

XCV Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAORYEX) y XVII Congreso de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAORYEX) y Andalucía Oriental (SPAOR)

Comunicaciones poster

P-001

Titulo: CRITERIOS DIAGNOSTICOS SINDROME CHARGE A PROPOSITO UN CASO

Autores: Ferrer Castillo, M^a Teresa, Jiménez Crespo, Belén, Arias Blasco, Olga, Dominguez Quintero, Marisa, Mora Navarro, David.

Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez

Resumen: Introducción: el acrónimo Charge (Pagon 1981) se refiere a un síndrome malformativo de causa desconocida que incluye: coloboma ocular(80%), defectos cardíacos (70%), atresia de coanas (60%), retraso en el desarrollo mental y/o crecimiento (100%), hipoplasia de genitales (30%) y anomalías auditivas (90%). Herencia autosómica dominante aunque la mayoría son esporádicos. Ha sido implicado el gen CHD7 (cromosoma 8q12) en algunos casos.

Material y métodos: neonato de minutos de vida que ingresa en nuestra unidad por distrés respiratorio, llanto débil, facies peculiar, soplo sistólico y sospecha de atresia de coanas bilateral. Antecedentes personales: RNT PAEG con embarazo cursado sin patología, parto finalizado por cesárea por no progresión, Apgar 5/6/8 y reanimación tipo II. Exploración: REG, cianosis peribucal, tiraje intercostal, respiración bucal. Facies cuadrada, diámetro bifrontal estrecho, raíz nasa amplia, boca pequeña, labio superior en forma de V, parálisis VII pc, orejas de implantación baja con displasia de pabellones auriculares. AC: soplo sistólico II-III/VI en foco tricuspídeo y punta que irradia a axila. Genitales: micropene y epispadias. Hipotonía, llanto débil y escasa actividad espontánea. Pruebas complementarias: TAC craneal: atresia de coanas bilateral, ausencia de canales semicirculares y del recorrido normal del nervio facial. Colobomas retinianos bilaterales. Ecocardiografía: DAP, CIA e IT.

Discusión: incidencia real infravalorada por la gran heterogenicidad clínica y existencia de formas parciales. Etiología desconocida. La mayor parte de las malformaciones ocurren en el primer trimestre del embarazo aunque el diagnóstico prenatal es difícil. Mutación identificada en el gen CHD7 está presente en el 60% de los casos. Requieren un manejo multidisciplinar.

Conclusiones: el diagnóstico es clínico basado en los criterios mayores y menores que establecen formas típicas, atípicas y parciales según la nueva clasificación (Blake y Verloes 1998). Los problemas cardíacos ocasionan la mortalidad a corto plazo. El estudio de la mutación CHD7 puede contribuir al diagnóstico aunque su negatividad no lo excluye. La combinación de Colobomas, atresia de coanas y canales semicirculares anormales es un fuerte predictor de la presencia de la mutación.

P-002

Titulo: Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Comentarios a una observación

Autores: A. García Blanca, JM de Tapia Barrios, L Romero Pérez, Y Aparicio Jiménez, M Casanova Bellido

Centro: Hospital Universitario de Puerto Real

Resumen:

El Síndrome de Beckwith-Wiedemann es una enfermedad caracterizada por volumen y peso corporal elevados al nacer, visceromegalia, macroglosia, alteraciones umbilicales y como rasgo analítico predominante la presencia de hipoglucemia derivada de hiperinsulinismo.

Presentamos un caso que cumple las características clínicas y analíticas de esta entidad.

Caso clínico: RN mujer de 35 semanas de edad gestacional que cursa con polihidramnios, macroglosia e hiperplasia renal por diagnóstico ecográfico prenatal. Parto espontáneo y eutócico.

Somatometría: Peso 3670 g, longitud 49 cm, perímetro craneal 34 cm, perímetro torácico 35 cm (parámetros todos por encima del percentil 97 para su edad gestacional). En la exploración destacaba una macrosomía importante con desproporción craneofacial, macroglosia llamativa, abdomen muy prominente con cordón umbilical de gran tamaño, ningún otro signo destacable.

Exámenes complementarios:

Hemograma normal, perfil tiroideo -fetoproteína elevada (5000 U/ml). α normal,

Ecografía y TAC abdominal: Se observa un aumento significativo de riñones, hígado y páncreas.

Glucemias inicialmente normales pero con un descenso significativo y mantenido a partir de la 3ª semana de vida que precisó un segundo ingreso y continuación del estudio. g/dl; Péptido C: 8.6 ng/ml. Otros exámenes complementarios: Cortisol: 1.5 (N:1.1-5); GH: 1.9ng/ml; IGF-I: <g/dl; Insulina: 94 μ 25ng/ml; IGF-BP3 1.4 mcU/ml (N: 7-15). Cariotipo femenino normal.

Tratamiento: La hipoglucemia fue persistente precisando perfusión de glucosa de hasta el 12%, hidrocortisona y finalmente diazóxido a 10 mg/kg/día, con lo que finalmente se consigue mantener unas cifras de glucemia normales y estables.

Comentarios: Al Sd. de Beckwith-Wiedemann se le considera una base genética con alteraciones de un gen del brazo corto del cromosoma 11, región que presenta genes implicados en el crecimiento similares a los que regulan la síntesis de insulina. Este paciente deberá tener un seguimiento exhaustivo ante la posibilidad del desarrollo de procesos tumorales de características embrionarias fundamentalmente el hepatoblastoma.

P-003

Titulo: DELECIÓN DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 18. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Autores: Díaz Colom MC, Esquivel Mora MD, Cuevas Cervera JL, Salas Salguero FJ, Muñoz Núñez L, López Arroquia E*, Ortiz Tardío J.

Centro: Servicio de Pediatría. Servicio de Oftalmología*. Hospital de Jerez.

Resumen: Introducción: La delección parcial del brazo largo del cromosoma 18 (18 q-) tiene una frecuencia de 1 por cada 40000 nacidos vivos. Se presenta con un fenotipo muy variable dependiendo del tamaño y localización de la delección. Destacan rasgos dismórficos (microcefalia, alteraciones oculares y del pabellón auricular, boca grande, anomalías en manos y pies), hipoacusia, hipotonía, retraso mental y alteraciones en el desarrollo cerebral.

Caso clínico: RN de sexo femenino de 36 semanas de edad gestacional y 1920 g de peso, producto de primera gestación controlada, en la que se detectó arteria umbilical única a las 20 semanas y crecimiento intrauterino retardado en el último mes. Parto hospitalario, inducido y eutócico. Apgar: 6/8/8.

En la exploración clínica destacamos: peso 1920 g (menor P.10), talla 44 cm (P.10) y perímetro craneal 30 cm (-2 DS), llanto débil, hipotonía e hipoactividad, microcefalia, hipertelorismo, epicantus interno bilateral, opacidad corneal en OD, micrognatia, boca de "carpa", paladar ojival y pabellones auriculares grandes. Dedos largos y delgados y pies "en mecedora".

La radiografía de tórax muestra unas costillas gráciles y en la ecocardiografía se describe una comunicación interventricular subaórtica. En la resonancia magnética craneal se observa agenesia parcial del cuerpo calloso acompañada de dilatación de astas occipitales de ventrículos laterales y un

menor desarrollo de lóbulos frontales. El estudio oftalmológico revela opacidad corneal con pannus superior e iris hipoplásico en ojo derecho, con potenciales evocados visuales normales. Ausencia de respuesta a las otoemisiones acústicas evocadas con potenciales evocados auditivos patológicos en ambos oídos (onda V inapreciable a 70 dB). En el estudio cromosómico se observa una pérdida de parte del brazo largo del cromosoma 18 desde la banda q 21.1: 46,XX,del(18)(q21.1→qter), con un cariotipo normal en los padres.

Comentarios: Nuestro caso se trata de una deleción “de novo” ya que el estudio cromosómico de los padres es normal. Destacar la asociación con la anomalía del cuerpo calloso que se describe hasta en un 25% de los casos y la alteración de la audición, presente en el 50-80% de los pacientes.

P-004

Título: SINDROME DE X-FRÁGIL. DIAGNÓSTICO DE 17 CASOS

Autores: Martínez Moya G, Sánchez Fuentes V, Galán Mercado M, Sierra Córcoles C, Parrilla Muñoz R, De la Cruz Moreno J.

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén

Resumen: INTRODUCCIÓN. El Síndrome de X – Frágil (SXF) es la principal causa de retraso mental hereditario (1-4%), va ligado al cromosoma X. El diagnóstico de las características clínicas del fenotipo somático (establecido en la prepubertad/pubertad: cara alargada, orejas grandes, macrogenitalismo y retraso mental), induce al diagnóstico pero es el fenotipo cognitivo/conductual (retraso psicomotor, trastorno del lenguaje, hiperactividad, falta de atención y déficit cognitivo) lo que permite el diagnóstico precoz en los primeros años de vida, reforzando la hipótesis diagnóstica el antecedente de retraso mental en la familia. El estudio genético confirma el diagnóstico de afectos y portadores. La prevalencia exacta es desconocida siendo la estimada y aceptada universalmente 1/4000 varones y 1/8000 mujeres con mutación completa y 1/259 varones - 1/278 mujeres en las permutadas o portadoras. El mayor conocimiento del SXF desde el punto de vista clínico y genético nos permite realizar un diagnóstico más precoz y rápido.

OBJETIVOS. Analizar las características diagnósticas y casuísticas de 17 casos de SXF en nuestro medio.

PACIENTES Y MÉTODOS. Análisis de SXF diagnosticados en 15 años en una población de 110.092 niños menores de 14 años considerando los periodos (1991-1997) (1998-2005). Sexo, edad de primera consulta y motivo, edad media de consulta, intervalo entre la primera consulta y diagnóstico, diagnóstico clínico, genético y patologías asociadas.

RESULTADOS. Del total de niños menores de 14 años (7350) que se atendieron en nuestra consulta se realizó genética de SXF a 255 (3,5%), positivos 6,5 % que para niños fue 7,73% (17) y para niñas 0%. Edad media de la primera consulta en el primer periodo 4,9 años y en el segundo 1,5 años, edad media al diagnóstico en el primer periodo 6,36 años y en el segundo 1,5 años, intervalo de la primera consulta / diagnóstico de 2.27 años y 0,0 años respectivamente (p 0,0015). Motivo de consulta más frecuente fue trastorno del lenguaje asociado o no a retraso motor y/o trastorno conductual. El fenotipo somático, cognitivo conductual, retraso motor y del lenguaje 100%, retraso mental 88,2%. Antecedentes familiares de SXF 35,3% y de retraso mental 64,3%, portadores 23 casos, trastornos cognitivos/conductuales en portadores 100%.

CONCLUSIONES. El mayor conocimiento del SXF va a permitir el diagnóstico de afectos y portadores, frenando su progresión con el consejo genético prenatal.

P-04B

Título: Síndrome de Turner en neonatos - a propósito de un caso.

Autores: Florian Thomas Herrman, Mario Ernesto Gamarra Samanez, Ana Maria Ortega Morales, Teresa Domínguez González, Eduardo Narbona López, Maria José Miras Baldó
Centro: Hospital Clínico Universitario "San Cecilio" Granada, departamento de pediatría

Resumen: Introducción:

El S. de Turner (ST) es una cromosomopatía con una prevalencia del 1/2.500 RN vivos mujeres [1].

Caso Clínico:

Mujer de 12 días de vida que ingresa para estudio por presentar edemas generalizados. Exploración: Buen EG. Edemas generalizados moderados, mas intensos en dorso de manos y pies, pterigium colli, hendiduras palpebrales antimongoloides, pabellones auriculares de implantación baja. AC: no soplo, latido hiperdinámico. Hipotonía muscular generalizada moderada. AF: sin interés; AO: madre 30 años primigesta nulípara, embarazo normoevolutivo, parto: eutócico, Apgar 9/10, Peso 2.960 gr. Talla:51 cm., PC: 34cm.

Exploraciones complementarias: Hemograma y bioquímica: normales, hormonas tiroideas: normales; estudio cardiológico: CIV+CIA; ecografía transfontanelar y abdominal: normales; cariotipo: 45X/46Xdel(X)

Comentario:

La mayoría de los pediatras están familiarizados con las características clínicas del ST aunque su presentación varía según la edad. En el RN es típica la presencia de linfedema en dorso de manos y pies. Cuando se sospecha el ST, debe realizarse un cariotipo y si se confirma, se deben hacer estudios moleculares para descartar la presencia de material cromosómico Y en mosaico que incrementaría el riesgo de gonadoblastoma y disgerminoma. El diagnóstico precoz permitirá programar un seguimiento correcto del paciente [2].

1. Sutton, E.J., et al., Turner syndrome: four challenges across the lifespan. Am J Med Genet A, 2005. 139A(2): p. 57-66.

2. Bondy, C.A. and for The Turner Syndrome Consensus Study Group, Care of Girls and Women with Turner Syndrome: A Guideline of the Turner Syndrome Study Group. J Clin Endocrinol Metab, 2007. 92(1): p. 10-25.

P-005

Título: SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN: DIAGNÓSTICO NEONATAL EN UN RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO

Autores: Naranjo Vivas, D; Galán Gómez, E; Cordero Carrasco, JL; Ortiz Barquero, C; Cabezas Segurado, F; Villar Galván, V; Cardesa García, JJ.

Centro: Hospital Materno Infantil de Badajoz

Resumen:- Introducción

El síndrome de Wolf-Hirschhorn -caracterizado por anomalías congénitas múltiples y retraso mental- tiene una incidencia estimada de 1 por cada 50.000 recién nacidos. Su diagnóstico de sospecha es clínico y se confirma mediante técnicas de diagnóstico citogenético y/o molecular (deleción 4p).

- Métodos utilizados y resultados obtenidos

Recién nacido pretérmino de 34 semanas de edad gestacional con retraso del crecimiento intrauterino simétrico. En ecografías prenatales: sospecha de genitales ambiguos. Parto mediante cesárea con líquido amniótico meconial. Precisa reanimación tipo III, presentando Apgar 7/9.

Somatometría al nacimiento: peso: 1075 g (

- Conclusiones

Se destaca la importancia de pensar en este síndrome ante un recién nacido con rasgos dismórficos

(facies alargada, frente amplia, nariz tubular, filtro liso, micrognatia marcada y boca pequeña) y defectos congénitos en el periodo neonatal.

P-006

Titulo: Epilepsia Sintomática: Displasia cortical focal

Autores: R. Vera Medialdea, C. Trillo Belizón, J.M. Ramón Salguero, M.D. López Moreno, A.M. Reina Gómez, F. Barrio Corrales

Centro: Hospital Comarcal de la Axarquía. Vélez-Málaga.

Resumen: Caso Clínico:

Varón de 13 años y 10 meses de edad que estando previamente sano, presenta una crisis tónico-clónica generalizada de 5 minutos de duración. Cede espontáneamente dejando un periodo posictal de unas dos horas con recuperación completa posterior. Se trata de un niño sin antecedentes personales y familiares de interés, con un desarrollo psicomotor normal. Está escolarizado en el curso correspondiente a su edad con un rendimiento académico medio.

Durante el ingreso se realiza analítica sanguínea con iones, glucemia y bioquímica general sin alteraciones. Se realiza un TAC sin contraste en el que no se aprecian anomalías estructurales y un EEG de vigila sin anomalías paroxísticas y trazado normal para la edad.

Inicialmente no se prescribe tratamiento comicial al tratarse de una primera crisis.

Posteriormente es valorado en consulta del hospital donde se solicita una RM cerebral donde se visualiza un area focal de alteración de la señal de localización cortical a nivel parasagital, en la parte posterior del lóbulo parietal derecho, sin efecto masa, sin realce tras la administración de contraste.

Se plantean como opciones diagnósticas más probables lesiones cerebrales de tipo displásico-hamartomatoso o un tumor de bajo grado como el neuroepitelial disembrionárico.

Se realiza un EEG con privación de sueño en el que tampoco se ven anomalías epileptiformes.

Seis meses más tarde se repite estudio de RM cerebral en el que no se aprecian cambios con respecto al previo, por lo que nos inclinamos por el primer diagnóstico.

Unos 8 meses después de la primera crisis el paciente presenta una segunda crisis generalizada tónico-clónica por lo que se comienza tratamiento con ácido valproico, presentando una tercera crisis a los pocos días del tratamiento con niveles farmacológicos aún infraterapéuticos. Posteriormente y hasta el momento no ha vuelto a presentar nuevas crisis.

Discusión:

El presente caso clínico pone de manifiesto la importancia de la RM cerebral en el estudio de una primera crisis, cuando se sospecha que es provocada por un mecanismo epiléptico.

Por otra parte aunque en la actualidad está ampliamente aceptado que tras la primera crisis no se inicie tratamiento anticomicial crónico, el presente caso pone de manifiesto el considerar el inicio del mismo cuando se hallen factores etiológicos (crisis epiléptica sintomática)

La displasia cortical (DC) es la malformación del desarrollo cortical que más frecuentemente se encuentra en la epilepsia fármaco resistente en edad pediátrica y su localización más frecuente es extratemporal. Se caracteriza por crisis epilépticas fármaco resistentes, retraso del desarrollo psicomotor y déficit neurológico focal. Su expresión clínica depende de la extensión y localización de la lesión. Las malformaciones del desarrollo cortical (MDC) son un grupo de alteraciones difusas y focales que se producen como consecuencia

de injurias producidas durante las distintas fases del desarrollo de la corteza (proliferación neuroglial y diferenciación, migración neuronal y organización cortical) y están provocadas por diferentes factores: genéticos, tóxicos y vasculares. La Displasia cortical focal (DCF) es un tipo de MDC que ha sido usado muchas veces como sinónimo de MDC; El término DCF fue inicialmente utilizado por Taylor y Falconer en 1971 para describir anomalías focales de la estructura

cortical con alteraciones de la laminación, neuronas dismórficas y células “Ballon”, en enfermos con epilepsia fármaco resistente.

P-007

Titulo: TUMOR OVÁRICO DE LA GRANULOSA

Autores: A. Aranda Mora, A. Herrero Hernández, O.M. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A. Jurado Ortiz

Centro: Unidad de Oncología Infantil. Hospital Materno-Infantil “Carlos Haya”. Málaga.

Resumen: INTRODUCCIÓN: El tumor de células de la granulosa (TCG) es un tumor ovárico de células no germinales que representa el 2-5% de todos los carcinomas de ovario, el subtipo juvenil es un 5% de todos los TCG. Debutan clínicamente por la secreción de estradiol o como dolor abdominal con masa pélvica. La exéresis completa es de elección como abordaje diagnóstico, estadificación y terapéutico. La quimioterapia adyuvante está indicada en estadios avanzados, y estadios Ic. Presentamos el caso clínico de una adolescente con un debut clínico agudo.

