotropía. Aplasia de la fovea. Hipopigmentación difusa del epitelio pigmentario de la retina.

Conclusiones: El albinismo es una patología infrecuente en nuestro medio que afecta a piel, pelo y ojos. Es fundamental el seguimiento precoz por oftalmología, ya que la visión

marca principalmente el pronóstico. La exploración de los niños en su conjunto es importante para detectar anomalías que requieran un estrecho control y poder ofrecer medidas terapéuticas que mejoren su calidad de vida.

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL AGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Calvo Sáez, S. Tabernero Barrio, S. Torrés Carmona, L. Aguirre Pascasio, M. Arcos Bahillo, S. Sánchez de Antonio, A. Sarasua Miranda, I. Díez López. *HUA-Sede Txagorritxu. Vitoria.*

Introducción: La insuficiencia suprarrenal primaria es producida por diversas etiologías, congénitas o adquiridas. Su sintomatología es poco específica, exigiendo un alto índice de sospecha. La insuficiencia suprarrenal autoinmune o enfermedad de Addison supone un 13% de las insuficiencias adrenales primarias infantiles a diferencia de los adultos, en los que supone la primera causa. A pesar de ello, es la causa orgánica más frecuente en la infancia y adolescencia. Hasta un 50% de estos niños asocian otras enfermedades autoinmunes, formando parte de los síndromes poliglandulares, que son más frecuentes en mujeres.

Objetivos: Presentación de un caso de insuficiencia suprarrenal autoinmune y revisión de esta entidad.

Caso clínico: Varón de 12 años que consulta por episodio de hipoglucemia en contexto de cuadro infeccioso. AF: patología tiroidea y diabetes mellitus tipo 2. AP: TDHA tratado con metilfenidato. Hiperpigmentación progresiva en los últimos 6-8 meses, pérdida de dos percentiles de peso sin afectación de talla. EF: hiperpigmentación de piel y mucosas, sobre todo en la cara y zona escrotal. Resto normal. Pruebas complementarias: edad ósea acorde a edad cronológica. Analítica de sangre: glucemia de 86 mg/dl, perfil lipídico normal, aumento de transaminasas, función renal e iones normales. Aldosterona <9 pg/ml (normal: 13-30 pg/ml) con renina 4,7 ng/ml/h (0,2-2,3 ng/ml/h) y cortisol de 0,38 µg/dl (6-25 µg/dl) con ACTH >1700 pg/ml (7,2-63,3 pg/ml). Estudio metabólico normal, con ácidos grasos de cadena muy larga normales. Anticuerpos anti-cápsula

suprarrenal positivos. No presencia de otros anticuerpos contra otras glándulas endocrinas. Ecografía adrenal normal. RM: ambas glándulas suprarrenales de pequeño tamaño, aspecto atrófico, con morfología conservada y sin lesiones nodulares. Diagnóstico final: insuficiencia suprarrenal autoinmune. Tras instaurar tratamiento sustitutivo con glucocorticoide y mineralocorticoide, recuperación del percentil de peso previo, disminución progresiva de la pigmentación y no nuevos episodios de hipoglucemia.

Conclusiones: La enfermedad de Addison es poco frecuente en pediatría y sus síntomas son larvados. Reconocerlos precozmente permitirá realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno de una patología que, eventualmente, puede tener riesgo vital. Ante una hipoglucemia repetida asociada a síndrome constitucional y melanodermia, debemos realizar un cuidadoso examen físico y tener presente esta entidad en el diagnóstico diferencial.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO. **S.E. Zarikian Denis, R. Urabayen Alberdi, V. Diez Bayona, A. Herrero Varas, I. San Martín García, A. Ietta Lizarraga, F. García-Bragado Acín, J. Molina Garicano.** *Complejo Hospitalario Navarra.*

Introducción y objetivos: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune inflamatoria multisistémica de carácter crónico. Afecta con más frecuencia a mujeres y sólo el 20% de los casos se presenta en menores de 16 años. Presentamos un caso de LES avanzado por demora en la solicitud de atención médica.

Caso clínico: Niña de 10 años que consulta por eritema malar de 3 semanas de evolución con vesiculopápulas y descamación. Refiere exposición solar en días previos y febrícula desde hace 48 horas. Ha seguido tratamiento homeopático. Relata episodio de eritema malar 3 meses antes y artralgias intermitentes de predominio matutino. No vacunada por decisión familiar.

A la exploración, eritema malar en alas de mariposa con exudado y costras melicéricas

descamativas. Lesiones maculares en tronco. No dolor, inflamación ni tumefacción de articulaciones. Valorada por Dermatología Infantil, con diagnóstico de LES versus impétigo ampolloso o celulitis impetiginizada. Ante el rechazo familiar al ingreso, se inicia antibioterapia oral por sospecha sobreinfección y se solicita analítica sanguínea, que muestra anemia y trombopenia leves con disminución de los factores del complemento. Anticuerpos (Ac) antinucleares (ANA's), anti-histonas y anti-DNA positivos; resto de autoanticuerpos negativos. En el estudio de sedimento urinario destaca proteinuria y microalbuminuria. Se establece diagnóstico de LES al cumplir tanto criterios clínicos como analíticos.

Dos semanas más tarde consulta por progresión de las lesiones cutáneas: lesiones costrosas faciales, máculas eritematosas generalizadas y úlceras en paladar. Asocia astenia progresiva, hiporexia, febrícula y diarrea. Ingresa para completar estudio. Radiografía de tórax sin alteraciones. Ecocardiograma normal. En analítica sanguínea se objetiva anemia, leucopenia, trombopenia, hipocalcemia, hipofosfatemia, hipertransaminasemia y Ac anticardiolipina positivos. Proteinuria y microalbuminuria. Recibe tratamiento corticoideo, gastroprotector, antibioterapia tópica y oral, hidroxiclороquina, calcio y vitamina D; con evidente mejoría de las lesiones cutáneas. Biopsia renal sin alteraciones a microscopía óptica, con depósitos inmunes mesangiales (compatible con nefropatía lúpica clase I). Biopsia cutánea compatible con lupus eritematoso subagudo. Actualmente asintomática en tratamiento ambulatorio con corticoterapia en pauta descendiente e hidroxiclороquina, controlada por reumatología infantil.

Conclusiones: El LES es una enfermedad crónica multisistémica con manifestaciones diversas, que pueden ser de inicio agudo o progresivo, e incluso de riesgo vital. Requiere un manejo multidisciplinar y un diagnóstico y seguimiento precoces, para lograr un mejor pronóstico. Los criterios diagnósticos y las manifestaciones clínicas en la edad pediátrica son similares a los del adulto; presentando sin embargo en el niño mayor impacto en el

adecuado desarrollo y crecimiento físico y psicológico.