CASO CLÍNICO: Mujer de 13 años con cuadro de 3 días de evolución de aparición de una tumoración suprapúbica, que aumenta de tamaño de forma ostensible en las 24 horas previas al ingreso. Se acompaña de dolor intermitente en la zona, vómitos de contenido gástrico, hiporexia y palidez, sin otra sintomatología. En los antecedentes personales sólo destaca síndrome de preexcitación con ablación por radiofrecuencia un mes antes del cuadro actual. En la exploración física el ingreso: SatO2 ambiente 98%, FC 80 lat/min, TA 122/85 mmHg, estado general conservado, bien hidratada, nutrida y perfundida, palidez cutáneo-mucosa, masa suprapúbica de aproximadamente 20 cm de diámetro mayor, ovalada, móvil, blanda y dolorosa a la palpación, con mayor ocupación de hemiabdomen derecho, sobre la masa se ausculta transmisión de latido aórtico; no presentaba clínica de hipersecreción hormonal. En las pruebas complementarias presenta anemia y neutrofilia; Eco abdominopélvica: tumoración intraperitoneal de unos 22 cm de diámetro, con áreas hipo- e hiperecogénicas con pequeñas zonas anecoicas y vascularización interna de la masa; TC: la masa descrita en la ECO ocupa la mitad inferior del abdomen y pelvis; realce periférico y vascularización central con una calcificación gruesa y alargada en el interior de la masa; efecto masa sobre asas intestinales y estructuras vasculares retroperitoneales y de ambos uréteres provocando una ureteronefrosis I-II bilateral. Estudio de extensión normal (médula ósea, Rx de tórax). Pruebas de función renal normales.

EVOLUCIÓN: Ingresada para completar estudio y tratamiento. Durante su estancia sufre un deterioro brusco con anemia progresiva, preshock y sospecha de hemoperitoneo; se realiza laparotomía urgente extirpándose en bloque el tumor, dependiente de epiplon mayor y ovario derecho. La evolución postoperatoria cursa sin incidencias. El estudio anatomopatológico es de células de la granulosa juvenil ovárico estadio IC, la trompa ipsilateral y trompa y ovario contralaterales están libres de enfermedad, así como el líquido peritoneal.

Tras el diagnóstico inicia tratamiento quimioterápico tipo PEI (cisplatino, etopósido e ifosfamida), sin incidencias con las medidas habituales de sostén. Encontrándose actualmente finalizado el tercer ciclo.

COMENTARIOS. A pesar de ser un tumor muy inusual, más aún en la edad pediátrica, no debemos olvidar la posibilidad diagnóstica de este tipo de tumores ante el hallazgo de una masa pélvica, que

puede estar o no acompañada de síntomas constitucionales o derivados de la secreción hormonal. El estudio anatomopatológico nos aportará las claves para el estadio, plan de actuación y probable evolución. En el caso de nuestra paciente, tras salvar la situación crítica derivada del sangrado tumoral, se pudo resear completamente la masa tumoral e iniciar tratamiento quimioterápico adyuvante.

P-008

Título: Neuroblastoma metastásico con primario desconocido

Autores: María Solo de Zaldívar Tristancho, Gema Lucía Ramírez Villar, Catalina Márquez Vega, Eduardo Quiroga Cantero

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío

Resumen: INTRODUCCIÓN: El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más común en la infancia. La edad media de diagnóstico se encuentra entre los 17 y 22 meses. Es un tumor que se origina a partir de las células de la cresta neural y se localiza con mayor frecuencia en la glándula suprarrenal y en el tórax, seguidas de otras localizaciones del sistema simpático como cuello o pelvis. La clínica depende de la localización del tumor primario y de sus metástasis.

Anatomopatológicamente se trata de uno de los tumores de células pequeñas y redondas de la infancia y la presencia de un oncogén denominado n-myc en las células tumorales, le confiere una conducta más agresiva. En un 50-60% de los casos el diagnóstico se realiza cuando la enfermedad ya se ha diseminado a otras localizaciones.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años Y 8 meses sin antecedentes personales de interés que ingresa por tumefacción palpebral derecha y proptosis ocular de un mes de evolución. Inicialmente diagnosticada de celulitis orbitaria recibió tratamiento antibiótico sin mejoría. Se realiza TAC y RMN craneal evidenciándose una lesión retroorbitaria que se extiende hacia fosa temporal. El diagnóstico anatomopatológico es de Neuroblastoma sin amplificación de n-myc. Entre los estudios realizados destacan elevación de catecolaminas y afectación metastásica a nivel de ganglios mediastínicos y pulmón. Recibió quimioterapia de inducción con respuesta parcial seguido de resección quirúrgica completa de la lesión orbitaria. Actualmente pendiente de completar tratamiento de consolidación y radioterapia.

DISCUSIÓN: La presentación de un neuroblastoma con metástasis intracraneales, mediastínicas y pulmonares, con tumor primario desconocido es muy poco frecuente (< 5%) siendo esta presentación más típica de fases avanzadas de la enfermedad. Debe hacerse diagnóstico diferencial con otros tumores de células redondas y pequeñas de la infancia como el rhabdomioma orbitario o el linfoma no Hodgkin. Para llegar al diagnóstico definitivo son imprescindibles los estudios inmunohistoquímicos y de biología molecular. Debido a la agresividad de esta patología precisa tratamientos muy complejos que comprenden poliquimioterapia, cirugía, radioterapia y consolidación con trasplante de progenitores hematopoyéticos.

COMENTARIOS: La peculiaridad del caso es la inusual presentación clínica debido a la localización de las metástasis y a la ausencia de tumor primario. Por esto último, el control local con radioterapia debe realizarse sobre las lesiones metastásicas residuales tras quimioterapia de inducción o en aquellas zonas con bulky al inicio.

P-009

Titulo: EPENDIMOMAS ANAPLÁSICOS PEDIÁTRICOS

Autores: A. Aranda Mora, A. Herrero Hernández, O.M. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A. Jurado Ortiz

Centro: Unidad de Oncología Infantil. Hospital Materno-Infantil "Carlos Haya". Málaga.

Resumen:INTRODUCCIÓN: Los tumores cerebrales constituyen los tumores sólidos más frecuentes en la infancia, siendo los ependimomas un 10% de ellos. El 75 % de los mismos se localizan infratentoriales, y la mitad de los pacientes son menores de tres años. La clínica es variable (dependiendo de la localización), los síntomas de hipertensión intracraneal son los más frecuentes, junto con alteraciones del equilibrio y convulsiones. El pronóstico está especialmente relacionado con el grado de resección quirúrgica, la diseminación metastásica, y posiblemente el grado histológico. El tratamiento es muy controvertido, considerando como mejor opción terapéutica la resección quirúrgica, seguida de radioterapia (a excepción de lo supratentoriales con resección completa) y quimioterapia adyuvante a considerar en casos de residuo tumoral, enfermedad metastásica y en menores de 3 años. Presentamos dos pacientes asistidos en nuestra Unidad en el 2008.

CASOS CLÍNICOS: Caso 1. Niña de 16 m. Dos meses con vómitos ocasionales, aumento progresivo de los mismos con intolerancia a sólidos y líquidos en las últimas 48 horas; incremento del número de caídas (deambulación correcta desde el año de edad); el día de ingreso varias crisis de hipertonía con desviación oculocefálica autolimitadas de escasa duración. Constantes normales. Mal estado general. Glasgow 9, con respuesta a estímulos dolorosos, sin apertura ocular espontánea e hipotonía generalizada con reflejos exaltados; pupilas midriáticas, simétricas y reactivas. RM cráneo: masa en vermis cerebeloso (36 x 44 mm) e hidrocefalia. Es intervenida con resección subtotal de la masa y colocación de VDVP. La AP corresponde a ependimoma anaplásico. En el periodo postoperatorio cursa meningitis por estafilococo epidermidis. La propuesta terapéutica en esta paciente será quimioterapia.

Caso 2. Niño de 3 a. Tres meses con vómitos diarios de predominio matutino, hiporexia, pérdida de peso y en la última semana cefalea de predominio occipital. No presenta signos de fosa posterior ni déficits motores. Hemograma, bioquímica y estudio digestivo normal. RM craneal: tumor en línea media de fosa posterior. Se realiza resección completa de la masa. La AP desvela ependimoma anaplásico. La evolución postoperatoria es buena, encontrándose asintomático. Este paciente está con tratamiento radioterápico local conformacional.

DISCUSIÓN: Destacar los síntomas inespecíficos de hipertensión craneal en menores de tres años con tumores cerebrales. Comentar del primer paciente la utilización de poliquimioterapia al diagnóstico por la edad, siendo probable que precise reintervenciones quirúrgicas sobre restos tumorales y radioterapia en edad más avanzada. En el segundo paciente al no existir restos tumorales, se considera como primera opción terapéutica la radioterapia local conformacional por la localización infratentorial e histología desfavorable (Propuesta del Protocolo Europeo de Ependimomas: SIOP II).

P-010

Titulo: Tumor Miofibroblástico Inflamatorio

Autores: M.L. Moreno tejero, A. Guerrero Rico, M.I. Pintor Trevejo, M. Zambrano Castaño, J. Saenz de Santamaria, S.M. Fernandez Hernandez

Centro: Hospital Materno Infantil de Badajoz

Resumen: Antecedentes y objetivos: El Tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una patología muy poco frecuente de etiología desconocida, que aunque originariamente descrita en pulmón puede tener múltiples localizaciones. Métodos y resultados: Se presenta el caso clínico de una niña de 12 años de edad que consulta por dolor a la palpación en región parietal izquierda de varios meses de evolución, sin otra sintomatología acompañante. No traumatismos previos. Antecedentes personales y familiares sin interés. En la exploración física destaca únicamente dolor a la palpación en región parietal izquierda, sin aumento de partes blandas y sin signos inflamatorios externos. Se realiza Radiografía simple de cráneo donde se aprecia una lesión lítica, con contornos irregulares, sin borde escleroso, situada a nivel parietal izquierdo, y TAC craneal en el que aparece una lesión osteolítica con afectación de las dos tablas craneales y reacción inflamatoria perilesional de tejidos blandos. Se completa el estudio con una RM cerebral en la que se identifica una lesión lítica, situada en diploe con rotura de la lámina interna y externa y con componente de partes blandas de 44x14 mm, que realza tras la inyección de gadolinio, así como realce dural ipsilateral adyacente; la lesión no compromete parénquima cerebral. En la gammagrafía ósea realizada, existe un proceso óseo con aumento de vascularización e intensa actividad osteoblástica a nivel de la lesión. En el resto de las exploraciones complementarias destaca una VSG de 53. Se realiza una craneotomía parietal izquierda, con extirpación del hueso patológico y la duramadre subyacente y colocando plastia dural y ósea. El diagnóstico definitivo se hace tras el estudio anatomopatológico, en el que aparece una población celular miofibroblástica exenta de pleomorfismo nuclear y de actividad mitótica, que en la inmunohistoquímica marca positivamente para vimentina y actina, junto con un infiltrado inflamatorio con predominio de células plasmáticas. Conclusiones: 1. El pseudotumor inflamatorio es una enfermedad poco frecuente que puede simular otras patologías que puede simular otras patologías con las que hay que hacer un diagnóstico diferencial. 2. Siempre es necesario el estudio histológico para confirmar el diagnóstico. 3. Tiene un pronóstico favorable y su tratamiento es la resección quirúrgica.

P-011

Titulo: ADENOPATÍAS CERVICALES E HIPERTROFIA ADENOAMIGDALAR, ¿UN PROCESO SIEMPRE BENIGNO?

Autores: Hurtado Mingo, A. M., Castillo Reguera, Y. M., Remón García, C., Anchóriz Esquitino, M.
Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío

Resumen: Introducción: La afección adenoamigdalar y las adenopatías cervicales son causa habitual de consulta en Pediatría, siendo las infecciones del área respiratoria superior su etiología más frecuente. Objetivo: aumentar el nivel de conocimiento acerca del tema para de esta forma lograr detectar a tiempo todas aquellas causas de adenomegalia que constituyen casos de riesgo para la vida y poderlas tratar de forma efectiva. Observación clínica: Niño de 5 años de edad que acude a nuestro hospital con antecedentes de hipertrofia adenoidea, otitis media aguda de repetición y síndrome mononucleósico en el año previo. En la exploración física destaca la presencia de intensa hipertrofia amigdalar, facies adenoidea, congestión nasal, rinorrea, anosmia, respiración bucal, ronquidos e hipoacusia, con aparición posterior de adenopatías laterocervicales bilaterales anteriores, superiores, de consistencia dura, en conglomerado, adheridas, indoloras y sin signos inflamatorios. Resto de exploración normal. Realiza tratamiento secuencial con cefitibuteno, amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno sin respuesta. Se realiza test de tuberculina, pruebas analíticas, serológicas y radiología de tórax que resultan normales, y valoración por el otorrinolaringólogo quien diagnostica hipertrofia adenoidea y amigdalar grado IV. El paciente realiza un ciclo corto de Prednisolona con remisión clínica completa. Tras la suspensión del tratamiento, a las 48 horas presenta reaparición brusca de la sintomatología así como adenopatías supraclaviculares y

laterocervicales, por lo que se decide su ingreso en Planta de Pediatría para estudio. Resultados: tras descartar las etiologías más frecuentes compatibles con esta clínica, se realizan pruebas de imagen encontrándose: radiografía lateral cervical con ocupación de luz aérea y TAC de cavum donde se observa una masa de partes blandas ocupando la totalidad de la nasofaringe con obstrucción de fosas nasales. Se realiza biopsia quirúrgica de ganglio y en su estudio anatomopatológico se llega al diagnóstico definitivo de linfoma linfoblástico de células T de cavum en estadio II de Murphy. TAC toracoabdominal y estudio de médula ósea, sin hallazgos patológicos. Conclusión: 1. La valoración y seguimiento clínicos de las adenopatías debe ser cuidadosa, dado que, si bien la mayor parte de las veces se deben a un proceso benigno, en algunas ocasiones son la expresión de una enfermedad grave. 2. Ante la presencia en un niño, de una masa en el área ORL de rápido crecimiento, debe realizarse una biopsia quirúrgica sin demora. 3. El diagnóstico precoz del linfoma no Hodgkin es, en ocasiones, difícil por la pobre expresión sistémica.

P-012

Título: RETINOBLASTOMA: MANEJO MULTIDISCIPLINAR DENTRO DE LA UNIDAD DE REFERENCIA DE ONCOLOGÍA OCULAR

Autores: Jiménez, L. Coca* C.Lopez Calero, F. Espejo*, A. Fernández, P. Glez. Fisher*, F Vela Casas, A. Fdez-Teijeiro.

Centro:*Unidad de Referencia de Oncología Ocular de Andalucía. Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena-Sevilla.

Resumen: INTRODUCCIÓN: El retinoblastoma es el tumor maligno intraocular más frecuente de la infancia con una incidencia de 1/20.000 RN vivos. En julio del año 2006 inició su andadura la Unidad de Referencia de Oncología Ocular de Andalucía en el Servicio de Oftalmología del HUVVM. Se revisa la experiencia en el manejo multidisciplinar de los niños afectados de retinoblastoma de la Unidad de Referencia de Oncología Ocular y la Sección de Hemato-Oncología Pediátrica del HUVVM.

MATERIAL Y METODOS: Estudio retrospectivo descriptivo. Revisión de la historias clínicas de los 14 pacientes diagnosticados de Retinoblastoma y tratados conjuntamente por la Sección de Hemato-Oncología Pediátrica y Unidad de Referencia de Oncología Ocular desde julio 2006.

RESULTADO: Las variables a analizar son:

Fecha y edad al diagnóstico; antecedentes personales; antecedentes familiares; afectación uni o bilateral, aparición sincrónica; motivo de la consulta; pruebas diagnósticas (ECO, LCR, RNM, TAC, retinografía); estadiaje; tratamiento: enucleación, quimioterapia (tipo y número de ciclos finalizados), radioterapia externa, tratamiento local (termoterapia, braquiterapia, fotocoagulación, crioterapia); recaídas, supervivencia global, supervivencia libre de enfermedad; Anatomía Patológica y estudio de mutaciones del gen RB1.

COMETARIOS: Los avances en detección precoz así como las nuevas estrategias terapéuticas, incluyendo sofisticados tratamientos locales que complementan a la cirugía y la quimioterapia, el pronóstico del retinoblastoma, tanto visual como de supervivencia ha mejorado considerablemente en las últimas décadas. En los casos hereditarios el análisis de mutaciones del gen RB1 en el cromosoma 13 en línea germinal posibilita la realización de consejo genético y diagnóstico prenatal en las familias afectas, así como la detección de portadores asintomáticos tributarios de seguimiento periódico. Se destaca la importancia de la atención integral de estos pacientes dentro de un equipo multidisciplinar integrado entre otros por oftalmólogos y oncólogos, con el fin de garantizar el

tratamiento individualizado óptimo que ofrezca las mejores posibilidades de conservación de la visión y supervivencia a largo plazo.

P-013

Título: SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A LEISHMANIASIS

Autores: Elena Martínez Martínez, Luz Martínez Pardo, Helena Navarro González, Inés Jiménez Castillo, María José Moreno García, María José Ortega Acosta, Emilia Urrutia Maldonado
Centro: Hospital Materno-Infantil de Granada

Resumen: El Síndrome Hemofagocítico se cataloga dentro de las Histiocitosis, siendo los responsables los macrófagos, que manifiestan una actividad celular descontrolada, con liberación masiva de citoquinas, sin que aparezcan características neoplásicas en esta proliferación. Esta respuesta puede ser secundaria a un estímulo (infecciones, neoplasias y procesos auto inmunes) o puede estar predispuesta por una mutación genética. Su importancia radica en que puede tener una evolución fulminante (la supervivencia no supera los dos meses sin tratamiento), siendo fundamental la sospecha diagnóstica, para iniciar el tratamiento lo más precozmente posible.

Presentamos el último caso diagnosticado en nuestro hospital: Paciente de 12 meses de edad que ingresa por síndrome febril sin foco de 2 semanas de evolución. AF: sin interés. AP: sin interés.

Exploración: Mediano estado general, palidez cutánea con micropetequias en abdomen, cara y zonas de flexión; hepatomegalia de 3 cm y esplenomegalia de 4 cm. Resto normal. Pruebas

complementarias: Pancitopenia: leucocitos 2520/mm³ (N:10%; L:85.3%; M:4%), Hb: 7.4mg/dl; Hto: 21%, plaquetas 28.000/mm³. Bioquímica: hipertrigliceridemia con colesterol normal (TG: 521 mg/dl), GOT: 416 U/L; GPT: 70 U/L; GGT:124 U/L; LDH:5.310 U/L; Ferritina: 865 ng/ml; PCR: 5.4 mg/dl.

Función renal, proteínas e iones normales. Coagulación: hipofibrinogenemia (78mg/dl); Actividad de protrombina 58%; INR. 1.5; TPTA 44sg. Subpoblaciones linfocitarias: descenso de células NK (1.6%). Frotis de sangre periférica normal. LCR: normal. Aspirado de MO: Descarta proliferación neoplásica (blastos: 4 %). No aplasia. No se visualizan leishmanias ni hemofagocitosis. Estudio citogenético y cariotipo normales. Expresión del gen de las perforinas normal. Cultivos varios: negativos; Serologías: Ig G leishmania +.

EVOLUCION: Se comprueba que cumple criterios diagnósticos de Síndrome Hemofagocítico, iniciando tratamiento con Dexametasona, Ciclosporina y Etopóxido según protocolo, además de tratamiento empírico con Meropenem y Anfotericina B ante la posibilidad de leishmaniasis, endémica en la zona. Tras recibir serología + para leishmania y dada la buena respuesta de la paciente se retiran quimioterápicos y se completa pauta de corticoides y anfotericina con normalización clínica y analítica.

DIAGNOSTICO: Síndrome Hemofagocítico secundario a Leishmaniasis

CONCLUSION: En nuestro caso el uso de anfotericina B con la sospecha de leishmaniasis supuso una rápida mejoría del cuadro orientando el diagnóstico hacia un síndrome hemofagocítico secundario a leishmania. Por tanto, la sospecha clínica es fundamental para el inicio precoz del tratamiento, mejorando significativamente el pronóstico.

P-014

Título: EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE. LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON PATOLOGÍAS GRAVES

Autores: Ortiz Pérez, Pilar; García Hidalgo, Laura; Candón, Víctor; Rivera, Mercedes; Moreno, David; Jurado Ortiz, Antonio

Centro: H. Materno-Infantil (CH. Carlos Haya). Málaga

Resumen:

Introducción

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos de etiología desconocida, caracterizada por lesiones purpúricas y edema inflamatorio, en lactantes entre 6 meses y 2 años. De evolución benigna y autolimitada, con afectación sistémica excepcional. Su importancia radica en diferenciarlo de patologías con manifestaciones cutáneas similares, pero potencialmente graves (principalmente enfermedad meningocócica).

Caso clínico

Lactante varón de 10 meses de edad, sin antecedentes clínicos de interés, que inicia cuadro de fiebre alta y deposiciones líquidas de coloración verdosa, siendo diagnosticado de gastroenteritis aguda. Al cuarto día de evolución queda apirético y las deposiciones se tornan sanguinolentas y con mucosidad, por lo que se inicia tratamiento con amoxicilina. Al décimo día de evolución, aparecen lesiones cutáneas maculopapulosas, eritematosas, que evolucionan a purpúricas con edema y tumefacción en pabellones auriculares y extremidades, que motivaron su hospitalización. Aportaba hemograma, coagulación, bioquímica y RFA normales. A la exploración presenta buen estado general y hemodinámicamente estable. A nivel cutáneo, lesiones purpúricas redondeadas, en escarapela, no dolorosas, de distribución simétrica y tamaño entre 1-5 cm de diámetro, con edema que afecta a extremidades inferiores, tronco y cara, extendiéndose a pabellones auriculares. Se solicitaron exámenes complementarios que incluyeron urocultivo, hemocultivo y coprocultivo, negativos; sedimento de orina y coagulación (normales), RFA no elevados (PCR 22.2mg/l, PCT 0.14ng/ml); determinación de virus respiratorios en moco nasal, negativos, y serología vírica que fue normal

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

El paciente evolucionó favorablemente, no precisó tratamiento dada la benignidad del cuadro clínico, con normalización de las deposiciones. Las lesiones cutáneas se resolvieron totalmente en 2 semanas, sin recaídas ni complicaciones.

Comentarios

- El EAHL es una vasculitis leucocitoclástica de baja incidencia debido a su desconocimiento y/o a su similitud con la púrpura de Shöenlein-Henoch, que presenta lesiones cutáneas similares aunque suelen existir compromiso visceral (gastrointestinal, renal y/o articular).
- Tiene evolución benigna, sin afectación sistémica, y resolución completa en 1 a 3 semanas, sin lesiones residuales.
- No requiere tratamiento específico.
- Debe ser reconocido como cuadro benigno en un paciente con buen estado general y lesiones equimóticas generalizadas, y debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial de púrpura en la infancia.

P-015

Título: URACO PERSISTENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: CASTAÑO MUÑOZ YOLANDA, POLO ÁLVAREZ ANTONIO, SURRIBAS MURILLO CONCEPCIÓN, BARROS GARCÍA PATRICIA, FERNANDEZ DE LA CRUZ OFELIA, PITARCH

ESTEVE VICENTE, ALONSO CABEZA MARIA JOSÉ,

Centro: HOSPITAL SAN PEDRO DE ALCÁNTARA DE CÁCERES

Resumen:URACO PERSISTENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Introducción. El uraco es un conducto que conecta el ombligo y la vejiga durante el desarrollo embrionario, transformándose en un cordón fibroso antes o poco después del nacimiento.

Representa un resto atrófico del primitivo alantoides. Su persistencia es una malformación congénita rara (no se han descrito más de 400 casos). Dos veces más frecuente en niños que en niñas .

Asociado a veces con el Síndrome de Prunne- Belly. Diferentes formas: fístula (emisión de orina, caso descrito a continuación), divertículos (parte proximal permeable a vejiga), senos(parte distal permeable a ombligo), quistes(porción media abierta con extremos cerrados). La presentación clínica más frecuente es la emisión de orina por ombligo. El diagnóstico de sospecha : inspección y análisis del líquido. Confirmación diagnóstica: fistulografía con contraste .Si existe duda: Biopsia evidencia epitelio de transición .La Cistografía miccional también demuestra fístula. Diagnóstico diferencial: Persistencia de conducto onfalomesentérico (divertículo de Meckel) y granuloma umbilical. En el primero puede existir salida de contenido intestinal por ombligo y en la segunda el ombligo es húmedo sin salida de líquido. Tratamiento quirúrgico precoz con escisión de ombligo y uraco ante riesgo de infección, sepsis y si no se elimina totalmente posible degeneración maligna en edad adulta; realizando siempre hernioplastia umbilical. Utilización siempre de antibióticos profilácticamente. Actualmente se realiza Cirugía laparoscópica con menos morbilidad postoperatoria. Pronóstico excelente.

Caso clínico: Recién nacido a término sin antecedentes de interés.EF: ombligo con base de implantación amplia (4 cms), con engrosamiento y chimenea cutánea que continúa con tejido de cordón que emite líquido amarillento con aspecto de orina, criptorquidea derecha y resto de EF normal. Diagnóstico: inspección y análisis del líquido. Tratamiento quirúrgico reseca parte del ombligo con tejido hialino y el uraco, suturando transversalmente la fístula en dos planos. Reparación plástica del ombligo. Evolución excelente con Cistografía y Eco renal normales.

Comentarios: Con el diagnóstico precoz evitamos infecciones y posibles complicaciones como la degeneración maligna en el futuro. Ante una anomalía del cordón umbilical, se debe realizar pinzamiento en la parte superior del cordón para evitar la lesión de estructuras que puedan estar en su interior

P-016

Título: Tumor carcinoide apendicular, a propósito de un caso.

Autores: Surribas, Concepción. Castaño, Yolanda, Polo, Antonio. Fernandez, Ofelia. Bobo, Concepción. Marcelo, Jose Ángel. Ferrando, Lucía

Centro: Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Resumen: Introducción: El tumor carcinoide (TC) es una neoplasia neuroendocrina capaz de producir sustancias vasoactivas. Tiene localizaciones diversas, siendo el apéndice y el pulmón las más frecuentes en la edad pediátrica. Es en esta edad, tras el linfoma, el tumor maligno intestinal más frecuente y el primero a nivel pulmonar. El TC apendicular tiene una incidencia de 1/100.000niños/año. El 70% se localiza en el tercio distal del apéndice. La presentación clínica habitual es similar a la apendicitis aguda, aunque suele tratarse de un hallazgo incidental, diagnosticándose tras el estudio histológico. Se asocia al síndrome carcinoide cuando presenta metástasis hepáticas. La apendicectomía simple se considera el tratamiento adecuado en los tumores menores de 2cm. En los

de mayor tamaño está indicada la resección cecal, ileocecal o hemicolectomía derecha según afectación. El pronóstico dependerá del tamaño, localización y profundidad de invasión. La aparición de metástasis es inusual. Para el tratamiento de la enfermedad diseminada se ha empleado quimioterapia (carboplatino y etopósido) con escasa respuesta. En la sintomatología carcinoide está indicado el uso de octeótrido.

Caso Clínico: Niño de 11 años con dolor periumbilical y vómitos de 36h de evolución. Exploración física: Tª 37,4°C. Abdomen blando, doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha e hipogastrio. No defensa. Blumberg +. Psoas +. Tacto rectal doloroso en Douglas derecho. Resto normal. Pruebas complementarias: 19.200leucocitos (92%N). Bioquímica básica, función hepática, coagulación y orina normales. Radiografía de abdomen en bipedestación: sin imágenes patológicas. Ecografía abdominal: Apendicitis con probable plastrón apendicular. Se realiza apendicectomía y limpieza de cavidad. Se diagnostica de apendicitis flemonosa con peritonitis. Recibe tratamiento con clindamicina y gentamicina iv. Estudio anatomopatológico: Apendicitis aguda. Tumor carcinoide apendicular, tubular, de 4mm de diámetro, que respeta serosa. Evolución: Tras 2 años, asintomático. Ecografía abdominal de control: Normal. 25OH-indolacético en orina 2,8mg/24h (normal<10g/24h).

Comentarios: El TC en niños suele tener una evolución favorable, permitiendo realizar tratamientos conservadores. La apendicectomía simple es el tratamiento de elección en los menores de 2cm. TC mayores o iguales a 2cm indicarían resección cecal o ileocecal, reservando la hemicolectomía derecha a casos concretos.

P-017

Título: Hemiparálisis velopalatina idiopática. A propósito de un caso.

Autores: Polo Antúñez, A; López Lafuente, A; Cisterns Bittencourt, MJ; Ramos Puerto, F; Castaño Muñoz, Y; Fernández de la Cruz, OM.

Centro: Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Resumen: Introducción: La parálisis velopalatina se describe como una neuropatía transitoria de pares craneales inferiores. Es una entidad rara y poco frecuente, que aparece casi exclusivamente en la infancia (principalmente entre los 5 y los 15 años). Se presenta de forma aguda con rinolalia, disfagia y reflujo nasal de líquidos; en la exploración física se demuestra debilidad velopalatina, generalmente unilateral y disminución del reflejo nauseoso. Se sospecha que es de etiología vírica dado que en ocasiones existe una relación temporal con un proceso infeccioso respiratorio o gastrointestinal y por su similitud con otras mononeuropatías craneales transitorias (parálisis de Bell); se sospecha que afecta a los nervios responsables de la inervación motora del velo del paladar, siendo el X par craneal el principal afectado. El diagnóstico es por exclusión, generalmente se precisa una Resonancia Magnética para descartar lesiones a nivel de fosa posterior y troncoencéfalo que puedan ser responsables de la clínica. Presenta un curso autolimitado con recuperación ad integrum en un periodo de tiempo muy variable (de unos días a varias semanas) durante el que puede precisarse medidas terapéuticas sintomáticas.

Caso clínico: Niña de 12 años vista a los 2 meses de haber sido intervenida por Otorrinolaringología de un absceso odontógeno y que a las 24 horas de la intervención presentó de forma brusca rinolalia, disfagia para líquidos y regurgitación nasal de líquidos, con resolución espontánea en 48 horas sin precisar ninguna medida terapéutica. Durante su ingreso se realizaron dos endoscopias laríngeas, en la primera se objetivó parálisis del paladar blando derecho (contralateral al absceso

intervenido); 48 horas después sólo existe una mínima asimetría en el movimiento palatino. Resto de pruebas complementarias (hemograma y bioquímica) normales. Antecedentes personales: Antropometría: Talla: 160,5 cm (p90-97)/ peso: 48 Kg (p75-90)/ perímetro cefálico: 53,5 cm (p50). Embarazo normal, parto por cesárea por desproporción pélvicocefálica. Período neonatal normal. Resto sin interés. Exploración física: T.A 109/73. F.C: 78 lpm. Fenotipo normal, pares craneales normales, reflejo nauseoso normal, resto de exploración por aparatos normal. Enfermedad actual y diagnóstico: cuando es vista en consulta permanece asintomática y con una exploración física normal, por lo que se sospecha hemiparálisis velopalatina idiopática.

Discusión: La conclusión de los casos publicados en la literatura es que la semiparálisis velopalatina es un cuadro de instauración brusca, autolimitado y benigno, de posible etiología vírica que afecta fundamentalmente a niños y tiene una recuperación parcial o completa tras varios días o semanas de evolución. Por lo que decidimos, dado que la valoración de nuestra paciente fue a los 2 meses del episodio, sólo duró 48 horas y su exploración neurológica fue absolutamente normal, no realizar ninguna prueba complementaria y realizar un seguimiento en consulta; actualmente permanece asintomática.

Destacar que nuestra paciente es la que menor tiempo de evolución ha presentado en relación a la bibliografía existente; así como, que en la bibliografía sólo hay recogido un caso en adultos.

P-018

Título: Rabdomiolisis en nuestra unidad entre los años 2006-2008

Autores: G. Lopez Belmonte, E. Fernández Marín, J. Rodríguez Carrasco, C. Cuevas Espejo, F. Contreras Chova, E. Del Moral, M Miras Baldó

Centro: Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada

Resumen: INTRODUCCIÓN

La rabdomiólisis es un síndrome caracterizado por la destrucción muscular estriada y paso de metabolitos intracelulares al sistema circulatorio, con el consiguiente aumento de la CK sérica y mioglobinuria. La clínica es pobre y muy inespecífica.

Una actividad sérica de CK mayor de 2-3 veces su valor normal (en ausencia de enfermedad cardíaca o cerebral) es un indicador muy sensible de rabdomiólisis.

Dentro de la etiología destaca: Infecciones (miositis viral 32.8%), lesión muscular directa, actividad muscular excesiva, isquemia muscular, trastornos metabólicos, drogas, tóxicos, idiopática y encefalopatía hipóxico-isquémica en neonatos.

Presentamos 7 casos clínicos que ingresaron en nuestra unidad recogidos de forma retrospectiva entre los años 2006- 2008:

- Miositis viral (5 casos): pacientes entre 6-9 años que consultaban en SUE por síndrome febril de corta evolución con síntomas de vías respiratorias altas y dolor muscular generalizado con predominio de miembros inferiores. Entre los hallazgos analíticos se encuentra elevación de CPK, LDH y mioglobina, con función renal normal y fórmula leucocitaria compatible con cuadro viral. La evolución clínica fue favorable encontrándose asintomáticos entre los 2 y los 7 días con normalización de los parámetros analíticos entre los 3 y 30 días
- Postraumática: paciente de 14 años de edad intervenido de uretroplastia con duración total de la intervención de 6 horas usando la posición ginecológica durante todo el proceso. Al despertar comienza con contractura y dolor intenso en miembros inferiores y coluria. En el control analítico se evidencia elevación de CK, LDH y mioglobina con resto de parámetros compatibles con la normalidad. Preciso protección de la función renal. Normalización clínica y analítica en 10 días
- Encefalopatía hipóxico- isquémica: Recien nacido con datos compatibles con pérdida del bienestar

fetal. A la exploración destacan lesiones en cuero cabelludo que precisa sutura. A las 24 primeras horas de vida presenta cifras de CK, LDH y mioglobinuria. Normalización analítica a los 9 días

CONCLUSIONES:

Ante pacientes con dolor muscular brusco sin antecedentes de traumatismo directo, solicitar determinaciones de CPK, LDH y mioglobina e investigar la causa de la destrucción muscular.

Ante el diagnóstico de rabdomiolisis conocer que suele tener un curso evolutivo benigno pero también pueden presentarse complicaciones graves y potencialmente fatales siendo el fallo renal agudo la más frecuente.

P-019

Titulo: Síndrome febril prolongado, ¿Enfermedad de Kikuchi Fujimoto?

Autores: Olga Arias Blasco, M^a Teresa Ferrer Castillo, M^a Luisa Dominguez Quintero, Belen Jimenez Crespo y Elisabeth Gomez Santos.

Centro: Hospital Juan Ramón Jimenez.

Resumen: Introducción: la enfermedad de Kikuchi Fujimoto es una enfermedad benigna y autolimitada. Es una entidad rara. Se caracteriza por síndrome febril prolongado y la presencia de adenopatías laterocervicales y supraclaviculares habitualmente dolorosas.

Material y métodos: Varón de 11 años de origen venezolano sin antecedentes previos de interés que acude por fiebre de 21 días de evolución acompañado de astenia, anorexia y pérdida de peso. A la exploración febril, con regular estado general, aspecto de desnutrido, adenopatías axilares, cervicales e inguinales, soplo sistólico I-II/VI en mesocardio y esplenomegalia. Pruebas complementarias: hemograma pancitopenia, serología mycoplasma pneumonie positiva, hipoalbuminemia y resto de pruebas (hemocultivo, coprocultivo, serología a VIH, toxoplasma, virus de Eptein-Barr, clamidia, Rickettsia conori, VHC, treponema pallidum, leptopiras, Coxiella burnetti) negativos. TAC torácico: adenopatías paratraqueales, hiliares, broncopulmonares y axilares. TAC abdomen: hepatoesplenomegalia. RMN craneal, ecografía abdominal y ecocardiografía normales. Aspirado de médula ósea normocelular con trastornos madurativos trilineales. Biopsia de ganglio linfático: linfadenitis necrotizante no granulomatosa, histiocítica, Pass y Ziel Nielsen negativos. Curso de la enfermedad favorable. Actualmente asintomático y curva ponderal ascendente.

Discusión: clínica heterogénea cuya forma más típica de presentación es fiebre y adenopatías dolorosas. Etiopatogenia desconocida implicándose mecanismos infecciosos e inmunológicos. Diagnóstico definitivo es anatomopatológico caracterizándose por linfadenitis necrotizante con ausencia de reacción granulomatosa. Evolución habitualmente benigna con resolución en semanas o meses. Recurrencia en 3-4 % de los casos y existe asociación con enfermedades autoinmunes.

Conclusión: esta enfermedad debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de fiebre de origen desconocido. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. No existe tratamiento específico. Se describe mejoría con la biopsia ganglionar.

P-020

Titulo: INFECCIÓN POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS RESISTENTE A METICILINA DE LA COMUNIDAD

Autores: Molinos Quintana, A; Rubio Murillo, M; Castillo Reguera, Y; Solis Nuñez, M; Marcos Fuentes, L; Obando Santaella, I.

Centro: Hospital Infantil Virgen del Rocío

Resumen: Introducción

Las infecciones causadas por *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (SARM) asociado a la comunidad (AC) descritas a principios de la década pasada, están aumentando en los últimos años. Actualmente son infecciones bien establecidas en países del continente americano y se han diseminado con rapidez por Europa hasta constituir un importante problema de salud pública. En España comienzan a surgir estas cepas fundamentalmente en poblaciones de origen ecuatoriano. Son gérmenes resistentes a la meticilina y por extensión a los todos los beta-lactámicos, debido a alteraciones estructurales en las PBP2a mediadas por el gen *mecA*.

La resistencia a la meticilina se transporta en un elemento genético pequeño y móvil denominado cassette cromosómico estafilocócico *mec* tipo IV que facilita su transferencia, confiriéndole una elevada tasa de transmisibilidad. Asocia además factores de virulencia incrementados como la leucocidina Pantón-Valentine.