HEMANGIOMA PAROTÍDEO TRATADO CON PROPRANOLOL. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO. **S. Torrús Carmona, C. Salado Marín, J. Montiano Jorge, J.C. Len, R. García Sardón*, A. Calvo Sáez, S. Tabernero Barrio, L. Aguirre Pascasio.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu. *Servicio de ORL. Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu.*

Introducción: El hemangioma parotídeo es un tipo de tumoración vascular que se desarrolla en el interior de esta glándula. La clínica inicial se plantea como una hipertrofia parotídea unilateral por lo que habrá que realizar un diagnóstico diferencial de las patologías las pueden causar.

Caso clínico: Lactante mujer de 3 meses, sin antecedentes de interés, que acude a consulta de pediatría general remitida por su pediatra por hipertrofia parotídea izquierda con ecografía de la glándula normal, de un mes de evolución que va en aumento, sin otra clínica acompañante. Buena ganancia ponderal, no proceso infeccioso intercurrente. Exploración física: hipertrofia parotídea izquierda de consistencia blanda de 4x5 cm de tamaño que levanta lóbulo de la oreja. Resto normal. Se realizan exámenes complementarios para diagnóstico diferencial de la hipertrofia parotídea unilateral a nivel infeccioso, neoplásico o linfoproliferativo y de inmunodeficiencias adquiridas. Presenta ecografía de la glándula inicialmente normal. Bioquímica sanguínea normal con ionograma, perfil hepático, función renal y perfil lipídico normal. Inmunoglobulinas normales. ANA, hormonas tiroideas y beta-HCG normales. Hemograma normal con marcadores linfocitarios normales. Serologías para HIV, EB, Paramyxovirus negativas y Herpes IgM(-) e IgG(+). Rx tórax y ECG normales. Ecocardiograma normal. Fondo de ojo: normal. Ecografías cerebral y abdominal: normal. Se repite la ecografía presentando imagen compatible con hemangioma parotídeo por lo que se confirma mediante Resonancia magnética

objetivándose una masa localizada en el espacio parotídeo izquierdo vascularizada y bien delimitada, con presencia de artefactos de flujo en su interior, siendo compatible con hemangioma parotídeo que no invade los espacios cervicales adyacentes ni la invasión de la vía aérea. Tras su diagnóstico se decide inicio con propranolol oral (2 mg/kg/día en dos dosis). Como efecto adverso nuestra paciente desarrolló un trastorno leve del sueño sin otros síntomas de interés. Se realiza seguimiento clínico y ecográfico observándose una mejoría progresiva. A los 6 meses del inicio del tratamiento con propranolol disminuimos la dosis a la mitad, recibiendo tratamiento hasta un total de 9 meses.

Aunque los corticoides orales eran el tratamiento clásico de los hemangiomas, el propranolol es una alternativa de tratamiento eficaz y segura, ya que actuaría no sólo frenando la fase de crecimiento, sino que además disminuiría el tamaño tumoral en la fase proliferativa con mayor efectividad que los corticoides.

Conclusión: el propranolol es una excelente herramienta terapéutica, eficaz y segura en el manejo de los hemangiomas tanto cutáneos como viscerales, a excepción de los angiomas cerebrales. En nuestro caso, la respuesta clínica fue evidente desde los primeros días tras el inicio del tratamiento. Ante una hipertrofia parotídea unilateral es esencial realizar un buen diagnóstico diferencial.

PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN

ANÁLISIS DE VARIABLES EDUCATIVAS Y FAMILIARES EN NIÑOS CON TDAH Y CONDUCTA DISRUPTIVA. **J.M. García Cruz¹, M. Rodríguez Ruiz², I. Iraurgi Castillo³, I. Ocio Ocio⁴.** ¹UAP San Martín. Vitoria. ²Centro Psicoterapéutico Goizberri. Vitoria. ³Universidad de Deusto. Bilbao. ⁴HUA. Sede Txagorritxu. Vitoria.

Introducción y objetivos: Queremos estudiar en el medio familiar la adaptabilidad, cohesión familiar, comunicación relacional, stress y recursos ante los problemas comparando una muestra de casos clínicos diagnóstica-

dos de TDAH y/o trastornos disruptivos, con una muestra normativa procedente de centros escolares de nuestra comunidad. Asimismo valoramos los estilos educativos parentales y la forma de establecer y exigir el cumplimiento de las normas, como base de propuestas preventivas para el manejo terapéutico.

Material y métodos: La muestra está constituida por 252 grupos familiares: De ellos 100 son casos clínicos con TDAH y/o trastornos disruptivos, y el resto como muestra normativa, proceden de centros escolares de Euskadi.

Para el diagnóstico de su patología se han usado los criterios DSM-IV TR y CIE-10. En todos los casos se analiza la respuesta del menor afecto y además de uno o los dos miembros parentales. Se pide consentimiento informado de los tutores legales, centro escolar y población pediátrica estudiada. Para el cribado clínico de TDAH se usa la escala EDAH de alta fiabilidad. Para la valoración del funcionamiento familiar usamos la escala FACES 20-Esp basada en el modelo psicológico circunplejo. Para el estudio de la comunicación familiar y stress empleamos las escalas FCS-VE y FSS-VE.

La población clínica (niños 10-16 años) se seleccionó de modo aleatorio, excluyendo los casos de enfermedad mental grave, orfandad y residencia habitual en entorno no familiar. Hemos analizado los resultados con estadística descriptiva para las variables cualitativas y cuantitativas, además de la prueba estadística U de Mann-Whitney y análisis de varianza como modelos de regresión logística y lineal.

Resultados y conclusiones: Encontramos en las dos muestras analizadas, clínica y normativa, una buena cohesión familiar, alta adaptabilidad, buena comunicación y adecuados recursos familiares frente a los problemas. Sin embargo hay diferencias estadísticamente significativas de una mayor adaptabilidad y disponibilidad de recursos ante situaciones problemáticas, en las familias del grupo normativo que en las del grupo clínico. El afecto se refleja por igual en todas las familias consultadas, independientemente de que haya o no un problema clínico pero el rechazo para con sus hijos es mayor en grupo de patología, siendo más acentuado para los trastornos no

TDAH. De modo estadísticamente significativo las familias tienden a ser más rígidas en el grupo clínico que en el normativo escolar. Un adecuado funcionamiento familiar adaptativo tiende a asociarse a una menor presencia de inatención y/o hiperactividad en los casos clínicos afectados de TDAH. Las familias de manera significativa perciben, especialmente la madre, mayor sintomatología en los niños que en las niñas, y preferentemente en los de menor edad.

POLYQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE (PKD1): NUEVA MUTACIÓN DESCRITA EN UNA ESTIRPE FAMILIAR CON PRESENTACIÓN CLÍNICA POCO FRECUENTE. **M. Urrutia Adán, J. Martín González, N. Bárcena Rousse, N. Salmón Rodríguez, I. Irastorza Terradillos, G. Ariceta Iraola, C. Tutau Gómez, J.C. Vitoria Corman-zana.** Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Cruces. Universidad del País Vasco (UPV/EHU).

Fundamento y objetivos: La poliquistosis renal autosómica dominante (ADPKD) se asocia en el 85% de los casos al gen PKD1. El espectro clínico es amplio siendo la afectación hepática más frecuente en la edad adulta y en la enfermedad recesiva. Se presenta una nueva mutación genética confirmada en madre e hijo.

Observaciones clínicas: Madre: debuta a los 32 años con una hemorragia subaracnoidea por ruptura de un aneurisma cerebral. Posteriormente se diagnostica de enfermedad poliquística renal sin afectación hepática, con hipertensión arterial y leve disfunción renal. Hijo: a los 12 meses se constata hepatomegalia y quiste cortical renal derecho. Los controles ecográficos muestran la aparición progresiva de quistes renales sin disfunción renal y con distorsión de ecogenicidad hepática y del flujo portal a partir de los 6 años. Desde los 7 años presenta plaquetopenia y leucopenia con varices esofágicas grado I en la endoscopia. Se inicia profilaxis primaria con propranolol y posterior se realiza banding de las varices tras el hallazgo endoscópico de varices esofágicas grado II. Estudio genético de madre e hijo:

heterocigosis de c. 10763G>A (p.Trp3588X) en el gen PKD1; La función hepática y renal permanecen normales.

Comentarios: La mutación c. 10763G>A en el desarrollo de la ADPKD no ha sido descrita con anterioridad. Produce un codón de stop que bloquea la expresión del gen produciendo una forma clínica materna grave y una presentación poco frecuente en el paciente pediátrico, con fibrosis hepática precoz e hipertensión portal con varices esofágicas sin disfunción renal.

CISTINURIA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. **N. Ulibarrena Ascarza, S.E. Zarikian Denis, V. Díez Bayona, A. Iceta Lizarraga, I. Nadal Lizabe, J. Hualde Olascoaga, A. Mosquera Gorostidi, C. Andrés Sesma.** *Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra (HVC). C.S. Rochapea. Pamplona.*

Introducción. La cistinuria es una tubulopatía de herencia autosómica recesiva con una prevalencia de 1 por cada 7.000 recién nacidos vivos. Consiste en un defecto genético en el transporte tubular renal e intestinal de cistina y aminoácidos dibásicos (lisina, ornitina y arginina), cuya única manifestación clínica es la cistinuria con formación de cálculos. En los últimos diez años hemos diagnosticado dos casos familiares.

Resumen de los casos. Caso 1. Paciente de 6 años, ingresada por dolor abdominal. Diagnosticada de litiasis renal confirmada radiológicamente. Presencia de hematíes y cristales de cistina en el sedimento. Se solicita estudio metabólico a laboratorio de referencia. Buena evolución con tratamiento sintomático. En controles posteriores presenta niveles elevados de cistina y aminoácidos dibásicos, estableciéndose el diagnóstico de cistinuria y descartando hipercalcemia, hipocitraturia e hiperoxaluria. No imágenes de litiasis en controles ecográficos ni alteración de la función renal. Actualmente asintomática. Hermanos con estudio normal.

Caso 2. Paciente de 12 meses ingresada por infección urinaria por *Proteus vulgaris* con el antecedente de otro episodio tratado ambulatoriamente. Litiasis renal coraliforme en ecografía, radiología normal. Se solicita

estudio metabólico a laboratorio de referencia, confirmando la existencia de cistinuria y descartando otras alteraciones metabólicas (hipercalcemia, hipocitraturia e hiperoxaluria). Seguimiento en consulta. A los tres meses, reingresa por infección urinaria por *E. coli*, persistiendo cálculos coraliformes bilaterales. Se instaura tratamiento con aumento de aporte de líquidos, restricción de sal, citrato potásico y tiopronina. La paciente mantiene una función renal normal. Estudio genético pendiente.

Conclusión. En la cistinuria existe una mayor probabilidad de recurrencia de la litiasis además de un cierto riesgo de evolución a insuficiencia renal. Ello implica un seguimiento estrecho del tratamiento ya que estos cálculos son menos susceptibles a la litotricia.

El objetivo principal es mantener la concentración de cistina por debajo de su nivel de solubilidad, basándose inicialmente en medidas conservadoras ascendiendo en el escalón terapéutico siguiendo una estrategia individualizada.

ENCEFALOPATÍA DE KINSBOURNE. A PROPÓSITO DE UN CASO. **N. Ulibarrena Ascarza, A. Mosquera Gorostidi, R. Urabayan Alberdi, V. Díez Bayona, I. San Martín García, S. Aguilera Albesa, M. Sagaseta de Ilúrdiz Uranga, J. Molina Garicano.** *Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Navarra.*

Introducción y objetivos: La encefalopatía de Kinsbourne o síndrome opsoclono-mioclono-atáxico (SOMA) es frecuentemente parainfeccioso o paraneoplásico (principalmente secundario a tumores derivados de la cresta neural). Sin embargo, rara vez se presenta como la primera manifestación clínica tumoral. Se expone un caso de neuroblastoma que debutó con síndrome de Kinsbourne incompleto junto a infección por *Mycoplasma pneumoniae*, que pudo actuar como trigger.