Como características más sobresalientes destaca que afecta preferentemente a niños y que tiende a producir infecciones severas de piel y tejidos blandos y formas graves de enfermedad invasora. A este respecto presentamos tres casos de infección por SARM-AC con expresividad clínica característica

Casos clínicos:

Caso 1 Varón de 8 años con fractura tibial distal por epifisiolisis postraumática y signos de infección ósea con absceso subperióstico secundario a SARM detectado en cultivo de material óseo. Forunculosis y celulitis recidivante en el paciente y sus familiares. Se demostró colonización nasal en todos ellos y se administró mupirocina intranasal para erradicación del estado de portador

Caso 2. Lactante de 2 meses de origen ecuatoriano con neumonía en lóbulo medio con empiema paraneumónico con SARM en material drenado. Estado de portador en un tío de la familia.

Caso 3 Lactante de 21 meses con absceso cutáneo en raíz de muslo derecho secundario a SARM. Foliculitis de repetición entre sus antecedentes personales sin colonización nasal demostrada. Bisabuela portadora nasal de SARM con foliculitis de repetición de larga evolución.

Evolución favorable en los tres casos tras drenaje y antibioterapia con clindamicina intravenosa entre 6-17 días

Conclusiones

1. Infección por un germen multiresistente con transmisibilidad intrafamiliar, con tendencia a la abscesificación y desarrollo de focos metastáticos con importante morbilidad
2. Reforzar la vigilancia epidemiológica para detectar la posible introducción y posterior diseminación de las cepas de SARM-AC en nuestro medio
3. La clindamicina ha sido usada con éxito en el tratamiento de infecciones invasivas por SARM-AC

P-021

Titulo: ABDOMEN AGUDO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Autores: Martín Álvarez, Estefanía; Martínez Pardo, Luz María; Briones Pascual, Rosa; Mesas Aróstegui, M^a Aurora; Pérez Pérez, M^a Isabel; Diaz Molina, Manuel

Centro: Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves (Granada)

Resumen: INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica de vasos de pequeño y mediano calibre. Cursa clásicamente con fiebre, conjuntivitis no exudativa bilateral, exantema, linfadenopatía cervical, alteraciones en labios y mucosa oral, cambios en extremidades, sobre todo en menores de 5 años. El abdomen agudo está considerado como una manifestación atípica de la enfermedad. Presentamos un nuevo caso que cumple estas características.

CASO CLÍNICO: Varón, de 6 años, sin antecedentes de interés, que presenta dolor abdominal de 4 días de evolución, fiebre alta, vómitos y diarrea. Con el diagnóstico de abdomen agudo, se realiza laparotomía, no apreciándose inflamación macroscópica del apéndice y sí adenopatía única de gran tamaño. El día de la intervención presenta además edema facial con eritema y lesiones cutáneas generalizadas en diana. Durante las 72 horas siguientes persiste la fiebre y aparecen edemas indurados en extremidades inferiores, exantema en palmas, cambios en mucosa oral y conjuntivitis no supurada, junto con carácter muy irritable. Las pruebas complementarias realizadas (hemograma, bioquímica, cultivos y serologías) son normales, salvo elevación de PCR y neutrofilia. Ante la sospecha de EK se inicia tratamiento estándar. Tras ello desaparece la fiebre en 24 h, mejora el carácter y comienza descamación de extremidades distales. La ecocardiografía al alta es normal. Revisiones posteriores normales.

CONCLUSIONES: En casos como el que nos ocupa, la presencia de dolor abdominal de características quirúrgicas al comienzo de la enfermedad puede ser manifestación de adenitis mesentérica en un paciente que posteriormente desarrollará una forma clásica de EK. Por tanto habría que considerar esta posibilidad diagnóstica ante situaciones similares a las de nuestro paciente, pudiéndose evitar procedimientos diagnóstico-terapéuticos agresivos

P-022

Título: Síndrome de Grisel. A propósito de un caso

Autores: Galindo Zavala, R.; Nuñez Cuadros, E.; Martínez Pajares, J,D,; Ros B.; Jurado Ortiz, A,
Centro: Hospital Materno-Infantil de Málaga. HRU Carlos Haya

Resumen: Introducción: El síndrome de Grisel es una complicación poco frecuente de infecciones de vías respiratorias altas y de cirugía de cabeza-cuello que puede tener graves consecuencias si no se trata precozmente.

Objetivos: Presentamos un caso de subluxación atloaxoidea no traumática secundaria a un cuadro vanal de faringoamigdalitis que precisó tratamiento quirúrgico.

Caso clínico:

Niña de 12 años con cuadro de 3 semanas de evolución de limitación dolorosa de la rotación cervical derecha con postura en rotación izquierda y flexión cervical, cefalea esporádica y disfagia. No refiere traumatismo previo. Tratada con antiinflamatorios y benzodiazepinas durante una semana con escasa mejoría. Antecedentes sin interés. En la exploración destaca postura en "cuello de petirrojo" con lateropulsión derecha y giro a la izquierda. Limitación dolorosa de la lateropulsión izquierda, giro derecho y rotación derecha de la cabeza. Adenopatías cervicales bilaterales múltiples y móviles. Hiperemia faringoamigdalar sin exudado. No focalidad neurológica. Entre las pruebas complementarias destaca: Hemograma con discreta leucocitosis y desviación izquierda, PCR: 14,7 mg/l, Rx columna cervical: rectificación columna cervical, TAC cráneo y Eco cervical: normales, látex a Streptococo grupo A en exudado faríngeo: negativo y TAC de columna cervical que evidencia subluxación rotatoria C1- C2 tipo I de Fielding sin compromiso medular.

Inicialmente recibió tratamiento con relajantes musculares y antiinflamatorios con moderado alivio del

dolor pero tras diagnosticarse de síndrome de Grisel se coloca collarín rígido con apoyo mentoniano. En controles ambulatorios posteriores presenta mala evolución intentándose un manejo conservador con inmovilización y tracción con barbuquejo tras el cual presenta varias luxaciones. Finalmente se decidió realizar cerclaje C1- C2 presentando buena evolución postoperatoria aunque quedó como secuela una moderada limitación en el giro y lateropulsión de la cabeza, inherentes a la fijación realizada.

Discusión

El síndrome de Grisel es una patología que debemos tener presente en el diagnóstico diferencial de la tortícolis en el niño, dada la importancia del tratamiento precoz como factor pronóstico fundamental. La etiopatogenia de este cuadro no está clara aunque parece deberse a una debilidad adquirida de los ligamentos a ese nivel provocada por alteraciones en la vascularización de la zona a consecuencia de procesos inflamatorios. En la mayoría de los casos es suficiente con tratamiento conservador, pero en ocasiones, es necesario recurrir a la cirugía por fracaso de éste o por presentar mielopatía asociada (15% de los casos), de ahí lo excepcional de nuestro caso.

P-023

Titulo: Mastoiditis aguda en niños. Estudio retrospectivo de 10 años

Autores: M^a Isabel Rodríguez Lucenilla, Elena Cobos Carrascosa, Francisco Giménez Sánchez, Antonio Bonillo Perales.

Centro: Hospital Torrecárdenas

Resumen: MASTOIDITIS AGUDA EN NIÑOS. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 10 AÑOS.

Autores: M^a Isabel Rodríguez Lucenilla, Elena Cobos Carrascosa, Francisco Gimenez Sánchez, Antonio Bonillo Perales.

Introducción: La mastoiditis aguda es un proceso inflamatorio de las celdillas y paredes óseas de la mastoides, que se presenta como la complicación más frecuente de la OMA (otitis media aguda). En los últimos años se ha detectado un leve incremento de casos.

Objetivo: Analizar las características clínicas de los pacientes ingresados con diagnóstico de mastoiditis aguda (MA) en nuestro hospital.

Resultados: La estancia media fue de 7.6 días (rango de 3 a 29). La edad media fue de 5.48 años (rango de 6 a 13). En el 65% había un diagnóstico previo de OMA un 42% con antecedente de tratamiento con betalactámicos. Los síntomas que se encontraron con más frecuencia fueron: fiebre (82%), tumefacción retroauricular (76%), mastodinea (58%), otalgia (61%), despegamiento del pabellón auricular (42%), otorrea (36%), tímpano perforado (27%), y tímpano abombado (6%). Se observó leucocitosis en más del 70% y aumento de la PCR en el 56%. El cultivo de exudado ótico se realizó en el 52% de los casos. Los gérmenes que más frecuentemente se encontraron fueron: Pseudomona aeruginosa (37%), seguido de S. pyógenes (12%), H. influenzae (6%), flora mixta (19%), siendo el cultivo negativo en un 25% de los casos. En un 48.5% el cultivo no se realizó. Se realizó TAC mastoideo a 24 niños (73 %), siendo patológico en el 96% de los casos (con osteítis en el 12% de los casos). Todos los pacientes recibieron antibiótico intravenoso. Un 6% recibieron corticoides intravenosos.

El 23% de los casos fueron intervenidos quirúrgicamente. 4 pacientes (12%) sufrieron otras complicaciones (trombosis seno sigmoideo, meningitis, parálisis facial y bacteriemia). 26% de los pacientes estaban vacunados con prevenar. En el último año se han diagnosticado 9 casos (27%).

Conclusiones: la MA es una de las complicaciones más frecuente de la OMA en menores de 5 años. Puede confundirse fácilmente con la otitis externa al no existir síntomas ni signos de presentación patognomónica. En nuestra serie hay un leve incremento de casos en el último año debido al aumento del diagnóstico más que a una mayor frecuencia de gérmenes bacterianos. No hemos encontrado relación entre aumento de casos y la vacunación antineumocócica.

P-024

Título: SARAMPION: POCO FRECUENTE PERO NO ERRADICADO

Autores: García Hidalgo L, Conejo Fernandez AJ, Ortiz Perez P, Nuñez Cuadros E, Moreno Perez D, Jurado Ortiz A

Centro: Hospital Materno Infantil HRU Carlos Haya Malaga

Introducción: A pesar de tener una cobertura en España del 97% con la vacuna triple vírica, se siguen produciendo brotes de sarampión que afectan sobre todo a adultos jóvenes y a niños menores de 15 meses, debido fundamentalmente a casos importados de la enfermedad.

Objetivos: Presentamos 4 casos de sarampión recogidos en nuestro centro en los últimos 5 meses.

Casos clínicos:

	Edad	Procedencia	V. Triple vírica	Antecedentes Epidemiológicos	Clínica previa al exantema/ Prodomos	Koplick
CASO 1	10 meses	Marruecos	NO	Madre ingresó 2 semanas antes por fiebre y exantema en H. la Linea. No diagnóstico	Fiebre y tos 6 días	NO
CASO 2	3 ⁸ / ₁₂ años	Gibraltar	1ª dosis administrada 48h antes	Coincidiendo con un brote de sarampión en campo Gibraltar	Fiebre 7 días	NO
CASO 3	1 ¹ / ₁₂ año	Málaga	NO	Viaje a Asturias dos semanas previas	Febrícula y cuadro catarral 5 días	NO
CASO 4	1 ¹ / ₁₂ año (Gemelar caso 3)	Málaga	NO	Viaje a Asturias dos semanas previas	Fiebre 3 días+ cuadro catarral+conjuntivitis bilateral	SI

Tras la sospecha clínica inicial, en los 4 casos se solicitó: serología sarampión resultando Ig M positiva en todos ellos así como PCR en sangre, exudado nasofaríngeo y orina que confirmaron el diagnóstico. Todos los casos evolucionaron de forma favorable con tratamiento sintomático sin presentar complicaciones. En casos 1 y 2 se administró una dosis única de Vita A.

Comentarios:

- El sarampión es una enfermedad muy poco frecuente pero no erradicada, por lo que debemos tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de niños con fiebre, exantema y clínica catarral.
- Su alta contagiosidad obliga a notificar los casos de forma inmediata para evitar grandes brotes. En caso de epidemia se recomienda vacunar a niños a partir de 6 meses.
- La mayoría de los casos cursan sin complicaciones. La vitamina A sólo está indicada en las formas graves y en niños con déficit de la misma.

P-025

Título: MENINGITIS RECIDIVANTE SECUNDARIA A UN QUISTE DERMOIDE INTRAMEDULAR

Autores: V. Sánchez Fuentes, G. Martínez Moya, M. Galán Mercado, J.C. Salazar Quero, J.A. Cózar Olmo, E. García Vena, C. Sierra Córcoles, J. De la Cruz Moreno

Centro: Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén.

Resumen: Introducción:

La meningitis bacteriana recurrente es una entidad clínica poco conocida por su baja frecuencia, lo que muchas veces hace que el estudio de los pacientes afectados sea incompleto. La reaparición de signos y síntomas de meningitis bacteriana después de la esterilización del líquido cefalorraquídeo (LCR) puede deberse a diversos factores predisponentes tales como los defectos de inmunidad humoral y celular o las comunicaciones anatómicas congénitas que incluyen los quistes dermoides, los defectos rinosinuales u otológicos, etc.

Caso clínico:

Se presenta el caso de una lactante de 5 meses que ingresa en planta por síndrome febril de 3 días de evolución que se acompaña de vómitos e irritabilidad en las últimas 24 horas. Como antecedentes destacaba un ingreso previo el mes anterior por meningitis bacteriana con cultivo negativo que se trató correctamente con antibioterapia intravenosa durante 10 días. A la exploración presentaba buen estado general, cierta irritabilidad, fontanela anterior levemente elevada y pulsátil. No rigidez de nuca ni signos de focalidad neurológica. Resto normal salvo lesión eritematosa de 1 cm de diámetro con centro deprimido en región lumbosacra compatible con angioma congénito. Se realizaron pruebas complementarias según protocolo de fiebre sin foco entre las que destaca un LCR con 9500 leucocitos (85% de PMN), 7 mg/dl de glucosa y 76,4 mg/dl de proteínas por lo que se inició tratamiento intravenoso con cefotaxima y vancomicina. Posteriormente llegó el cultivo positivo a *Escherichia coli* y con la sospecha diagnóstica de alguna anomalía congénita fistulosa que comunicara la piel con el canal medular, se solicitó una RMN que confirmaba la existencia de un quiste dermoide intramedular que fue intervenido por neurocirugía.

Conclusiones:

La negatividad de un cultivo de LCR no descarta la posibilidad de meningitis bacteriana recurrente. La presencia de estigmas cutáneos debe alertar acerca de posibles lesiones espinales asociadas debiéndose realizar un seguimiento clínico adecuado.

Ante un caso de meningitis bacteriana recurrente debe realizarse un estudio exhaustivo incluyendo pruebas de imagen y estudios de inmunidad.



RMN: QUISTE DERMOIDEINTRAMEDULAR

P-026

Titulo: MONONUCLEOSIS INFECCIOSA CON MANIFESTACIONES POCO FRECUENTES

Autores: Alonso Rueda, I., Borja Urbano, G., Terol Barrero, P., Muñain Ezcurra, M.A.

Centro: Hospital universitario Virgen Macarena

Resumen: Objetivos: Comunicar la aparición de poliserositis y otras manifestaciones infrecuentes en un adolescente inmunocompetente afecto de mononucleosis infecciosa por EBV.

Material y métodos: Adolescente de 14 años que presenta fiebre elevada, astenia, anorexia y odinofagia de 20 días de evolución; diagnosticado de mononucleosis infecciosa, ingresa por empeoramiento del estado general y dolor costal izquierdo.

Exploración: Aspecto de enfermedad moderada, febril, ictericia en piel y mucosas, aumento de la sudoración, edema palpebral bilateral, inflamación parotídea y de glándula sublingual, orofaringe hiperémica con exudados, adenopatías axilares y cervicales, abdomen distendido, endurecido, no doloroso, hepatomegalia, dolor torácico izquierdo que mejora al flexionar el tronco. Taquicardia sin soplos, hipoventilación en ambas bases pulmonares. Resto de la exploración sin hallazgos de interés. Pruebas complementarias: Hemograma: 66.200 leucocitos/mm³ con predominio linfocítico. Frotis de sangre periférica: Abundantes linfocitos activados sin blastos. Serología: EBV IgM positiva, CMV IgM negativa. Actividad protrombina: 60%, TP: 16,3seg, TPTA: 33,6 seg, GOT: 241 U/L y GPT: 233 U/L, Bilirrubina total: 4,41mg/dl, fracción directa: 4,04 mg/dl. Rx de tórax: derrame pleural

derecho moderado. Ecografía tórax-abdomen: derrame pleural bilateral moderado, hepatoesplenomegalia difusa y moderada ascitis. Líquido pleural: turbio, glucosa 78,4 mgr/dl, pH de 7,38, proteínas 4'3 gr/dl y 4000 leucocitos/mm³ con un 95% de linfocitos y PCR positiva para VEB. Hemocultivo y cultivo del líquido pleural negativos.

Resultados: Se confirma el diagnóstico de mononucleosis infecciosa por EBV con poliserositis y se instaura tratamiento con corticoides, vitamina K, antitérmicos y con antibióticos tras la toracocentesis que se retiran al recibir el resultado negativo del cultivo del líquido pleural. Tras una semana de tratamiento corticoideo desaparece el derrame pleural, la ictericia y la distensión abdominal con mejoría de transaminasas y coagulación al igual que de otros parámetros analíticos.

Conclusiones: La mononucleosis infecciosa es una enfermedad que puede tener una sintomatología muy variada siendo las manifestaciones más frecuentes la fiebre, la astenia, la hipertrofia amigdalal con exudados, las adenopatías, la visceromegalia y la linfocitosis, como en nuestro caso. Lo destacable es la evolución tórpida en un adolescente inmunocompetente y con buen estado nutricional, la marcada leucocitosis, la afectación hepática importante alterando incluso la coagulación y sobre todo la poliserositis. Resalta también la PCR positiva a EBV en el líquido pleural.

P-027

Titulo: ABSCESO EN PIERNA COMO PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD TUBERCULOSA.

Autores: Ruiz Hierro C.; Rodríguez Salas M.; Gázquez Serrano I.; Roncero I.; Romero Espinosa A.; Rumbao Aguirre J.; Vazquez F.; Vázquez León G. Unidad de Infecciosos. Servicio de Cirugía Pediátrica. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía.
Centro: Hospital Universitario Reina Sofía

Resumen: INTRODUCCIÓN: Dada la alta incidencia de nuevos casos de infección tuberculosa a la que estamos asistiendo en los últimos años, se está observando un aumento de la formas extrapulmonares como presentación clínica, en la edad pediátrica. Asimismo aún encontramos aspectos a discutir en diagnóstico de certeza y la terapéutica empleada en las formas extrapulmonares dada la falta de evidencias científicas y más aún si lo extrapolamos a la edad pediátrica.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso clínico de un niño de 20 meses procedente de Rumanía, que ingresa por tumefacción en zona anterosuperior muslo izquierdo de una semana de evolución sin ninguna sintomatología asociada. Como antecedentes personales refiere un absceso en esa misma pierna que necesitó drenaje quirúrgico tras vacunación que no es precisada por la familia. En las pruebas complementarias destacaba control analítico con leucocitosis de predominio linfomonocitario. Mantoux positivo (22 mm, con vesículas a las 72 h). Entre las pruebas de imagen que se realizaron la ecografía mostraba una masa heterogénea con áreas quísticas rodeada de un área ecogénica necesitando posteriormente la RMN para filiar el proceso. Asimismo la RMN concluyo que pudiera corresponderse a un absceso, hematoma complicado sin poder descartar una lesión de origen neoplásico por lo que recomendaron realización de estudio histológico de la misma. Se procedió al drenaje del absceso por el Servicio de Cirugía Pediatría obteniendo un exudado cremoso siendo la anatomía patológica compatible con granuloma de origen TBC, por lo tras intervención se inicio triple terapia anti TBC y despistaje infeccioso familiar que resulto positivo.