Descripción: Niña de 23 meses, previamente sana, que acude a urgencias por alteración de la marcha progresiva (aumento de base de sustentación e inestabilidad) de 4 semanas de evolución asociado a irritabilidad e insomnio. La exploración física confirma la

ataxia sin otras alteraciones. Constantes normales salvo discreta hipertensión arterial en repetidas tomas. Ante la sospecha de patología cerebelosa, se realiza TAC craneal que resulta normal pero tras la sedación desarrolla sacudidas oculares rápidas multidireccionales (opsoclonus). Ingresada para estudio de síndrome de Kinsbourne incompleto (opsoclonus-ataxia). Se realiza radiografía de tórax y ecografía abdominal, normales. Tóxicos en orina negativos. Análisis de sangre: aumento de ALT, LDH y enolasa, con serología de *Mycoplasma* positiva, iniciándose tratamiento con macrólido. En la medición de catecolaminas en orina muestra aumento de ácido vanilmandélico. En el estudio del LCR presenta hipertensión leve junto a aumento de banda monoclonal sin hiperproteinorraquia ni pleocitosis. Se realiza RM craneomedular, normal, con estudio neurofisiológico (potenciales evocados de tronco y electroencefalograma) que no mostró alteraciones. Se solicita gammagrafía I-123-MIBG encontrando captación en glándula suprarrenal izquierda compatible con neuroblastoma. La RM y TC abdominal confirman la presencia de lesión nodular paravertebral izquierda. Se procede a extirpación quirúrgica siendo la anatomía patológica compatible con neuroblastoma poco diferenciado sin infiltración de médula ósea ni amplificación del oncogén MYCN iniciando tratamiento según protocolo de la SIOP. Debido a la persistencia de la ataxia se inicia tratamiento endovenoso con dexametasona y posteriormente con gammaglobulinas mensuales. Actualmente la paciente es seguida en consulta de oncología con evolución favorable tanto del neuroblastoma como de la ataxia.

Conclusiones: El neuroblastoma es un tumor maligno derivado de las células de la cresta neural embrionaria siendo éste el tumor sólido extracraneal pediátrico más frecuente. Las manifestaciones clínicas son diversas, pero la aparición de síndrome de Kinsbourne en primer lugar es infrecuente. Por otro lado, dado que la patogenia de dicho síndrome parece ser inmunológica, se han descrito casos de etiología parainfecciosa. En nuestro caso coincidieron dos agentes etiológicos como posibles desencadenantes, aunque la asociación *Myc-*

plasma pneumoniae-SOMA no ha sido estudiada en profundidad.

PARÁLISIS DE PARES CRANEALES POR EL VIRUS EPSTEIN-BARR. CASO CLÍNICO. **E. Catediano Sainz, O. Martínez-Múgica Barbosa, M.J. Martínez González, I. Pocheville Guruzeta, M. Vázquez Ronco.** *Pediatría General y Neuro-pediatría. Hospital Universitario de Cruces.*

El virus de Epstein-Barr (VEB) es un DNA-virus con las características estructurales y biológicas propias de la familia de los herpes-virus, incluyendo la capacidad de persistir latente tras la primoinfección. Este virus infecta aproximadamente al 90% de los humanos en todo el mundo; es el agente etiológico de la mononucleosis infecciosa y se asocia con varios procesos tumorales como el linfoma de Burkitt y el carcinoma nasofaríngeo. Aunque con menor frecuencia, puede afectar al sistema nervioso central causando algún tipo de clínica neurológica.

Presentamos el caso clínico de una neuropatía múltiple de pares craneales secundaria a infección por el VEB.

Caso clínico: Varón de 3 años que tras presentar una otitis media aguda consulta por aparición de faringolalia, babeo y disfasia. En la exploración se objetiva una paresia facial izquierda con hipomimia en zona peribucal y cierre incompleto de hendidura palpebral, una incapacidad para mover la lengua hacia la izquierda y una parálisis de cuerda vocal izquierda mediante laringoscopia directa. Tras descartar un proceso compresivo del tronco del encéfalo con una RMN se amplía el estudio etiológico hacia causas infecciosas. La presencia de leucocitosis con linfocitos estimulados e hipertransaminasemia en la analítica sanguínea hacen sospechar una infección por el virus Epstein-Barr, que posteriormente se confirma con la PCR y serologías IgM e IgG positivas para VEB en el LCR. Tras recibir tratamiento con corticoterapia iv y aciclovir iv durante una semana el paciente es dado de alta con una recuperación parcial de la parálisis facial, permaneciendo asintomático al 4º mes de evolución.

Conclusión: En las neuropatías aisladas de pares craneales es fundamental ampliar el diagnóstico diferencial, incluyendo la etiología infecciosa. En este último caso la evolución es favorable.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA GASTROENTERITIS AGUDA. **L. Benjumea Moreno, L. Lucea Martínez, F.J. Eizaguirre Arocena, M. Iglesias Gaspar*, I.M. Muñoz-Seca Nardiz, A. Plazaola Cortazar.** *Servicio Pediatría. Hospital Universitario Donostia.*

Objetivo: Describir la epidemiología de los niños hospitalizados por gastroenteritis aguda.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, por revisión de historias clínicas de los casos diagnosticados de gastroenteritis aguda y hospitalizados, durante el periodo 2006-2010. Se analizaron las variables sexo, edad, días de estancia hospitalaria, estacionalidad y estudio microbiológico en heces. Análisis estadístico mediante el paquete SPSS versión 20®.

Resultados: Cohorte formada por 416 casos, disponiendo de datos completos en 389. El 61,2% fueron varones. La distribución anual fue 23,4%, 23,9%, 13,1%, 19%, 20,6%. Se dividieron en dos grupos en función de la edad: ≥ 3 años (92 casos) y < 3 años (297 casos). La edad media en el grupo de menos de 3 años fue de 11,2 meses (D.E. 7,5) y en el de mayores de 3 años fue de 6,8 años (D.E. 3,3). El resultado de los coprocultivos fue negativo en el 26,2%. Los microorganismos aislados con más frecuencia fueron: rotavirus 33,2%, *S. enteritidis* 13,1%, norovirus 11,8%, *C. jejuni* 9,5% y *S. typhimurium* 4,9%. En los menores de 3 años, las infecciones de etiología viral (rotavirus 41,1% y norovirus 13,5%); en el grupo de más de 3 años las de etiología bacteriana (*S. enteritidis* 35,9%, *S. typhimurium* 14,1% y *C. jejuni* 8,7%). Las infecciones por rotavirus fueron más frecuentes en los niños menores de 3 años ($p=0,000$) (RR = 5,39; IC 95% 2,61-11,14), y las infecciones por el género *Salmonella* más frecuentes en los de 3 o más años ($p = 0,000$) (RR = 0,181; IC 95% 0,12-0,27). La incidencia de *Salmonella*, tanto *S. enteritidis* ($p = 0,000$)

como *S. typhimurium* ($p=0,006$), fue mayor en los meses cálidos, mientras que la de rotavirus fue en meses más fríos ($p = 0,000$). La duración media de la estancia hospitalaria en los menores de 3 años fue de 5,2 días (D.E. 3,05) y en los mayores de 3 años de 4,4 días (D.E. 2,6) ($p=0,039$). Por otro lado, las infecciones virales (media: 5,5 días, D.E. 3,4) produjeron una mayor estancia hospitalaria que las infecciones bacterianas (media: 4,6 días, D.E. 2,4) ($p=0,002$).