COMENTARIOS: La duración del tratamiento antituberculoso en la formas extrapulmonares debe incluir isoniazida y rifampicina los 6 meses, incluyendo la pirazinamida los 2 primeros meses. Asi

queremos destacar la importancia de esta patología infecciosa en la actualidad en pediatría, y el reto diagnóstico terapéutico que supone pensar en estas nuevas formas de presentación de la enfermedad tuberculosa no tan prevalentes anteriormente .

P-028

Título: ACTITUD DIAGNÓSTICO TERAPEÚTICA ANTE LA SOSPECHA DE MENINGITIS TUBERCULOSA.

AUTORES: Aguilar M.; Rodríguez P.; Romero Espinosa A.; Romero Urrutia A.; Roncero I.; Porras A.; Mata C.; Rumbao J.; Unidad de Infecciosos. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital universitario Reina Sofía de Córdoba.

INTRODUCCIÓN: Las formas extrapulmonares de tuberculosis son poco frecuentes. Dentro de ellas, la Meningitis Tuberculosa (MT) es la que se asocia a mayor morbi-mortalidad. Un diagnóstico y tratamiento precoz mejora el pronóstico de la enfermedad. Presentamos un caso de un niño de 5 años con sospecha diagnóstica de MT.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años que ingresa por cuadro de fiebre de tres semanas de evolución y parálisis completa del III par craneal izquierdo en las últimas horas. En estudio citoquímico de Líquido cefalorraquídeo se objetivan cifras de 350 Leucocitos (80%Linfocitos), 17 glucosa y 69 proteínas. Se practica TAC craneal con resultado normal. Ante la sospecha de origen tuberculosa se inicia tratamiento con cuatro fármacos (Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida, Estreptomina) y corticoides (Dexametasona 0.15 mg/kg/6horas). En intradermorreacción de Mantoux se observa induración de 10mm. Radiografía de tórax normal. Cultivo de Mycobacterium Tuberculosis de líquido cefalorraquídeo positivo. En Resonancia Magnética de control no se aprecian alteraciones. El paciente evoluciona de manera adecuada manteniendo buen estado general, aunque persiste parálisis del III par craneal.

COMENTARIO: Importancia de inicio del tratamiento antituberculosos precoz ante el diagnóstico de sospecha de MT. Utilidad de los corticoides en el tratamiento coadyuvante de la MT. Necesidad de estudio de imagen para el diagnóstico precoz de complicaciones.

P-029

Título: Varicela complicada: absceso subcutáneo y glomerulonefritis.

Autores: Carmona JM, Benjumea M, Merino R, Gil MJ, Arce E, Rodríguez M, Soult JA.

Centro: Servicio de Pediatría. Hospital NISA Sevilla-Aljarafe. Sevilla.

Introducción. La varicela en la infancia es una infección generalmente banal y autolimitada, excepto en niños inmunodeprimidos, siendo rara la aparición de complicaciones. Sin embargo, a veces se observan complicaciones en niños previamente sanos, que pueden llevar a ingresos hospitalarios prolongados.

Presentamos un caso de varicela complicada con absceso subcutáneo y glomerulonefritis.

Caso clínico. Se trata de una niña de 4 años diagnosticada de varicela, que en su 3º día de evolución presenta fiebre y lesión eritematosa e indurada en abdomen, de 15x15cm. compatible con celulitis de pared abdominal. Se ingresa y se inicia antibioterapia de amplio espectro. Posteriormente la lesión evoluciona, con fluctuación, y se realiza drenaje quirúrgico. La paciente evoluciona favorablemente con resolución progresiva del absceso, pero a los 13 días del inicio del cuadro comienza con hematuria macroscópica e hipertensión arterial (TA:110/60), sin edemas. Entre los

exámenes complementarios, destaca el sedimento urinario con hematuria y proteinuria en rango no nefrótico; el hemocultivo y urocultivo fueron negativos; el cultivo de exudado del absceso fue positivo a *streptococcus pyogenes*; el C3 estaba disminuido, el ASLO elevado y el C4 normal. El resto de exámenes complementarios fueron normales. Posteriormente se resuelve el síndrome nefrítico, sin secuelas y con normalización de C3 y ASLO a los 2 meses del inicio del cuadro.

Comentarios.

1. El absceso subcutáneo por *streptococcus pyogenes* puede ser una complicación de la varicela, que requiere ingreso hospitalario y, en muchas ocasiones, el drenaje quirúrgico.
2. La glomerulonefritis postestreptocócica, tras infección subcutánea por este germen, puede ser una complicación de la varicela.
3. No debemos olvidar que existen medidas de prevención eficaces frente a varicela, como es la vacuna de virus vivos atenuados, recomendada por la Asociación Española de Pediatría a partir del año de edad.

P-030

Titulo: ASPERGILOSIS PULMONAR INVASIVA EN PACIENTE AFECTA DE FIBROSIS QUISTICA

Autores: Poveda González J.S., González Jiménez Y., Batlles Garrido J., Rubí Ruiz T., Bonillo Perales A.

Centro: Complejo Hospitalario Torrecardenas. Almeria

Resumen: Introducción: La Aspergilosis Pulmonar Invasiva (API) es la forma de presentación más grave del agente Aspergillus, y se manifiesta por una neumonitis asociada a invasión vascular, siendo más frecuente en pacientes neutropénicos y en enfermedades pulmonares crónicas. Caso Clínico: preescolar mujer de 4 años de edad afecta de Fibrosis Quística, que presenta desde hace 10 días fiebre alta, diaria, acompañada de tos, expectoración verdosa, dolor torácico, taquipnea (64 rpm), tiraje y abundantes roncus y crepitantes a la auscultación respiratoria. Exámenes complementarios (ver póster). Al ingreso se inicia tratamiento antibiótico con Ceftazidima y Tobramicina IV y a los 7 días se sustituye la Ceftazidima por Piperacilina-Tazobactam, a pesar de los cuales persisten la fiebre y la sintomatología respiratoria. Tras la falta de respuesta clínica se realiza TAC torácico - que informa de imágenes sugestivas de aspergilosis pulmonar invasiva- y se solicita test de detección del antígeno D-galactomanano en sangre. Ante la sospecha clínica y radiológica de API se inicia tratamiento con Voriconazol IV y 48 horas después desaparece la fiebre y mejoran la clínica y exploración respiratorias. El diagnóstico se confirma con la positividad del test del Galactomanan y su negativización en un control realizado 7 días después.

Discusión: 1) Aunque la API es una enfermedad frecuente en pacientes inmunodeprimidos, determinadas enfermedades crónicas como la Fibrosis Quística pueden favorecer su presentación. 2) Es importante ante la sospecha clínica el empleo de medios de diagnóstico serológico (D-Galactomanano). 3) Ante la sospecha de API es conveniente iniciar tratamiento energético con antifúngicos. Palabras Clave: Aspergilosis Invasiva, Fibrosis Quística.

P-031

Titulo: Secuestro Pulmonar de Diagnóstico Precoz

Autores: Miranda Díaz. Mercedes; De Andrés Martín, Anselmo; Camacho Magriñán. Beatriz; Largo Blanco. Esther; Iglesias Martínez. Eva; Espino Aguilar. Rafael
Centro: Hospital Universitario Virgen de Valme

Resumen: INTRODUCCIÓN

El secuestro pulmonar es una malformación congénita de origen mixto, bronquial y arterial, que se caracteriza por una zona de tejido pulmonar embrionario quístico y no funcional, vascularizada por una arteria sistémica anómala.

Presenta una incidencia del 0,15%- 6,4% de todas las malformaciones congénitas pulmonares, siendo más frecuente en varones.

La forma intralobar es seis veces más frecuente que la extralobar, aunque esta última se asocia con más frecuencia a otras malformaciones como la fístula traqueoesofágica

La localización más frecuente es en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo.

CASO CLÍNICO

Lactante de 23 meses nacido a término por parto eutócico, peso al nacer 2800gr, lactancia materna exclusiva y buena ganancia ponderal.

En el control ecográfico prenatal del tercer trimestre (26 semanas) se apreció imágenes sugestivas de malformación adenomatoidea quística. La Rx de tórax realizada a las 24 horas de vida fue compatible con quiste broncogénico.

Al 7º mes se realizó TAC de tórax informado como lesión focal en segmento posterobasal de LID, de morfología ovoidea de 24 x 11,5 mm, bien delimitado con respecto al parénquima pulmonar adyacente e irrigado por una pequeña rama de la aorta torácica descendente. Con el diagnóstico de secuestro pulmonar extralobar, fue derivado a Cirugía Pediátrica.

Desde el nacimiento se mantuvo asintomático.

DISCUSIÓN

Existe un grupo de malformaciones pulmonares congénitas que se han denominado malformaciones broncopulmonares de intestino anterior que comprenden los quistes broncogénicos pulmonares, secuestros pulmonares intra- y extralobares, quistes de duplicación y la malformación adenomatoidea quística pulmonar.

El secuestro pulmonar es un defecto que se suele diagnosticar en la adolescencia; sin embargo, más del 50% de las formas extralobares se diagnostican por debajo del primer año de vida debido a la existencia de complicaciones.

La mayoría de las veces se presenta en forma de neumopatía inflamatoria de repetición o como absceso recidivante de pulmón. Otras menos frecuentes son la hemoptisis y la insuficiencia cardíaca por la presencia de fístula arteriovenosa.

Las pruebas diagnósticas de elección son la TAC y la RNM.

El tratamiento de elección es quirúrgico, mediante ligadura de los vasos nutricios y lobectomía del lóbulo afecto, indicándose de forma precoz ya que el niño es potencialmente susceptible a las infecciones recurrentes y la posibilidad de hemorragia de las anastomosis arteriovenosas. Se han descrito casos de involución espontánea.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico prenatal es más frecuente en los últimos años, gracias a la ultrasonografía prenatal de alta resolución. Estas malformaciones pueden ser identificadas desde la semana 16 de gestación, permitiendo el seguimiento así como emitir asesoramiento parental. A pesar del uso rutinario de la ecografía prenatal no se han identificado características específicas que permitan distinguir entre los distintos tipos de malformaciones pulmonares.

P-032

Titulo: Quiste broncogénico de diagnóstico prenatal

Autores: Miranda Díaz Mercedes; Anselmo Andrés Martín; Camacho Beatriz; Largo Blanco Esther; Iglesias Martín Eva; Espino Rafael; Cruz Guerrero G.

Centro: Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Resumen: INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares son lesiones que habitualmente se presentan en los primeros meses de vida, aunque algunas, como los quistes broncogénicos, pueden pasar desapercibidos, incluso hasta la etapa adulta. Con la incorporación de la ecografía prenatal seriada, las malformaciones pulmonares se diagnostican, cada vez con más frecuencia, en esta etapa de la vida, facilitando el diagnóstico y tratamiento precoz y, evitando, en muchos casos complicaciones respiratorias.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término, con peso adecuado para su edad gestacional que presentó durante el periodo prenatal una imagen sugerente de quiste broncogénico. La realización de un TAC de tórax sin contraste, evidenció una lesión quística de 3 cm × 4 cm, localizado en la parte posterior del lóbulo superior izquierdo, con morfología de lesión intrapulmonar sugestiva de quiste broncogénico que desplazaba al hilio pulmonar izquierdo hacia delante.

Al año de vida fue intervenida quirúrgicamente. . La biopsia confirmó quiste pulmonar congénito con cultivo del líquido interior negativo. El lactante no ha vuelto a presentar síntomas respiratorios durante el año posterior a la cirugía.

DISCUSIÓN

El quiste broncogénico es una anomalía benigna del intestino embrionario. Surgen por la gemación anormal del divertículo traqueal del intestino anterior antes de la 16ª semana de gestación e inicialmente están tapizados por un epitelio ciliado.

Generalmente se ubican en la línea media en relación con las estructuras del mediastino, (centrales), o bien en medio del parénquima pulmonar e incluso subpleurales (periféricos).

Los quistes broncogénicos generalmente comunican con el árbol traqueobronquial y tienden a ser múltiples y extensos; en cambio los mediastínicos generalmente no comunican con el árbol traqueobronquial y tienden a ser solitarios.

Existen casos aislados de localización fuera de la cavidad torácica.

Son más frecuentes en el pulmón derecho (relación 3:1) y tienen predilección por los lóbulos inferiores.

Pueden producir clínica de dificultad respiratoria o infección, aunque también pueden presentarse como un hallazgo radiológico incidental en un paciente completamente asintomático.

La radiografía de tórax es imprecisa en el diagnóstico y puede parecer normal sin demostrar la presencia del quiste broncogénico. La tomografía axial computarizada aumenta el rendimiento a un 70% y la resonancia magnética nuclear a un 100%.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el quiste hidático complicado, neumatoceles y neumonía abscesificada. También puede confundirse con malformación adenomatosa quística y el secuestro pulmonar y sólo el estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico

CONCLUSIÓN

Ante la presencia de síntomas respiratorios recurrentes o crónicos en el niño, es importante pensar en la posibilidad de que se trate de una malformación congénita del árbol traqueobronquial

P-033

Titulo: Tuberculosis miliar en niño inmunocompetente

Autores: Galindo Zavala, R.; Nuñez Cuadros, E.; Espinosa Fernández, M.G.; Moreno Pérez, D.; Jurado Ortiz, A,

Centro:Hospital Materno-Infantil de Málaga. HRU Carlos Haya

Resumen: Introducción: La tuberculosis (TBC) es una patología reemergente en nuestro país. Aunque menos frecuente que la forma pulmonar, la tuberculosis miliar puede presentarse en niños inmunocompetentes debido a las características propias de la inmunidad en esta época de la vida. Caso clínico: Niño de 4 9/12 años con cuadro de 15 días de evolución de fiebre intermitente de predominio nocturno y dificultad respiratoria progresiva. En tratamiento con Claritromicina sin mejoría clínica desde hace 7 días, por presentar Ig M + a *M. pneumoniae* en analítica solicitada en su centro de salud. A. Personales: Sibilantes recurrentes desde hace 18 meses en tratamiento con montelukast sódico y budesonida inhalada con mala respuesta clínica. Vive en ambiente rural en contacto con animales de granja. A. Familiares: Padre TBC a los 7 años tratada. Tosedor habitual. Exploración: Mediano estado general con palidez cutánea y sensación de enfermedad respiratoria aguda. SatO₂: 90% con aire ambiente. AR: Taquipnea con distrés respiratorio moderado. Leve hipoventilación generalizada con crepitantes inspiratorios aislados. P. Complementarias: Rx tórax: patrón micronodular bilateral difuso y focos alveolares parcheados parahiliares de predominio izquierdo; Mantoux: 0 mm; Cultivos de jugo gástrico: negativos; Cultivo de aspirado broncoalveolar: positivo a *M. tuberculosis*. En el estudio de familiares Rx tórax padre: caverna tuberculosa y baciloscopia positiva. Tras suspender Claritromicina inicia tratamiento con isoniacida, rifampicina, piracinamida y amikacina y corticoides sistémicos. En estudio de extensión se detecta afectación ocular, medular y craneal, diagnosticándose de tuberculosis miliar. El estudio inmunológico fue normal. Tras presentar buena evolución se da de alta para continuar tratamiento domiciliario.

Discusión: La TBC miliar es más frecuente en niños menores de 5 años en los que se pone de manifiesto 12 meses después de la primoinfección. Siempre debe formar parte del diagnóstico diferencial de todo paciente con síntomas respiratorios y constitucionales, especialmente si convive con tosedores habituales. No debemos olvidar que un Mantoux negativo no descarta enfermedad tuberculosa activa. La inmunidad en la infancia es inmadura, por lo que las formas miliares de tuberculosis pueden desarrollarse en niños a pesar de que éstos no presenten un defecto inmunológico como tal

P-034

Titulo: Angioma subglótico: a propósito de un caso

Autores: Galindo, R.; Ortiz, P.; Caro, P.; Pérez E.; Pérez Frías, F,J; Jurado Ortiz A.

Centro: Hospital Materno-Infantil de Málaga. HRU Carlos Haya

Resumen: Introducción:

El hemangioma subglótico es una causa poco frecuente de estridor en el lactante, que se diagnostica por la imagen.

Objetivos:

Presentamos un caso de angioma subglótico en un lactante que ha tenido buena evolución con

tratamiento conservador.

Caso clínico:

Varón de 3,20/30 meses. Presenta dificultad respiratoria progresiva, cianosis peribucal, estridor y tos escasa desde hace 20 días.

Tratado con salbutamol y budesonida inhalados con escasa mejoría.

Entre los antecedentes destaca que fue una inseminación con donación de óvulos; gemelar con parto inducido y cesárea por interés materno; RNPT (34 sem). AEG (2100g). Resto sin interés

A la exploración destacaba aceptable estado general; saturación de oxígeno: 90% sin oxígeno suplementario, taquipnea y tiraje moderados, aleteo nasal e importante retracción esternal. Estridor bifásico audible sin fonendo. Presentaba angiomas en cara anterior izquierda del tórax, nuca y región lumbar.

A la auscultación respiratoria destacaba hipoventilación generalizada y sibilancias dispersas con alargamiento espiratorio.

Recibió en urgencias tratamiento de broncoespasmo. Ingresó en planta para monitorización y estudio por persistencia de signos de dificultad respiratoria.

Durante el ingreso continuó aerosolterapia y corticoides sistémicos. Mantuvo saturaciones >95% sin oxígeno suplementario.

Se solicitó hemograma, coagulación, bioquímica, gasometría venosa, radiografía de tórax y ecocardiografía que fueron normales; el VRS y virus respiratorios en moco nasal fueron negativos. El tránsito esófagogástroduodenal mostró impronta en pared posterior de la laringe a nivel subglótico que se mantenía durante toda la exploración.

Se realizó fibrobroncoscopia evidenciándose imagen sugerente de angioma subglótico. Fue dado de alta con diagnóstico de broncoespasmo y angioma subglótico, para continuar tratamiento domiciliario con corticoides inhalados y sistémicos.

Actualmente, tiene 5 meses y continúa tratamiento corticoideo. No ha presentado efectos secundarios. Está pendiente de tomar nuevas decisiones terapéuticas en función de su evolución.

Discusión:

El angioma subglótico es una lesión congénita que crece rápidamente hasta los 18 meses, tras esto permanece estable e involucionar después. En general, a los 5 años de edad ha desaparecido.

Se presenta con estridor progresivo que empeora con el llanto y la ingesta. El 50% se asocia a angiomas cutáneos.

Se sospecha por la clínica; se confirma con la visión macroscópica de la lesión, no siendo necesario el diagnóstico anatómico-patológico.

Las modalidades de tratamiento son múltiples. La tendencia general es adoptar la actitud más conservadora que la evolución del paciente nos permita.

P-035

Título: HIDATIDOSIS PULMONAR: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Autores: A. González Espín, T. del Campo Muñoz, T. Ballesteros Lara, R. Martín Pérez, C. Sierra Córcoles, J. de la Cruz Moreno.

Centro: Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. H.U. Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén.

Resumen: Introducción: La Hidatidosis Pulmonar es una parasitosis ciclozoonótica causada por el *Echinococcus Granulosus*, tiene como huésped definitivo al perro, el cual elimina sus huevos a través

de las heces produciendo contaminación. Estamos asistiendo a un cambio en la estructura social de nuestro país, en el que se están incorporando diferentes grupos poblacionales con bajos niveles socioeconómicos/culturales y sanitarios que están contribuyendo a la reactivación de patologías poco prevalentes ya en nuestro medio. Presentamos un caso de Hidatidosis Pulmonar.

Caso Clínico: Niña de 13 años que ingresa en nuestro Servicio de Urgencias con un cuadro de 24 horas de evolución de tos seca, vómitos, en alguno de los cuales expulsa restos de sangre y membranas. Acompañado de dolor torácico y fiebre de hasta 39°C. Su padre es pastor de profesión y ella tiene contacto habitual con los perros. Presenta palidez cutánea. ACR: hipoventilación marcada en hemitórax derecho. Taquipnea 35rpm y leve tiraje intercostal. Resto normal. Hemograma: leucocitosis, neutrofilia, eosinófilos normales. PCR 114,4mg/L. Rx de tórax: Imagen de hidroneumotórax basal derecho. TAC torácico: Lesión cavitada que ocupa gran parte de hemitórax derecho con nivel hidroaéreo irregular y membranas flotantes, sugerente de Quiste Hidatídico pulmonar roto. Infiltrados en pulmón izquierdo que pueden corresponder a focos de neumonía o a diseminación endobronquial de la hidatidosis. Ecografía abdominal normal. Serología de Echinococcus (Hemaglutinación pasiva) positiva. Se inicia tratamiento con Albendazol y se interviene quirúrgicamente, realizando toracotomía derecha, quistectomía y periquistectomía parcial. La AP confirma la existencia de un Quiste Hidatídico. A los 6 días es reintervenida tras comprobar fuga aérea, procediendo al cierre de las boquillas bronquiales. Evolución favorable, en seguimiento para control clínico, serológico, bioquímico y radiológico.

Comentarios: 1) Resaltar la importancia de este caso clínico por su escasa frecuencia en nuestro medio y más aún la presentación a nivel pulmonar. 2) Hay que tenerla presente para su diagnóstico en la actualidad por el cambio poblacional al que estamos asistiendo y el aumento progresivo de la tenencia de mascotas.

P-036

Título: NEUMONÍA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: R.MARTÍN PÉREZ, A.I.GONZÁLEZ ESPÍN, T. BALLESTEROS LARA, A.B. LÓPEZ

GARCÍA, I. PELÁEZ PLEGUEZUELOS, J.A. CÓZAR OLMO, J. DE LA CRUZ MORENO

Centro: COMPLEJO HOSPITALARIO CIUDAD DE JAÉN

Resumen: INTRODUCCIÓN:

Las complicaciones infecciosas respiratorias son una causa importante de morbimortalidad infantil en pacientes inmunocomprometidos. Se presenta el estudio de un proceso neumónico como complicación en la quimioterapia de inducción de un niño diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda tipo B.

CASO CLÍNICO:

Niño de 20 meses de edad, diagnosticado de LLA-B, alto riesgo. Como antecedentes personales presentaba bronquitis de repetición en tratamiento con prednisolona. El día +4 del inicio de la quimioterapia de inducción presenta fiebre, decaimiento y tos escasa. En el hemograma destaca la presencia de neutropenia severa. Se inicia tratamiento con ceftazidima y amikacina, por fiebre neutropénica sin foco, añadiéndose posteriormente vancomicina. Cuatro días después (día +8) se produce un empeoramiento clínico respiratorio, apreciándose quejido espiratorio, taquipnea y roncus aislados, con una saturación de O₂ del 89% y una PCR de 89.2 mg/l. En la radiografía de tórax se apreció una condensación en lóbulo superior derecho e inferior izquierdo. Se añade al tratamiento

anfotericina B liposomal y cotrimoxazol. El día +10 del inicio de la inducción, tras persistencia de la fiebre y distrés respiratorio, se realiza TAC pulmonar en el que se objetiva un patrón alveolar en lóbulo superior derecho e inferior izquierdo. Se sustituye ceftazidima y amikacina, por imipenem, manteniéndose el tratamiento con anfotericina B liposomal y cotrimoxazol. El día +17 de inducción continúa la clínica respiratoria y fiebre, por lo que se realiza fibrobroncoscopia, en la que se aprecia eritema en la entrada del bronquio principal derecho, y lavado broncoalveolar, obteniéndose el aislamiento de *Stenotrophomona maltophilia* y *Pseudomonas aeruginosa*, sensibles a meropenem y cotrimoxazol. Se suspenden el resto de antimicrobianos, observándose a los 14 días normalidad de la clínica infecciosa.

Actualmente, al año del diagnóstico de la enfermedad, se encuentra en remisión completa y con resolución de su afectación pulmonar.

COMENTARIOS:

La neumonía que se desarrolla en un paciente neutropénico, es una complicación grave que requiere un manejo precoz para su adecuado tratamiento. La clínica en este tipo de pacientes puede ser más abigarrada y duradera que en la población general debido a la inmunosupresión existente.

El lavado broncoalveolar puede ayudar al diagnóstico etiológico de dicho proceso que permita un tratamiento antimicrobiano específico.

Se propone en esta Comunicación un algoritmo diagnóstico en caso de cuadros respiratorios en niños inmunocomprometidos.

P-037

Titulo: Osteopenia en niño tratado con corticoides inhalados

Autores: Pilar Méndez Pérez, Manuela Núñez Estevez, Ana Romero García, Israel Ordóñez.

Centro: Hospital Materno Infantil de Badajoz.

Resumen: Niño de 2 años y tres meses remitido para estudio por fractura de tibia derecha y fractura de tibia izquierda en un espacio de tres meses, ambas tras traumatismo leve.

Como antecedente, bronquitis espástica de repetición(10-12 episodios) en los últimos 15 meses, en cada episodio se trató con fluticasona y salbutamol inhalados y en varias ocasiones con prednisolona oral. Detectamos un eje hipotálamo-hipofiso-suprarrenal inhibido (ACTH menor de 1'6pg/ml.) con recuperación a los 2'5 meses de suspender ttº con corticoides (ACTH al mes de suspender 7'86pg/ml, ACTH a los 2'5 meses 19'5pg/ml) En estudio de función renal encontramos baja excreción de calcio y elevación de los marcadores de reabsorción ósea. Al realizarle densitometría ósea: Osteopenia.

P-038

Titulo: Enteropatía pierdeproteínas en niño de 5 años con sprue refractario

Autores: Manzano Infante, MJ; Solo de Zaldivar Tristancho, M; Rodríguez Martínez, A; Fernández Cantalejo Padial, J; Espín Jaime, B.

Centro: H. Infantil V. Del Rocío. Sevilla

INTRODUCCIÓN: El Resumen: SPRUE REFRACTARIO es una entidad poco frecuente consistente en la persistencia o recurrencia de atrofia vellositaria con hiperplasia de criptas y aumento de linfocitos intraepiteliales a nivel de ID, pese a dieta exenta de gluten durante 12 meses, o bien cuando la gravedad de la clínica requiere una intervención severa, independientemente de la duración de la dieta.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años que ingresa en nuestro hospital por inapetencia, edemas en pies y manos y deposiciones semilíquidas. No antecedentes personales. Antecedentes familiares: tío materno fallecido a los 17 años diagnosticado de celiaquía. Exploración: palidez cutánea. Edemas en párpados, pies y tobillos. Escaso panículo adiposo. Abdomen: hepatomegalia de 2 cm. Pruebas complementarias: destacan hiponatremia, hipocalcemia e hipopotasemia. GOT y GTP elevadas. Hipoproteinemia con hipoalbuminemia. Déficit de IgA, discreta elevación de IgG. Anticuerpos anticeliaquía: aumento de IgG antigliadina. Resto negativos. HLA DQ2 y DQ8: negativos. Gastroscopia: atrofia total de vellosidades con hiperplasia críptica y linfocitosis intraepitelial. Gammagrafía con leucocitos marcados: discreto acúmulo patológico en intestino delgado. Estudio histológico: linfocitosis intraepitelial a nivel ileal con inmunofenotipo CD3- CD8. Videocapsuloendoscopia: atrofia difusa de mucosa de ID sugestiva de E. Celiaca con hiperplasia folicular linfoide. Evolución: Ante un primer diagnóstico de enteropatía pierdepoteínas, atrofia vellositaria y actividad inflamatoria en ID, se instaura tratamiento con dieta exenta de gluten y PLV, omeprazol, corticoides a dosis plenas y mesalazina. Coincidiendo con descenso de dosis de corticoides, presenta mayor número de deposiciones semilíquidas, dolor abdominal y aumento de edemas. Tras completarse estudio, y ante la sospecha de sprue refractario, se decide iniciar nuevamente corticoterapia plena iv añadiendo al tratamiento azatioprina, presentando mejoría clínica y analítica.

CONCLUSIONES:

- 1- El esprue refractario es una entidad poco descrita en la literatura pediátrica. El tratamiento con corticoides e inmunosupresores puede mejorar la afectación clínica e histológica.
- 2- Para llegar a este diagnóstico es fundamental descartar otras causas de enteropatía- atrofia vellositaria, una vez tengamos la certeza del cumplimiento de una dieta estricta sin gluten.
- 3- La principal complicación es la evolución a linfoma T asociado a enteropatía.

P-039

Titulo: ESOFAGITIS EOSINOFILICA. A PROPOSITO DE DOS CASOS

Autores: Ballesteros Lara, Tatiana; Glez. Espin, Ana; Martín Pérez, Rocío; Galán Mercado, María; Salazar Quero, Jose Carlos; de la Cruz Moreno, Jesús

Centro: C. Hospitalario de Jaén

Resumen:

Introducción: La esofagitis eosinofílica (EE) es un desorden clinicopatológico primario caracterizado por síntomas esofágicos y gastrointestinales altos, con marcada eosinofilia intraepitelial de más de 15-20 eosinófilos por campo y ausencia de reflujo patológico, evidenciado por una pHmetría normal y falta de respuesta a IBP.

Observaciones clínicas:

Caso 1: Niño de 11 años en estudio por digestivo infantil por crisis de atragantamiento tras la ingesta desde hace 3 meses, disfagia a sólidos y líquidos con vómitos esporádicos. Rx de tórax y lateral de cuello: sin estenosis. Tránsito esofagogástrico: reflujo gastroesofágico. Hemograma: eosinofilia periférica y aumento de IgE. Se inicia tratamiento con domperidona y omeprazol sin mejoría. Endoscopia digestiva alta: regueros de mucosa eritematosa finamente fibrilada desde tercio medio esofágico a cardias. Pruebas alérgicas negativas. Tras tratamiento con fluticasona deglutida, domperidona, omeprazol y montelukast presenta notable mejoría clínica. Segunda endoscopia: tractos fibrosos longitudinales e imagen de traquealización. Biopsia 1/3 medio esofágico: infiltrado eosinófilo intraepitelial (>20 eos/campo).

Caso 2: Niño de 13 años con disfagia para sólidos, episodios frecuentes de atragantamiento tras la ingesta y A.P de hiperreactividad bronquial y dermatitis atópica. Tránsito esofagogástrico: hernia hiatal deslizante. Hemograma: eosinofilia y aumento de IgE. Endoscopia: tractos fibrosos longitudinales, traquealización esofágica. Biopsia 1/3 medio esofágico: abundante exocitosis eosinofílica (40 eos/campo) en epitelio con hiperplasia de células basales y elongación de papilas. RAST cutáneo: positivo para varios alimentos. Instauramos tratamiento con dieta exenta de dichos alimentos, fluticasona deglutida, montelukast y seretide con mejoría clínica.

Conclusiones:

- La EE es una patología de reciente aparición poco estudiada por lo que no existe consenso en cuanto a la duración del tratamiento, evolución natural ni controles apropiados.
- El objetivo principal del tratamiento actualmente es la mejoría clínica.
- En asintomáticos con esofagitis persistente en los que se va a diferir la adición de tratamiento parece recomendable realizar una endoscopia cada 2-3 años.
- Es imprescindible para el diagnóstico la presencia de una clínica compatible junto con una toma de biopsia esofágica con más de 20 eosinófilos por campo.

P-040

Título: Presentación atípica de atresia de vías biliares

Autores: M. Galán Mercado, J. C. Salazar Quero, A. Pérez Parras, V. Esteban Marfil, J. de la Cruz Moreno. U.G.C. de Pediatría.

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén.

Resumen: Introducción:

La atresia de vías biliares (AVB) es una colangiopatía obstructiva neonatal, consecuencia de un proceso inflamatorio destructivo idiopático que afecta a los conductos biliares intra y extrahepáticos, lo que conlleva una fibrosis y obliteración del tracto biliar con obstrucción del flujo y posterior desarrollo de cirrosis secundaria.

Caso clínico:

Neonato de 17 días de vida que acude a urgencias de pediatría por rectorragia y pérdida de peso del 11% desde el nacimiento.

Exploración física: regular estado general, hipotonía generalizada. Ictericia verdínica de piel y conjuntivas. Resto normal

Pruebas complementarias: Hemograma, coagulación, amonio, Ac. Pirúvico, Ac. Láctico, Errores innatos del metabolismo, Ac. Orgánicos y succinil-acetona en orina, alfa-1-Antitripsina, perfil tiroideo, serologías TORCH/ VHA/ VHB/ VHC, Ig E específico a proteínas de leche de vaca, Ecocardio-doppler: normales.

Bioquímica: BT: 9,11 mg/dl; BD: 4,16 mg/dl; GOT y GPT normales. GGT: 941 UI/l. Ferritina 719 ng/ml. Colesterol, TG y CPK: normales.

Eco hepatobiliar: colédoco de calibre normal y vesícula biliar contraída.

Gammagrafía hepatobiliar (tras 5 días de tratamiento con fenobarbital): fase angiogramográfica normal sin posterior lavado de la actividad parenquimatosa.

Colangio-RM: dilatación de la vía biliar intrahepática izquierda con normalidad derecha y sin dilatación de la extrahepática. No se logra visualizar la vía biliar extrahepática. Stop a nivel distal del conducto hepático segmentario izquierdo. Vesícula biliar filiforme.

Biopsia hepática : compatible con AVB.

Tratamiento: Ac. Ursodesoxicólico, fórmula elemental con suplemento de dextrinomaltoza y vitaminas liposolubles (A, D, E, K). Portoenterostomia hepática (Método de Kasai).

Conclusiones:

1. Para llegar al diagnóstico de AVB son necesarios una clínica sugerente junto con la realización de distintos exámenes complementarios, tanto analíticos como de imagen.
2. La colangio-RM es una prueba no invasiva que nos puede ser de gran utilidad para el diagnóstico de este tipo de casos, con unos valores de VPP y VPN de 75% y 91% respectivamente en distintas series.
3. Cabe destacar la forma de presentación de este caso, con cifras de bilirrubina directa poco elevadas, acompañado de un cuadro de rectorragia.
4. Presentamos un caso de AVB en la cual existe en el momento de la realización de la Colangio-RM una dilatación de las vías biliares intrahepáticas izquierdas con normalidad de la vía biliar derecha y común.

P-041

Título: COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA ASOCIADA A ENFERMEDAD DE CROHN

Autores: Águeda Molinos Quintana, Amanda Torres Amieva, Laura Marcos Fuentes, Beatriz Espín Jaime, Alejandro Rodríguez Martínez

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío

Resumen: Introducción: La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad hepatobiliar progresiva y crónica, de etiología desconocida. Al tratarse de una enfermedad rara en niños, existen escasas series pediátricas, estimándose una asociación frecuente entre CEP y enfermedad inflamatoria intestinal (EII), siendo mucho más frecuente en casos de colitis ulcerosa (CU). Presentamos un paciente que debuta con cuadro hepático agudo secundario a CEP en el contexto de una enfermedad de Crohn (EC) con escasa expresividad clínica.

Caso clínico: Paciente de 12 años con cuadro febril de 5 días de evolución acompañado de síndrome constitucional y signos de disfunción hepática (ictericia, heces hipocólicas y orinas colúricas). Historia previa de febrícula, náuseas, vómitos y dolor abdominal intermitente de 3 meses de evolución, acompañada de hipertransaminasemia. No presenta otros antecedentes de interés. En las pruebas complementarias persiste alteración moderada del perfil hepático con patrón mixto y elevación de reactantes de fase aguda. En estudio de autoinmunidad se objetivan anticuerpos antimúsculo liso y f-actina positivos. Se realiza biopsia hepática con hallazgos compatibles con CEP estadio I, que se confirma mediante Colangio- Resonancia Magnética (FOTO 1). Se constata su asociación con EC mediante estudio endoscópico con afectación gastroduodenal e ileal (FOTO 2). Se instaura tratamiento con prednisona, omeprazol, mesalazina, azatioprina y ácido ursodesoxicólico, junto con dieta pobre en lactosa y fibra suplementada con dieta polimérica. Evoluciona favorablemente encontrándose actualmente asintomática, con normalización de los parámetros analíticos y mesalazina, azatioprina y ácido ursodesoxicólico como tratamiento de mantenimiento.

Conclusiones: Se trata de una forma atípica de presentación de EC en la infancia, con escasa sintomatología gastrointestinal y asociada a CEP como principal manifestación clínica, excepcional en la edad pediátrica; pero su diagnóstico obliga a investigar su relación con EII. La CEP presenta una progresión hacia la cirrosis hepática independiente de la EII de base, siendo el ácido ursodesoxicólico el único medicamento que ha demostrado un efecto beneficioso en la evolución clínica, bioquímica e histológica de la enfermedad.

P-042

Título: DERMATITIS HERPETIFORME Y ENFERMEDAD CELIACA: ASOCIACIÓN O UNA MISMA ENFERMEDAD

Autores: Castaño Muñoz Y, Polo Álvarez A, Fernandez de la Cruz O, Surribas Murillo C, Barros García P, López Rodríguez, López Lafuente A

Centro: Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres

Resumen: DERMATITIS HERPETIFORME Y ENFERMEDAD CELIACA: ¿ASOCIACIÓN O UNA MISMA ENFERMEDAD?

La Dermatitis Herpetiforme (DH) es una enfermedad autoinmune que cursa con erupción papulovesicular con depósitos de IgA granular en dermis y enteropatía sensible al gluten, en general sin síntomas digestivos. La Enfermedad Celíaca (EC) es una enteropatía autoinmune gluten-inducida y que cursa con diferente expresividad clínica, aunque sólo el 10% van a padecer lesiones de DH. Ambas aparecen en personas predispuestas genéticamente: genotipo HLA clase II (98 % de los pacientes). En estudios familiares se confirma que se puede padecer DH/EC indistintamente. En ambas existe el riesgo de aparición de otras enfermedades autoinmunes que comparten haplotipos con ellas: DMID, Tiroiditis...

La EC es más frecuente en niños y la DH en adultos. La mayoría de pacientes con DH tienen lesión histológica en el intestino delgado (ID) o la presentarán en el futuro si toman gluten. En ambas la lesión de ID es variable respondiendo a la supresión del gluten.