Conclusiones: Las gastroenteritis agudas son una importante causa de morbilidad en menores de tres años. La etiología bacteriana predomina en los niños mayores de tres años, mientras que en los menores de tres años son más frecuentes las de origen viral. Durante los meses de verano aumentan los casos por *Salmonella* y en invierno rotavirus es el microorganismo más prevalente.

NECROSIS INTESTINAL NEONATAL COMO MANIFESTACIÓN DEL DÉFICIT DE ANTITROMBINA III. **L. Gandra Sangroniz, J.L. Ramos, O. Sevilla García, I. Sota Busselo, M. Apilanez Urquiola, M.D. Elorza Fernández.** *Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Donostia.*

Introducción. La antitrombina III (AT-III), proteína C y S son anticoagulantes naturales responsables del control de la coagulación mediante la inhibición de trombina. El déficit AT-III puede ser congénito, o secundario situaciones fisiopatológicas como sepsis, enterocolitis necrotizante o fallo hepático. Su herencia es autosómica dominante y se diagnostica en la forma heterocigota, ya que las formas homocigotas son en general incompatibles con la vida. Se divide en dos categorías: defecto de síntesis (I) o defecto funcional (II). La severidad del déficit, así como el estudio en los familiares, permiten confirmar el déficit congénito.

Caso clínico. Recién nacido mujer, sin antecedentes familiares y obstétricos de interés, ingresada a las 7 horas de vida por hipoglucemia. A las 40 horas de vida: empeoramiento brusco del estado general, distensión abdominal, vómitos y heces con sangre. Analítica: plaquetas 59.000, leucocitos 1.420/ μ l (neutrófilos 760/ μ l; linfocitos 320/ μ l), PCR

81,9 mg/L, coagulación: INR 2,61, IP 30%, TTPA 63,4 seg, ratio TTPA 2,19. Radiografía de abdomen: distensión de asas con edema y pneumatosis intestinal generalizado. Ante el cuadro de enterocolitis necrotizante: antibioterapia endovenosa (ampicilina, cefotaxima, clindamicina), soporte inotropeo. A las 48 horas de vida: deterioro del estado general precisando intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica, comprobándose en radiografía de abdomen neumoperitoneo. A las 64 horas de vida intervención quirúrgica: resección de colon ascendente, transverso, descendente, intestino delgado por necrosis con yeyunostomía y colostomía. Duodeno, 20 cm distales al ángulo de Treitz, recto y sigma: conservados. Desde el inicio del cuadro: insuficiencia renal aguda con anuria; creatinina (máxima 3 mg/dl), urea (máxima 223 mg/dl) y potasio (máxima 9,5 mg/dl) en ascenso sin respuesta al tratamiento. Ecografía abdominal: riñones aumentados de tamaño, aumento de la ecogenicidad renal bilateral, mala diferenciación corticomedular y ausencia de flujo a nivel intrarrenal. Evolución postquirúrgica: empeoramiento clínico, ausencia de tránsito intestinal, aumento de restos gástricos biliosos, distensión abdominal y de parámetros analíticos inflamatorios: leucocitos 31.570/ μ l (neutrófilos 25.570, plaquetas 24.000, PCR 183 mg/L, PCT > 100 ng/ml); se continua antibioterapia con imipenem, vancomicina y clindamicina; presenta signos de shock con bajo gasto precisando aumento del soporte hemodinámico. A los 6 días de vida: arritmia en contexto de hiperkaliemia; parada cardiaca con fallecimiento a los 9 días. La distribución de la isquemia masiva intestinal y la severidad de la afectación renal plantean la posibilidad de tratarse de una coagulopatía protrombótica con trombosis de arteria mesentérica y trombosis venosa renal respectivamente. Estudio de trombofilia: déficit severo de AT-III (16%) y moderado de proteína C (28%) y S (25%) como causantes de una situación protrombótica. Imposibilidad de contactar con los padres para realizar estudio de trombofilia.

Conclusión. La distribución de la isquemia intestinal y la severidad de la afectación renal plantean la posibilidad de tratarse de una

trombosis de la mesentérica y trombosis venosa renal, debiéndose descartarse la existencia de una situación protrombótica congénita como factor etiopatogénico.

ESTENOSIS DE LA VÍA BILIAR: UN DIAGNÓSTICO INFRECUENTE A CONSIDERAR EN LA COLESTASIS.

J. Martín González, M. Urrutia Adán, N. Bárcena Rousse, N. Salmón Rodríguez, I. Irastorza Terradillos, C. Tutau Gómez, J.C. Vitoria Cormenzana. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Cruces. Universidad del País Vasco (UPV/EHU).*

Fundamento y objetivos: La estenosis del conducto hepático común aislada diagnosticada mediante colangiografía con dilatación secundaria de la de la vía biliar intrahepática es extremadamente infrecuente en pacientes sin antecedente quirúrgico previo. Se describen a continuación dos casos de estenosis de la vía biliar en pacientes previamente sanos tratados mediante dilatación por colangiografía transparietohepática.

Observaciones clínicas: Caso 1: lactante mujer de 10 meses de edad, previamente sana, con antecedente paterno de hepatitis B y C. Presenta colestasis de una semana de evolución, bilirrubina directa 8,8 mg/dl, GGT 750 U/l, fosfatasa alcalina 1.138 U/l e hipertransaminasemia; hepatomegalia de 3 cm e ictericia sin otros hallazgos en la exploración. Caso 2: mujer de 17 meses, sin antecedentes personales de interés con antecedentes familiares de colecistectomía por litiasis biliar. Colestasis de 10 días de evolución, bilirrubina directa 6 mg/dl, GGT 1.559 U/l, fosfatasa alcalina 1.322 U/l e hipertransaminasemia; hepatomegalia de 6 cm e ictericia sin otros hallazgos en la exploración.

Ambos casos presentaban hemograma, coagulación y función renal normales, con despistaje de enfermedad metabólica, autoinmune, déficit de α 1 antitripsina, etiología infecciosa y de riesgo trombótico negativos. Ecografía: discreta hepatomegalia con dilatación de la vía biliar intrahepática, confirmada en colangioresonancia, con múltiples estenosis predominantemente en región inmediatamente distal a

confluencia de ambos conductos hepáticos. Se realizan en ambos casos colangiografía transparietohepática dilatándose la estenosis del hepático común y colocando de catéter tutor y de drenaje interno-externo y posteriormente drenaje interno que se mantuvieron durante dos meses sin reaparición de signos de colestasis y con normalización de pruebas de función hepática en ambos casos.