En la patogénesis de la DH existen interrogantes. Los anticuerpos anti-tTG se elevan en ambas enfermedades, lo que confirma la relación patogénica entre ellas. Recientes estudios señalan que el anti-tTG IgA epidérmica podría ser el autoantígeno dominante en DH.

En el diagnóstico de la DH la biopsia de piel es patognomónica, debiendo realizar siempre marcadores séricos de EC y después Biopsia Intestinal (BI) para valorar la enteropatía. En la EC la positividad de los marcadores nos hacen sospechar la enfermedad, pero la confirmación es la lesión histológica de ID. El seguimiento de ambas se realiza con la monitorización de la dieta sin gluten mediante los marcadores séricos.

CASOS CLÍNICOS

De un total de 337 pacientes celíacos, se presentan 2 (edad: 5 y 6 años) diagnosticados de DH y enviados a gastroenterología para estudio digestivo. Ninguno presentaba síntomas digestivos, desarrollo pondero-estatural normal, sólo el 2º paciente refería curva de peso lenta. AF: no enfermedades autoinmunes. PC: Humoral basal normal. Marcadores de EC positivos. BI: lesión grado II (Marsh). Inmunofenotipaje Linfocitos Intraepiteliales (LIE) en mucosa intestinal: aumento LIE y gamma/delta con desaparición NK-like. HLA: DQ2 positivo. Tratamiento: Sulfonas y dieta sin gluten. Evolución favorable

COMENTARIOS

La DH es un único ejemplo de la existencia frecuente de EC Silente gastroenterológicamente pero activa dermatológicamente, como ocurría en nuestros casos. La incidencia de EC y DH en nuestra serie de celíacos es del 0.60%.

En ambas hay que retirar el gluten de la dieta y en la DH es preciso asociar además Sulfonas para mejorar las lesiones.

DH y EC pudieran corresponder a dos diferentes estadios de una misma enfermedad

P-043

Título: Obstrucción intestinal de causa poco frecuente en la adolescencia

Autores: Francisco José Carrión Castellet, María Jesús Lobón Iglesias, Ángel Nogales Nuñez, Francisco Martínez Peñalver, José González Hachero

Centro: Hospital universitario Virgen Macarena

Resumen: **Objetivos:** La obstrucción intestinal en el niño se debe a un tránsito intestinal inadecuado, ya sea por causas mecánicas o funcionales, congénitas o adquiridas. A continuación exponemos un caso de obstrucción intestinal de causa poco frecuente.

Material y métodos: Varón de 14 años con vómitos biliosos, dolor abdominal y pérdida de peso de un mes de evolución. **Antecedentes personales:** reflujo gastroesofágico; adenoidectomizado.

Exploración: regular estado general, decaído, pálido, signos de deshidratación, escaso tejido adiposo, abdomen blando y depresible, escavado, sin masas ni megalias, no doloroso, peristalsis conservada, resto de exploración sin hallazgos patológicos. **Pruebas complementarias:**

Hemograma: anemia microcítica; **bioquímica:** normal; **análisis de orina:** normal; **radiografía simple de abdomen:** distribución aérea irregular; **transito gastrointestinal:** estómago con vaciamiento lento; **endoscopia digestiva alta:** hernia hiatal, gastritis papulosa; **ecografía y TAC de abdomen:** marcada dilatación del estómago y del duodeno hasta su tercera porción a nivel del origen de la arteria mesentérica superior, con escasa cantidad de gas y líquidos en las asas distales.

Resultados: Se diagnostica de síndrome de arteria mesentérica superior o Síndrome de Wilkie. **Tratamiento:** Se realiza nutrición hipercalórica enteral con mala tolerancia al tercer día por lo que se decide duodenoyeyunostomía latero-lateral. Evolución favorable postquirúrgica con recuperación del peso y cediendo los síntomas.

Comentarios: El caso expuesto es un ejemplo de las dificultades diagnósticas y terapéuticas de esta infrecuente enfermedad. El síndrome de arteria mesentérica superior o síndrome de Wilkie provoca obstrucción intestinal superior, a nivel de la tercera porción del duodeno, debido a una disminución del arco aortomesentérico. Son múltiples los factores predisponentes: desnutrición rápida, inmovilización del paciente en supino, estados hipercatabólicos, enfermedades nutricionales o anomalías anatómicas. Aunque en ocasiones las causas no son conocidas, como en nuestro caso. El tratamiento puede ser médico con hiperalimentación y reposición hidroelectrolítica o quirúrgico mediante la duodenoyeyunostomía laterolateral o mediante la operación de Strong.

P-044

Título: INTERFERÓN ALFA2 PEGILADO: ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DE LA HEPATITIS B CRÓNICA EN PEDIATRÍA.

Autores: Aguilar, M; Rodríguez, P; Romero Urruti, A; Romero Espinosa, A; Roncero, I; Porras, A; Mata, C; Rumbao, J.

Unidad de Infeccioso. Unidad de Gastroenterología, Nutrición y Hepatología. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

Centro: Hospital Universitario Reina Sofía

Resumen: **INTRODUCCIÓN:** La Hepatitis B crónica (HBC) es un proceso poco frecuente en pediatría. En adultos el tratamiento habitual consiste en antivirales (Entecavir) o Interferón alfa2 pegilado (IFN). Se dispone de poca experiencia sobre el tratamiento de la HBC en pediatría, lo que plantea un reto en el manejo de estos pacientes.

CASO CLÍNICO: Niño de 15 años en seguimiento en consulta de Gastroenterología Pediátrica por

HBC desde los 9 años. En los últimos controles analíticos se detecta un aumento de las cifras de transaminasas (AST 59, ALT 136) con aumento de la carga viral. En el resultado de la Anatomía Patológica se objetiva fibrosis hepática. Los parámetros de coagulación se encontraron dentro de los límites normales. Dada la evolución de la enfermedad y los resultados de las pruebas complementarias se decidió iniciar tratamiento con IFNp (135 mcg/ subcutáneo/ semana) objetivándose una normalización de las cifras de transaminasas y disminución de la carga viral. El paciente presentó buena tolerancia al fármaco no apareciendo reacciones adversas al medicamento.

COMENTARIO: La aparición de nuevos antivirales y la escasa prevalencia de la enfermedad en Pediatría hace que se plantee de nuevo el tratamiento más adecuado. En este caso se ha elegido iniciar el tratamiento con IFNp frente al antiviral debido a que es una probable opción curativa y a que se ha observado en niños mejor tolerancia que en adultos. Por todo ello al elegir el tratamiento se debe analizar la edad del paciente y las posibilidades de curación.

P-045

Título: AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO Y EPISODIO DE HIPOTERMIA (SÍNDROME DE SHAPIRO)

Autores: Hermoso Torregrosa, C.; García Ron, A.; Domínguez Quintero, ML; Ferrer Castillo, M...; González Fuentes, C.; Sierra Rodríguez, J.

Centro: HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA)

Resumen: La agenesia del cuerpo calloso (ACC) producida por una agresión sobre la masa comisural (8-20ª semana de gestación), de causa múltiple (ambiental-tóxica, infecciones, cromosopatías y metabopatías); de semiología muy variable (asintomática a grave). Existen formas sindrómicas con síntomas-guías orientadores (Síndrome de Aicardi, Andermann, Acrocallosal, etc.). El Síndrome de Shapiro es uno de ellos, que cursa con episodios de hipotermia (29-32°C), hiperhidrosis, hipotonía, obnubilación, etc., existiendo casos con hipertermia (Shapiro inverso).

De herencia desconocida y de mecanismo relacionado con probable una alteración hipotalámica implicando los circuitos dopaminérgicos del centro termorregulador.

CASO CLÍNICO:

Niño de 18 meses de edad sin antecedentes perinatales de interés diagnosticado de ACC a los 9 meses por retraso psicomotor y discretos signos dismórficos faciales; exámenes complementarios, TORCH y cariotipo normal, RMN craneal: ACC. A los 13 meses episodios de hipotermia (34-35°C), hipotonía, sudoración de 1-2h de duración que se repite en 3 ocasiones.

CONCLUSIONES:

1. Infrecuente, los casos publicados de diagnóstico tardío (adultos).
2. Casos graves con acidosis, apneas y éxitus.
3. En episodios de hipotermias o hipertermias, pensar en ACC.

P-046

Título: SÍNDROME CUELLO-LENGUA

Autores: GARCÍA RON.A; HERMOSO TORREGROSA.C; DOMÍNGUEZ QUINTERO.
ML;GONZALEZ FUENTES.C;FERRER CASTILLO,M.; SIERRA ROGRÍGUEZ.J

Centro: HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ

Resumen: El Síndrome Cuello-Lengua (SCL), descrito por Cyriax (1962) y Lance (1980), fue admitido por la clasificación de la IHS (International Headache Society) dentro de las cefaleas breves. Existen dos grupos según la etiología: 1. Idiopática o asociada a traumatismo; 2. Complicadas o secundaria a patología malformativa, infecciosa, inmunológica, degenerativa, fracturas o masas. En los casos idiopáticos se han descrito formas familiares benignas de herencia AD.

Se caracteriza por dolor intenso occipital, breve (segundos a un minuto máximo) acompañado de hemiparestesia lingual, desencadenado por movimientos de rotación de la cabeza. A veces se acompaña de otros síntomas como pseudoatetosis o parálisis lingual, disartria, sialorrea o congestión nasal.

CASO CLÍNICO:

Niña de 13 años de edad con antecedentes personales de coartación de aorta leve y familiares de migraña que consulta por episodio de dolor intenso occipital, hemiparestesia en lengua de unos 20 segundos a 1 minuto de duración, desencadenada por movimientos bruscos de la cabeza, de un año de evolución (7-8 episodios). Exploración general y neurológica normal.

Exámenes complementarios: RMN de fosa posterior y cervical normal.

Tratamiento conservador y evitar factores desencadenantes (gimnasia).

CONCLUSIONES:

1. Los SCL idiopáticos con las características clínicas, la exploración y la neuroimagen es suficiente para el diagnóstico.
2. Los casos idiopáticos no requieren tratamiento y tienden a desaparecer.
2. Los SCL sintomáticos precisan tratamiento según etiología

P-047

Título: SINDROMES MIASTENIFORMES, ¿UNA ENTIDAD EXCLUSIVA DE ADULTOS?

Autores: Cabrera Sevilla J.E, Oliva Pérez P., Aguirre Rodriguez F. J., Ramos Lizana J., Bonillo Perales A.

Centro: C.H. Torrecardenas. Almería

Resumen: INTRODUCCIÓN

La miastenia congenita constituye un grupo heterogeneo de enfermedades hereditarias no autoinmunes.

Su incidencia es mayor que la de la miastenia gravis en la infancia

CASOS CLINICOS

Presentamos dos casos de debilidad muscular progresiva, con ptosis palpebral bilateral. En el primer caso acompañado de oftalmoparesia bilateral simétrica y borramiento del ángulo nasogeniano. El segundo caso hipotonía axial generalizada, dificultad para la deglución, voz bitonal y estridor laringeo. En las pruebas complementarias a destacar: Ac antirreceptor de Ach y anti MUSC negativos en los dos casos y en estudio electrofisiológico disminución de la amplitud máxima de potenciales ante el

estimulo repetitivo

Estudio genético: pendiente de resultado en un caso y negativo en el segundo

Test del mestinon no concluyente

Tratamiento: Piridostigmina con mejoría de la clínica en los dos casos

CONCLUSIONES

Los síndromes miasténicos congénitos se caracterizan por debilidad y fatigabilidad ocular, bulbar y de la musculatura esquelética que pueden aparecer poco después del nacimiento o en la infancia

Los síntomas varían desde inapreciables hasta exacerbaciones con episodios bruscos de insuficiencia respiratoria desencadenados por fiebre, infecciones, enfermedades...

El diagnóstico de la miastenia congénita se basa en la clínica, detrimento en los potenciales del EMG, anticuerpos negativos frente a Ach y MUSC y mejoría con la terapia inmunosupresora.

La determinación del tipo específico de miastenia requiere estudio genético de la mutación.

P-048

Título: MUCOPOLISACARIDOSIS. ENFERMEDAD DE HURLER. TRATAMIENTO CON TRANSPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Autores: Domínguez Quintero M.L, García Ron A. Ferrer Castillo M. T. González Fuentes C. Arias Blasco O. Sierra Rodríguez.J

Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez

Resumen: Introducción; Las mucopolisacaridosis (MPS) son errores innatos del metabolismo de los glicosaminoglicanos (GAG). Cursan con sintomatología multisistémica, crónica y progresiva.

La enfermedad de Hurler (MPS IH) de herencia autosómica recesiva es producida por la deficiencia de la enzima α -L-iduronidasa (IDUA) que participa en la degradación de los GAG heparán-sulfato (HS) y dermatán-sulfato (DS). La heterogeneidad fenotípica se debe a diferentes mutaciones alélicas del gen de la IDUA (4p.16.3) pero en general se clasifican tres grupos; Hurler; más grave, Hurler-Scheie; forma intermedia Scheie; más leve. Características clínicas; Dismorfia craneofacial, alteraciones oftalmológicas (opacidad corneal, glaucoma) osteoarticulares (displasia odontoidea, cifosis dorsolumbar) cardíacas (engrosamiento valvular miocardiopatía hipertrófica) abdominales (hernia umbilical, visceromegalias) neurológicas (retraso madurativo) macroglosia (apneas). El diagnóstico se establece mediante la determinación en orina de 24 horas de GAG, el estudio de la actividad de la IDUA en leucocitos o fibroblastos y la determinación del gen que codifica la proteína. El tratamiento se realiza con trasplante de progenitores hematopoyéticos y la terapia de reemplazamiento enzimático.

Material y métodos; Niña de 12 meses que ingresa para estudio por fenotipo peculiar y episodios de apneas del sueño. AP: embarazo mal controlado. AF; madre retraso mental leve, CIV membranosa y hernia umbilical intervenida.

Exploración física; cifosis dorsolumbar. Discreto ensanchamiento de regiones diales de huesos largos. Manos toscas, dedos cortos (ver fotos) neurológica; normal. Pruebas complementarias; ecocardiografía; miocardiopatía hipertrófica, insuficiencia aórtica y mitral leves estudio oftalmológico; opacidad corneal, glaucoma bilateral intervenido. ORL; normal. Mapa óseo; hipoplasia odontoidea, cifosis dorsolumbar. RMN craneal; normal. Eco abdominal; normal. Determinación de GAG en orina; positivo para HS Y DS. Estudio de la actividad de la IDUA; deficiencia enzimática. Determinación genética positiva. Madre portadora.

Conclusiones; En la MPS IH el diagnóstico debe de ser precoz; posibilidad de diagnóstico prenatal y consejo genético. El TPH debe de realizarse antes de los 18-24 meses.

Se han obtenido buenos resultados con el TPH (resolución de la obstrucción de vías respiratorias etc)

Aparición de terapia de reemplazamiento enzimático; no controla los síntomas neurológicos pero mejora calidad de vida.

P-049

Título: Leucoencefalopatía posterior reversible. Una observación poco frecuente

Autores: Y Aparicio Jiménez, E Meléndez Bellido, A Garcia Blanca, L Romero Pérez, M Casanova Bellido

Centro: Hospital Universitario de Puerto Real

Resumen: La leucoencefalopatía posterior reversible descrita en 1.996 por Hinckey et al y consiste en un edema cerebral de predominio en las regiones posteriores del cerebro. Cursa con cefaleas, convulsiones, alteraciones visuales. del estado de conciencia y remisión completa de la clínica y de las imágenes cerebrales.

Caso clínico: Niño de 7 años que desde 6 días presentaba vómitos y en tres ocasiones convulsión tónico clónica de inicio en hemicuerpo derecho, posteriormente generalizada, con pérdida de conciencia de unos tres minutos de duración. Antecedentes personales y familiares sin interés.

Exploración: aceptable estado general, obnubilación, relleno capilar normal. A. Circulatorio: FC 140-160 l. m. A respiratorio normal. Abdomen normal. S nervioso: no de signos de localización, signos meninges negativos, reflejos osteotendinosos y plantares normales. TA 140/110 (> p95)

Posteriormente normal. Resto de la exploración normal

Exámenes complementarios: hemograma, bioquímica estándar y LCR normales. Actividad de renina plasmática, ácido vanil mandélico, Anticuerpos anticardiolipinas, ACTH, cortisol y catecolaminas fraccionadas normales. Anticuerpos antinucleares, Ac anti Ds DNA, ac anti ENA Sm, ac anti ENA RNP Sm, ac anti ENA SSA (Ro), ac anti ENA SSB (La), ac anti ENA Scl 7Oac anti ENA Jo , ac anti centrómero negativos.

Sexología: herpes simple, citomegalovirus, Epstein Barr negativos

Estudios de imagen: ECO abdominal y doppler renal normales. RNM craneal: focos de alteración de la señal hiperintensos en T2 y FLAIR de localización cortico-subcortical en ambos lóbulos frontales, parietales y occipitales. RMN a los 30 días: pequeña lesión focal residual en la sustancia blanca frontal izquierda.

EEG: afectación bioeléctrica cerebral difusa más intensa en zonas posteriores de hemisferio izquierdo.

Comentarios: Es una entidad poco frecuente de etiología no totalmente aclarada. Aunque la mayoría de los casos se relacionan con la subida de TA se han descrito otros en los que esta no se detectó. Se atribuye a la pérdida de la capacidad autorreguladora de los vasos cerebrales por la brusca subida de la TA que produce un edema vasogénico. La localización de las lesiones no se limita en algunos casos a la zona posterior pues también se han descrito en las regiones frontal y temporal. El predominio posterior puede explicarse por el menor tono de inervación simpática de los vasos en estas áreas

P-050

Título: URGENCIA HIPERTENSIVA Y TALLA BAJA. ¿ CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Autores: P. Crespo Moreira*; E. Pérez González*, M.T. Vargas de los Monteros**

Centro: Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla*.Servicio de Genética Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla**.

Resumen: Preescolar de 6 años, que consulta por exantema evanescente, ocasionalmente petequial de varias horas de evolución. Fiebre asociada.

A.P:Retraso estatura-ponderal en seguimiento. Astigmatismo.

Exploración: Peso y talla menor del percentil 3 para su edad.

Tensión arterial: MID(160/120) MII(177/107) MSI(169/118) MSD(169/110).

No aspecto de enfermedad grave. Afebril. Piel seca y pálida. Lesiones puntiformes diseminadas y exantema eritematoso en tronco. Soplo sistólico panfocal II/VI. Faringe hiperémica y amígdalas hipertróficas. Resto de exploración sin hallazgos.

Exploraciones complementarias:

Hemograma y tiempos de coagulación: anemia normocítica normocrómica. Leucocitosis.

Bioquímica: Glucosa 121 mg/dl.Urea: 135 mg/dl. Creatinina: 1,6 mg/dl . PCR: 215,8 mg/l. Control normal, salvo urea:113mg/dl.

Aldosterona: 50,10 ng/dl (N:3-22). Renina: normal. Aldosterona/Renina: 100,2 (N:<30).

Frotis faríngeo cultivo: Streptococcus pyogenes.

EAB, hierro sérico, estudio de lípidos, VSG, PTH: normal.

Serología a Parvovirus, Citomegalovirus y Virus de Epstein Barr: negativa.