Comentarios: Las referencias en la bibliografía de cuadros de estenosis del conducto hepático común con dilatación secundaria de la de la vía biliar intrahepática en pacientes pediátricos sin antecedente previo son escasas, siendo un diagnóstico a considerar dentro del estudio de las colestasis agudas. La colangiografía percutánea transparietohepática es una opción diagnóstico-terapéutica que permite evitar la cirugía de la vía biliar.

HEPATITIS AUTOINMUNE: A PROPÓSITO DE DOS NUEVOS CASOS. **J. García Moreno, N. Chaves Caro, A. Laka Iñurategi, G. Azaldegi Olaizola, A. Plazaola Cortázar, F.J. Eizaguirre Arocena, L. Arranz Arana, I.X. Irastorza Terradillos*.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces. Barakaldo.*

Fundamentos y objetivos: Se presentan dos nuevos casos diagnosticados en la unidad de hepatitis autoinmune, el primero con debut de artritis crónica juvenil y el segundo con debut clásico.

Observaciones clínicas: Caso 1. Mujer de 4 años y 6 meses que consulta por inflamación de articulaciones interfalángicas proximales de 2º y 3 dedos de ambas manos, gonalgia bilateral con impotencia funcional y remisión de la sintomatología a las 24 horas. Un mes más tarde inicia cuadro de ictericia, orinas colúricas, heces acólicas, en contexto de astenia de 2 meses de evolución. Antecedentes familiares: madre con colitis ulcerosa. Antecedentes personales: sin interés. Exploración física: ictericia de piel y mucosas. Abdomen: hepatomegalia. Datos complementarios: hemograma normal; bioquímica normal. Perfil hepático: bilirrubina total 10,7 mg/dl, directa

8,7 mg/dl. GPT 2256 U/L, GOT 4481 U/L, γ -GT 113 U/L, FA 282 U/L. Serología virus hepatotropos negativos. Autoanticuerpos: positividad para anticuerpos antinucleares (título 320) y anti-músculo liso (título 160). Biopsia hepática: compatible con HAI tipo I. Score para diagnóstico de hepatitis autoinmune pre-tratamiento: 21. Post-tratamiento: 24. Tratamiento prednisona y azatioprina. Evolución: tras presentar dos recaídas se sustituye azatioprina por micofenolato de mofetilo. con evolución favorable.

Caso 2. Varón de 13 años que consulta por astenia y orinas colúricas de un mes de evolución. Antecedentes familiares y personales sin interés. Exploración: Ictericia de piel y mucosas. Abdomen: no doloroso sin visceromegalias. Datos complementarios: hemograma normal; bioquímica normal. Perfil hepático: bilirrubina total 3,8 mg/dl, directa 3,1 mg/dl. GPT 1.631 U/L, GOT 1307 U/L, γ -GT 151 U/L, FA 151 U/L. Serología virus hepatotropos negativos. Autoanticuerpos: positividad anti-músculo liso título. Biopsia hepática: hepatitis portal y periportal mixta, necrosis erosiva continua e inflamación lobulillar difusa. Diagnóstico hepatitis autoinmune (HAI tipo I) Tratamiento: prednisona 60 mg/día 2 semanas y azatioprina 75 mg/día. Evolución: tras seis meses de seguimiento persiste hipertransaminasemia leve con coagulación normal, autoanticuerpos positivos y ecografía sin signos de hipertensión portal.

Comentarios: El diagnóstico y tratamiento precoces son muy importantes dado el alto porcentaje de respuesta al tratamiento médico siendo el objetivo del mismo la detención o prolongación del tiempo de evolución a una hepatopatía crónica con cirrosis. La detección de los autoanticuerpos en la HAI puede orientar en el diagnóstico de la disfunción hepática dada la ausencia de marcadores específicos. La clínica inespecífica precisa a menudo una valoración histológica para el diagnóstico diferencial de otras hepatopatías.

INGRESOS POR CRISIS ASMÁTICA DURANTE EL BIENIO 2010-2011. **R. Mendiola Ruiz, L. Arranz Arana, L. Gondra Sangroniz, M. Satrústegi**

Aritziturri, M. Eizmendi Bereciartua. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia.

Objetivo: Valorar las características clínicas y los factores de riesgo que se asocian a las reagudizaciones asmáticas que precisaron ingreso durante el bienio 2010-2011.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los 175 casos ingresados con diagnóstico de asma en el periodo 2010-2011, identificados a través del código CIE-9. Se analizan las siguientes variables: datos demográficos, antecedentes personales, características clínicas del episodio actual y estacionalidad.

Resultados: En 2010, se atendieron 925 urgencias por crisis asmática, precisando ingreso el 10% de ellas; en 2011, 732 urgencias precisando ingreso el 11,2%.

El 59% fueron varones. Mediana de edad: 5 años [rango 2-14]. Peso nacimiento > 2.500 g; 83,4% (146/175); El 51,4% (90/175) de los ingresados estaban diagnosticados previamente de asma, de ellos el 40,6% (37/90) presentaban sensibilización a ácaros; 22,3% (39/175) con antecedente de ingreso previo y de éstos, el 18% (7/39) en UCIP. Del total de ingresados, el 52,5% (92/175) recibían o habían recibido tratamiento de base (corticoide inhalado 32,6% (30/92); terapia combinada 20,6% (19/92), antileukotrienos 7,6% (7/92). Actualmente sin tratamiento de base el 39% (36/92).

Características del ingreso: mediana días de ingreso 4 días [rango 1-9], mediana días oxigenoterapia 2 días [rango 1-12]. Precisaron ingreso en UCIP 3,4% (6/175). Se detectó infección a rinovirus en 41,5% de los casos registrados (54/130), VRS 4,6% (6/130), metapneumovirus 3,8% (5/130), influenzae 1,5% (2/130), parainfluenzae 0,8% (1/130), adenovirus 0,8% (1/130), virus negativo 47% (61/130). El pico de estacionalidad se produjo en septiembre (24,5% de los ingresos).

Comentarios: 1. Aproximadamente la mitad de los pacientes que ingresaron carecían de tratamiento de base. 2. El rinovirus fue el patógeno aislado con mayor frecuencia en las reagudizaciones asmáticas que precisaron ingreso. 3. Se observa pico estacional en septiembre, coincidiendo con la mayoría de las series publicadas

ACCESIT MEJOR COMUNICACIÓN

OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN UNA PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA: BENEFICIOS CLÍNICOS Y PERCEPCIÓN DE LA ENFERMERÍA. **S. Sánchez de Antonio, J.I. Montiano Jorge, C. Salado Marín, A. Calvo Sáez, S. Torrús Carmona, S. Tabernero Barrio, L. García Blanco, J.C. Len Aguilera.** Servicio Pediatría. HUA-Sede Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz (Álava).

Objetivo: La oxigenoterapia de alto flujo (OAF) es un soporte respiratorio normalmente empleado en Cuidados Intensivos. En nuestro hospital (secundario) lo llevamos utilizando en la planta de pediatría (lactantes y escolares) desde abril de 2009 con excelentes resultados. Nuestro objetivo es comprobar los resultados clínicos y valorar la aceptación de su uso por parte de la enfermería de la planta.

Material y métodos: Se han revisado todos los casos en los que se ha empleado la OAF durante 2011, en la planta de hospitalización (lactantes y escolares). Hemos establecido tres grupos, Grupo 1 (G1): bronquiolitis (primer episodio en menores de 2 años); G2: reagudización en menores de 2 años con episodios previos; G3: reagudización en mayores de 2 años con episodios previos. Indicamos normalmente la OAF cuando el paciente tiene un grado severo en la escala de Downes modificada (≥ 4). Hemos comparado su mejoría, considerando el paso a distrés moderado (≤ 4) a las 6 y 12 horas de su inicio. Se han empleado para el análisis estadístico la prueba de Kruskal-Wallis, la Chi-cuadrado y la p de tendencia.

Asimismo, se ha realizado una encuesta a 13 enfermeras de la planta sobre su percepción del OAF (montaje y mantenimiento, interferencia con medicaciones, alimentación, efectos secundarios, tolerancia...).

Resultados: Han recibido OAF 16 pacientes del G1 (19% de los ingresados con este diagnóstico), 12 del G2 (37%) y 5 del G3 (26%). En conjunto mejoran los tres grupos ($p < 0,001$) sin diferencias significativas entre ellos. Separadamente hay mejoría en los tres grupos, siendo en el G1 estadísticamente más significativa ($p < 0,001$), G2 ($p = 0,003$) y G3 ($p = 0,006$). Nin-

TABLA I. SCORE DOWNES ≤ 4

	Previo OAF	A las 6 h	A las 12 h	
Todos los pacientes (n=33)	3 (9,10%)	12 (36,40%)	22 (66,67%)	p < 0,001
G1 (n=16)	1 (6,25%)	5 (31,25%)	10 (62,50%)	p < 0,001
G2 (n=12)	1 (8,33%)	4 (33,33%)	8 (66,67%)	p = 0,003
G3 (n=5)	1 (20,00%)	3 (60,00%)	4 (80,00%)	p = 0,006

gún paciente precisó traslado a intensivos. (Ver tabla I).

La percepción de la enfermería sobre la OAF es que es un soporte de fácil aplicación, con mayor necesidad de control en los lactantes, que interfiere poco en otros tratamientos y en la alimentación, y que tiene efectos secundarios controlables. La mayoría se siente más tranquila al aplicar este soporte respiratorio en un paciente con distrés severo, probablemente, por la experiencia adquirida de la mejoría que estos experimentan.

Conclusiones: La OAF supone un soporte respiratorio de evidente beneficio clínico, de fácil aplicación, y que pensamos que es aplicable a una planta de hospitalización, sin olvidarnos de que son pacientes graves, que requieren un cuidado casi intensivo y que no todos responderán favorablemente.

ANÁLISIS DEL TRIAJE TELEFÓNICO POR PARTE DE ENFERMERÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA. **L. Gondra Sangroniz, R. Mendiola Ruiz, V. Ormaechea Goiri, J.M. Martínez Eizaguirre, A. Tadeo Múgica, C. Bretos Paternain, A. Sáez Salazar, P. Daza Asumendi. C. S. Villabona, Guipuzkoa.**

Objetivo. Conocer la capacidad resolutoria del triaje de enfermería en el área de pediatría de un centro de salud, así como evaluar el grado de satisfacción de los usuarios de este servicio.

Material y métodos. Se analizaron las llamadas telefónicas al área de pediatría recibidas por la enfermera, quien recogió variables demográficas, antecedentes de enfermedades crónicas, motivo principal de consulta, sintomatología del paciente y actuación posterior (derivación al niño el mismo día o de mane-

ra programada al pediatra; o resolución de la situación sin precisar acudir al pediatra) por medio de un cuestionario de elaboración propia. Entre los 3 y 10 días posteriores a la consulta, una pediatra contactaba telefónicamente con la persona que realizó la consulta y le pasaba un cuestionario de cuatro preguntas para valorar el grado de satisfacción. Los datos han sido introducidos en el programa Access Office 2007 y analizados estadísticamente mediante el programa SPSS 19.0. Periodo de estudio: 15/2/2011-30/6/2011.

Resultados. Se recibieron un total de 663 consultas telefónicas, que representan un 15,5% del total de las consultas atendidas en el área de pediatría durante el periodo de estudio. Niños 52,8% y niñas 47,2%. Edad: media 4,9 años (rango 5 días-14 años); < 1 mes: 0,5%, 1 mes-2 años: 30%, 2-5 años: 28,4%, 5-10 años: 25,8%, 10-14 años: 14,6%. Visitas al pediatra en el año anterior: media 12 (DE 8,7); 0-5 visitas: 28%, 6-10 visitas: 23%, 11-15 visitas: 20,3%, > 15 visitas: 28,7%. Población inmigrante: 4,5%. Niños con enfermedad crónica: 5,3%. Hora de llamada: 8-9h (56,9%). Consultas según el día de la semana: lunes (22,25%), martes (20,85%), miércoles (15,5%), jueves (13,7%) y viernes (16,7%). Persona que contactó con el centro de salud: madre 86,3%, padre 10,5%, abuelos 2,1%. Tiempo de evolución de la sintomatología en el momento de la consulta: 2,9 días (DE: 2,8). Motivo de consulta: clínico 80,3% (fiebre 23,8%, tos 15,4% y odinofagia 9,1%); no clínico 19,7% (control evolutivo, puericultura, dudas sobre fármacos, organización o funcionamiento). Actuación posterior de la enfermera: cita en el mismo día con el pediatra 72,7%; cita programada con el pediatra 10%; consulta resuelta telefónicamente por la enfermera 17,3%. El 82,7% de las consultas no clínicas fueron resueltas sin precisar intervención del

pediatra, frente a un 8,7% en el caso de las consultas clínicas. Las consultas para control evolutivo fueron las más derivadas de forma programada al pediatra (16,7%). El 75,9% de los niños con enfermedad crónica y motivo de consulta clínico fueron derivados al pediatra sin observarse diferencias entre éstos y el resto de los niños. El 98,1% de los casos afirmó ser bien atendido durante la consulta telefónica, un 93,4% consideró útil el consejo recibido, un 93,9% no precisó ser atendido en ningún otro servicio y un 93,3% volvería a utilizar el servicio telefónico.

Conclusiones. Podemos considerar el triaje telefónico un recurso ágil y útil ya que representa un 15,5% del total de consultas atendidas en el área de pediatría. La resolución de las consultas no clínicas sin intervención del pediatra fue de un 82,7%, frente a un 8,7% en el caso de las consultas clínicas. Para aumentar la capacidad resolutoria global, se precisa abordar desde enfermería algunos motivos de consulta clínicos menores. La satisfacción de los usuarios fue muy alta.

ALERGIA A LAS FRUTAS ROSÁCEAS: ¿ES SUFICIENTE CON ESTE DIAGNÓSTICO? **S. Juaristi Irueta, E.M. Lasa Luaces, E. Arroabarren Aleman, N. Pachó Beristain, M. López García, N. Benito Guerra. Servicios de Pediatría y Alergología. Hospital Donostia.**

Introducción: Los alérgenos de vegetales comparten antígenos entre sí y con pólenes (panalérgenos), dando lugar a diferentes síndromes alérgicos con implicaciones terapéuticas y pronósticas diferentes en función del alérgeno responsable. La alergia a frutas rosáceas debida a las proteínas PR10 o profilina (lábil), produce síntomas limitados a la mucosa orofaríngea y con la fruta cruda. Por otro lado, cuando se debe a la proteína transportadora de lípidos (LTP), proteína estable al calor y proteólisis presente en la piel de vegetales, ocasiona reacciones anafilácticas, tanto en su forma cruda como procesada.

Métodos: Caso 1. Niña de 9 años que presenta, de manera inmediata a la ingestión de manzana, melocotón, pera y cereza crudos,

prurito oro-faríngeo y disfagia. Tolerar la ingestión de estas frutas cocinadas. Además presenta síntomas naso-oculares que empeoran en días soleados y espacios abiertos en los meses de febrero-marzo. Antecedentes familiares positivos para atopia y asma bronquial. Antecedentes personales: dermatitis atópica y laringitis recurrentes.

Caso 2. Niña de 11 años que presenta prurito palmo-plantar, angioedema facial, náuseas, malestar general y urticaria generalizada tras la ingestión de manzana con piel y cerezas. Antecedentes familiares: negativos. Antecedentes personales: asma bronquial leve intermitente.

Exploraciones complementarias: Prick con neumoalérgenos. Prick y prick-prick con melocotón y manzana. IgE específica frente a melocotón y profilina, PR-10 y LTP de melocotón.

Resultados: Caso 1. Prick con neumoalérgenos: positivo a polen de betuláceas y gramíneas y negativo a frutas rosáceas. Prick-prick con batería de frutas rosáceas: negativo. Prick-prick con manzana y melocotón (piel y pulpa): positivo. IgE específica frente a melocotón: 29,90 kU/L, PR-10 de melocotón (Prup1): 27,80 kU/L, profilina y LTP de melocotón: negativa.

Caso 2. Prick con neumoalérgenos: negativo. Prick con batería de frutas rosáceas y prick-prick con manzana y melocotón: positivo para piel de melocotón y manzana. IgE específica frente a LTP de melocotón: 3,70 kU/L, frente a profilina y PR-10 de melocotón: negativa.

Comentarios: Nos encontramos ante dos pacientes con alergia a frutas rosáceas. La primera por sensibilización a PR-10, por lo que se acompaña de polinosis y presenta síntomas leves y sólo con la fruta cruda. La segunda con sensibilización a LTP, sin polinosis y con manifestación severa tanto por fruta cruda como elaborada, sin embargo, podría tolerar la ingestión de esta fruta sin piel.

El conocimiento de la proteína de las frutas rosáceas al que el paciente es alérgico nos permite mejorar las recomendaciones en cuanto a medidas de evitación y conocer el riesgo potencial del paciente.

HAMARTOMA MESENQUIMAL HEPÁTICO QUÍSTICO UNILOCULAR. **J.L. Ramos García, J. Garay Manrique, F. Villalón Ferrero, I. Ruiz Montesinos, M. Fernández Martín, M. Larzábal Aramberry, I. Eizaguirre Sexmilo.** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Donosita.*

Introducción: El hamartoma mesenquimal hepático es un tumor benigno, también denominado linfangioma de células gigantes o fibroadenoma de células biliares, y habitualmente se presenta en pacientes menores de dos años. Presentamos un caso excepcional de forma quística unilocular, en una niña mayor, que no se sospechó con los estudios de imagen y se diagnosticó durante la intervención.

Caso clínico: Mujer de 13 años que acude a Urgencias por cuadro de varios días de dolor abdominal epigástrico, fiebre y distensión abdominal.

A la exploración física destaca abdomen globuloso y masa dura y rugosa que ocupa la totalidad del abdomen a excepción del área suprapúbica, dolorosa en hipocondrio izquierdo y poco desplazable.

En la ecografía se objetiva una masa quística unilocular de 17x10 cm con contenido hemático o mucinoso de probable origen ovárico o mesentérico. En la RMN se aprecia lesión de contenido hemorrágico-proteico de 11,5x16x19 cm que contacta con lóbulo izquierdo hepático.

Durante su ingreso presenta picos febriles por lo que se interviene de urgencia apreciándose una tumoración hepática quística dependiente del lóbulo izquierdo hepático. Se lleva a cabo una bisegmentectomía II-III que engloba la totalidad del tumor.

El estudio anatomopatológico mostró una lesión hepática quística unilocular sin recubrimiento epitelial, sustituido por tejido de granulación. En tejido circundante, ductus biliares, células hepatocitarias y elevado componente vascular.

Conclusiones: El hamartoma mesenquimal hepático es poco frecuente pero debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de estas masas abdominales por lo que pueda implicar llevar a cabo de manera no planificada previamente una hepatectomía parcial.