Función renal y sedimento Orina: Sedimento ligera proteinuria, hematuria. Filtrado glomerular 30 ml/min/1,73m²; fosfaturia: 29 mg/kg/día; Calciuria, Natriuria y Kaliuria:normal. RTP: 64%. Urocultivo: negativo. Índice microalbúmina/creatinina: 3.220 mg/gr.

Ácido fólico, vitamina B12 y prealbúmina: normales.

Fondo de ojo: palidez papilar sin edema.

ECG: hipertrofia ventrículo izquierdo. Ecocardiograma: normal.

Rx mano y muñeca izquierda: edad ósea 5 años.

Inmunoglobulinas, C3, C4, ANA, AMA y catecolaminas: normales.

Ecografía abdominal, renal (Doppler) imágenes de tumoraciones con mala diferenciación corticomedular bilateral. Doppler normal

RM abdomen y cráneo: sugiere la presencia de angiomiolipomas (AML) renales y hamartomas de pequeño tamaño en sustancia blanca indicativos de ET.

Estudio genético: TSC1 y TSC2 negativo.

Juicio Clínico: Esclerosis Tuberosa (ET).Insuficiencia renal Crónica.

Evolución: normalización de tensión arterial y desaparición de proteinuria, tras tratamiento asociado con IECA y ARA II, así como tratamiento conservador de la Insuficiencia renal

Discusión: la ET se transmite de forma autosómica dominante, con alta pero incompleta penetrabilidad. La tríada clásica de la enfermedad se halla en menos de un tercio de los pacientes. Pensamos que, al ser el estudio genético negativo, podría originarse por mutaciones inactivantes del gen TSC1 o TSC2. Aunque las mutaciones en ambos genes impactan en los mismos órganos, la mutación en TSC2 conlleva mayor incidencia y severidad de quistes y AML, o múltiples manifestaciones extrarrenales. Los pacientes que no tienen mutación genotípica, presentan menor afectación del desarrollo cognitivo y crisis cerebrales, pero mayor afectación renal.

P-051

Título: CLÍNICA DE PRESENTACIÓN DE TUMORES DE SNC EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Autores: ALICIA ROMERO URRUTIA , AZAHARA M^o PORRAS POZO, JOAQUÍN FERNÁNDEZ RAMOS, M^oELENA MATEOS GONZÁLEZ, M^oJOSÉ PEÑA ROSA, DAVID GARCÍA ALDANA, PATRICIA RODRÍGUEZ REDREJO , MARÍA AGUILAR QUINTERO, ANA ROMERO ESPINOSA, INÉS RONCERO SANCHEZ- CANO

Centro: HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA

Resumen: CLÍNICA DE PRESENTACIÓN DE TUMORES DE SNC EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Introducción: Los tumores más frecuentes en la infancia son los hematológicos , seguidos de los del SNC.

Objetivos: Se describe epidemiología, signos y síntomas más frecuentes presentes al diagnóstico/debut , estadiaje y demora diagnóstica.

Material y métodos: revisión de las historias clínicas de 39 pacientes pediátricos con tumores de SNC tratados en nuestro Hospital (HURS) entre Enero 2.003 y Mayo 2.008.

Resultados:La edad más frecuente de aparición es en menores de diez años , la demora diagnóstica es mayor en niños pequeños por dificultad en la exploración de la clínica.El 55 % se diagnosticaron en estadios tardíos de la enfermedad. Los síntomas más frecuentes al diagnóstico fueron cefalea 43%, vómitos 25 %, crisis convulsivas 18% e inestabilidad 18%.Los signos más observados fueron papiledema 90%, diplopia 53%, y ataxia 46%.

Conclusiones:Los tumores del SNC tienen una elevada prevalencia y morbimortalidad, siendo los más frecuentes en la infancia tras las leucosis.La clínica depende más de la edad y localización del tumor que del tipo histológico.Se suelen diagnosticar en estadios avanzados de la enfermedad.

P-052

Título: CEFALÉAS ACOMPAÑADAS DE FENÓMENOS NEUROLÓGICOS CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLIPIDICOS POSITIVOS

Autores: M. Galán Mercado, N. Martínez Espinosa, I. Leiva Gea, C. Sierra Córcoles, R. Parrilla Muñoz, J. de la Cruz Moreno. U.G.C. de Pediatría.

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén.

Resumen: Introducción:

Los anticuerpos antifosfolípido (aFL), ya sea el anticoagulante lúpico (AL) o los anticuerpos anticardiolipina (aAC), son inmunoglobulinas positivas en el Síndrome antifosfolípido (SAF), pero como ya ha reportado otra literatura, pueden ser positivos también en procesos infecciosos. Aunque su papel etiopatogénico es desconocido y un tema de debate en la actualidad, los aFL podrían no ser simplemente hallazgos casuales, sino estar implicados en fenómenos neurológicos transitorios no trombóticos.

Objetivos:

Revisión retrospectiva de 3 casos, analizando clínica, exámenes complementarios (neuroimagen, inmunología, serologías y neurofisiología) y evolución.

Resultados:

Serie de 3 pacientes de edad media 8.3 años que consultan por migraña (3/3) acompañada de otros síntomas neurológicos como visión borrosa (2/3), visión en fotogramas (1/3), dolor ocular (1/3), diplopía (1/3), parestesias (2/3), parestias (1/3) y náuseas (1/3). Todos refieren algún cuadro infeccioso a lo largo del último mes (sinusitis, OMA, FAA).

Se les realizaron fondo de ojo, estudio de LCR (cultivo, gram, bioquímica, serologías), hemograma, bioquímica general, estudio de trombofilia, perfil hormonal, inmunología, serologías, TAC craneal y de senos, RMI craneal, Angio-RM, EEG, EMG y PEVs. Todo ello compatible con la normalidad excepto:

Caso1: aAC IgM: (+); IgG: (+); AL:(-). Serología positiva para Chlamydia pneumoniae.

Caso2: aAC: IgM: (+); IgG: (-); AL:(+). TAC: compatible con sinusitis. Estudio de trombofilia: portador de mutación C46T del factor de coagulación XII.

Caso3: aAC: (-); AL: (+).

Todos los pacientes evolucionaron favorablemente, quedando asintomáticos y negativizándose los aAF.

Comentarios:

En el estudio de pacientes con fenómenos neurológicos transitorios, en los que se han descartado fenómenos trombóticos y otras etiologías, es importante incluir serologías y determinación de aAF. De este modo obtendremos más información acerca de su implicación.

Una detallada anamnesis puede informarnos acerca de procesos infecciosos causantes de la aparición de dichos aAF.

P-053

Título: Distrofia Miotónica de Steinert en Pacientes Pediátricos. Prototipo de Diagnóstico por Genética Molecular.

Autores: T. Ballesteros Lara, C. Sierra Corcoles, R. Parrilla Muñoz, A. Gonzáles Espín, R. Martín Pérez, J. de la Cruz Moreno.

Centro: Unidad de Neuropediatría. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. H.U Complejo Hospitalario de Jaén.

Resumen: Introducción: La distrofia miotónica (DM) de Steinert es una miopatía con herencia AD (19q13.3) con transmisión materna del 87.5% y paterna del 12.5%, penetrancia completa y expresividad variable. Presenta fenómeno de anticipación genética asociado al número de copias de tripletes CTG, aumentando la gravedad de la enfermedad y anticipando el inicio de la misma en sucesivas generaciones. Clínicamente se caracteriza por debilidad muscular, diplegia facial, fenómenos miotónicos (no antes de los 5 años), trastorno del lenguaje, retraso cognitivo y talla baja para la forma infantil (DMI), siendo la hipotonía al nacimiento, insuficiencia respiratoria, diplegia facial y signos de hipocinesia fetal los que predominan en la distrofia miotónica congénita (DMC). El diagnóstico clínico se basa en el examen del niño y de los progenitores. El estudio de genética molecular es la forma de confirmar el diagnóstico, como prueba de primera opción, por ser menos invasivo y costoso, rápido y accesible frente a los estudios de CK, EMG y biopsia muscular, sobre todo en las DMC que resultan inconcluyentes.

Objetivos: Revisión de nuestra casuística y actitud ante el diagnóstico en la DM.

Pacientes y métodos: Revisión retrospectiva de 5 casos. Análisis clínico del paciente y progenitores. Estudios neurofisiológicos y genéticos.

Resultados: DMC 2/5. DMI 3/5. El diagnóstico se realizó por: clínica y /o fenotipo de los progenitores y niño 3/5, clínica y genética familiar 2/5, transmisión paterna 2/5, realización de EMG 3/5. La genética es la primera prueba para el diagnóstico en 2/5.

Conclusiones: El diagnóstico se orienta con las características clínicas del niño y progenitores y se confirma con la genética molecular, primera prueba que ante la sospecha clínica de la DM debe solicitarse. El diagnóstico genético permite el estudio de portadores, consejo genético y prenatal.

P-054

Titulo: Heterotopía laminar: a proposito de un caso

Autores: Colomer Ureña, I.; Zamorano Lacalle, C.; Borja Alonso, G.; Lobón Iglesias M. J., González González J.; Juguera I., Alonso I., Lluch M. D., González Hachero J.

Centro: H. U. V. Macarena

Resumen: OBJETIVOS DE TRABAJO E INTRODUCCIÓN: La heterotopía laminar es una rara entidad incluida dentro de los trastornos de migración neuronal que puede ser causa de epilepsia refractaria. MÉTODOS UTILIZADOS: Se trata de una niña de 7 años que consulta por dolor en flanco izquierdo de larga evolución y cefaleas en últimos 2 meses por lo que se decide ingreso para estudio. Exploración física: no aspecto de enfermedad. Peso 33.8 kg (p 97), talla 134 cm (p 75-90), IMC 18.8 (p 75-90). Afebril. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, coagulación y ecografía abdominal con parámetros dentro de la normalidad. Perfil celiaco, IgE específica a alimentos, sangre oculta en heces, coprocultivo, test de hidrógeno espirado, Tau-Kit®, gammagrafía con tecnecio: negativas. EEG: Asimetría de amplitud de ritmo de base a favor de hemisferio izquierdo que es más amplio. La hiperventilación realizada durante 3 minutos induce la aparición de grafoelementos paroxísticos tipo ondas agudas, punta y onda lentas rolando parietal izquierda con difusión homo y contralateral. Durante la hiperventilación crisis electroclínica de 18 segundos de duración que consiste en detención de la hiperventilación, apertura de ojos y movimientos de chupeteo, traduciendo eléctricamente en la presencia de grafoelementos paroxísticos tipo complejos punta onda a 3 c/seg hipersincronos, bilaterales, sincronos y difusos. RMN: En la secuencia STIR coronal, en la sustancia blanca a ambos lados de las astas frontales de los ventriculos laterales y cabezas de los nucleos caudados, se observan 2 pequeñas zonas con intensidad de señal similar a la corteza cerebral. Tienen morfología de cabeza de flechas bilaterales y simétricas. Están por encima del núcleo lenticular y sólo se ven en esta secuencia. Miden 1 cm y por su situación, si es sustancia gris, es anómala y heterotópica. RESULTADOS OBTENIDOS: Durante su ingreso se inicio tratamiento con ácido valproico, con mejoría de la clínica, desapareciendo tanto el dolor abdominal como la cefalea. CONCLUSIONES: Es un caso de epilepsia sintomatica (secundaria a malformación) con clínica y registro EEG atípico, sin embargo con buena respuesta a tratamiento con ácido valproico

P-055

Titulo: MIELOPATIA LONGITUDINAL REGRESIVA EN NIÑO DE 6 AÑOS

Autores: Alonso Rueda, I., Borja Urbano, G., Terol Barrero, P., Izquierdo, G., Romero Cachaza, J., Lluch Fernández, M. D.

Centro: Hospital universitario Virgen Macarena

Resumen: Antecedentes y objetivos: Comunicar un caso de mielitis longitudinal desmielinizante regresiva en un niño.

Material y método: Niño de 6 años que ingresa por dolor e impotencia funcional en cadera izquierda en las 48 horas previas, con inestabilidad en la marcha y cojera al día siguiente acompañada de dificultad al iniciar la micción. Exploración al ingreso: disminución de fuerza en miembros inferiores sin limitación a la movilización ni signos inflamatorios articulares, imposible deambulacion, reflejos osteotendinosos normales, sensibilidad conservada. Resto normal. A las 24 horas, no es posible la bipedestacion, debilidad muscular, mayor dificultad para la micción, abolición de reflejos osteotendinosos en miembros inferiores, cutáneos abdominales y cremastéricos. Ligera disminución de fuerza distal en miembros superiores sin afectación de pares craneales ni de consciencia. Hiperestesia generalizada. Exámenes complementarios: LCR: 58 leucocitos/mm³ 80% de mononucleares con proteínas normales; PCR positiva a enterovirus; cultivo negativo; Bandas

oligoclonales IgG negativas. Electroneurograma: compatible con polirradiculopatía desmielinizante aguda. Coprocultivo: Echovirus 6. Serología a otros virus: negativa. Potenciales evocados somestésicos en miembros inferiores: discreta afectación desmielinizante, normales en miembros superiores; visuales y acústicos normales. Auto anticuerpos y Anti-NMO negativos. Hemograma, frotis sangre periférica, VSG, coagulación, orina, bioquímica, PCR, hemocultivo, Rx columna cervical y lumbar, fondo de ojo: normales. RNM craneal: normal. RMN medular: Lesiones hiperintensas en T2 a nivel cervical y dorso-lumbar centromedulares compatibles con lesiones desmielinizantes. Control al mes: clara mejoría.

Resultados: Debido a la necesidad de tratamiento urgente por la rápida evolución del proceso, se inicia tratamiento empírico con Gammaglobulinas pensando en Sd. de Guillain-Barré y con Corticoides por la posibilidad de enfermedad autoinmune. Teniendo en cuenta tanto la clínica como las pruebas complementarias y la evolución favorable al iniciar el tratamiento se diagnostica de mielitis longitudinal postinfecciosa regresiva. Al alta la recuperación es casi completa, quedando leve disminución de fuerza en manos con reflejos osteotendinosos vivos.

Comentarios: La mielitis longitudinal diseminada es una entidad poco frecuente que se caracteriza por desmielinización medular difusa que suele asociarse a enfermedades autoinmunes, como el Lupus, con una evolución tórpida e importantes secuelas neurológicas. Lo llamativo es la aparición de esta enfermedad en un niño, con una posible etiología vírica y la buena evolución clínica y radiológica.

P-056

Título: MIOPATIA MIOTUBULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: A. Cubero Santos, L. Marcos Fuentes, A. Torres Amieva, C. Macías Díaz, A. Molinos Quintana, V. Sánchez Valverde, I. Bullón Durán, M. Madruga Garrido
Centro: HOSPITAL VIRGEN DEL ROCIO. SEVILLA

Resumen: INTRODUCCIÓN: La miopatía miotubular, incluida dentro de los trastornos del desarrollo muscular, es debida a una detención de la maduración del músculo fetal en estadio miotubular que se extiende entre las 8 y 15 semanas de gestación. De base genética, se debe a una delección del gen MTM1 localizado en Xq28 que codifica la proteína miotubulurina.

CASO CLÍNICO

Ingresa en UCI con pocos minutos de vida por depresión neurológica. Antecedentes: 1 aborto previo, 1 embarazo ectópico. Embarazo sin incidencias. Parto 39 semanas. Apgar 2/1 Intubado en paritorio.

EF: Afectación del estado general, hipotonía, escasa motilidad espontánea y reactividad a estímulos, reflejos arcaicos y musculares profundos ausentes, succión débil. Criptorquidia bilateral. Auscultación cardiopulmonar y abdomen sin anomalías.

Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, ecografía abdominal y cerebral normal, gasometrías: Acidosis respiratoria. RM cerebral normal. EMG: No concluyente. Estudio genético: Cariotipo masculino normal. Descarta atrofia muscular espinal y Prader-Willi Biopsia muscular: Compatible con miopatía miotubular. Pendiente del estudio del gen MTM1 en paciente y estado de portadora de la madre. EVOLUCION: alimentación por SNG, no es posible retirar ventilación mecánica invasiva por lo que a los 5 meses se realizó traqueotomía. Actualmente en domicilio, con

ventilación domiciliaria (BIPAP Harmony), pulsioximetría y aspirador.

PRONÓSTICO: Las 3 cuartas partes de los neonatos afectados de miopatía miotubular congénita con afectación grave fallecen en los primeros meses de vida. Los que sobreviven no presentan una evolución progresiva pero mantendrán hipotonía y graves incapacidades, rara vez llegan a caminar.

P-057

Título: CONVULSIONES FEBRILES INFANTILES FAMILIARES BENIGNAS. SÍNDROME EPILÉPTICO GENÉTICO EDAD DEPENDIENTE AUTOSOMICO DOMINANTE CON PENETRANCIA VARIABLE.

Autores: Parrilla R. Sierra C. Padilla MC. Ballesteros T. De la Cruz J

Centro: Complejo Hospitalario de Jaén. Unidad de gestión de Pediatría

Resumen: Las convulsiones febriles familiares (CFF) son una forma de síndrome epiléptico edad dependiente y que solo aparecen las crisis cuando el niño tiene fiebre; pero no siempre que tiene fiebre. Son familiares y probablemente de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. Se han descrito ligadas a los cromosomas 8q13-21, 2q23-24, 19p, 5q14-15. También se han relacionado las crisis febriles con mutaciones de los genes de los canales iónicos del sodio dependiente de voltaje, en la subunidad alfa 1 SCN1A, en la epilepsia mioclónica grave infantil y en la epilepsia generalizada idiopática con crisis febriles.

Nuestro objetivo es comprobar y revisar si este novedoso punto de vista sobre la etiología de las crisis febriles familiares en nuestra población, es comprobable y modificar nuestros criterios clásicos sobre las crisis febriles familiares.

Estudio retrospectivo de 307 pacientes. Divididos en dos grupos. Grupo N°: de 207 pacientes ingresados por CF en los años 1989 y 1990 y otro grupo N° de 100 niños que acudieron a consulta por cualquier motivo durante 2007-2008 y habían tenido CF.

Estudiamos la edad de la primera crisis, el n° de crisis sufridas, los antecedentes familiares (AF) de CF y de epilepsia o crisis afebriles (CAF) las patologías asociadas, los hallazgos EEG, RMI, la duración de la crisis. El 2º grupo se divide en tres subgrupos CFF 42 casos, CF sin AF de CF 28 casos y CF + CAF 30 casos.

Resultados del grupo n° 1: la primera CF ocurre en menores de 6 meses en el 3%, 6-12m 14%, 12-24m 61%, más de 24m 20%. Una CF el 63%, 2CF el 20%, 3CF el 10%, 4CF o más 7%. El 87% de las crisis ocurren en el primer día de fiebre. EEG normal 92%. El 8% de las crisis con menos de 38°. AF de CF 20%, de CAF 7%. Retraso psicomotor RSM 2%, anomalías neurológicas 3%. Duración de menos de 5 minutos 51%, 5-15 min. 44%, 15-30 min. 4% más de 30 min. 0,5%. Varias crisis en menos de 24 horas el 8%. Signos postcrisis 15%.

Resultados del grupo N° 2 : 42 % con AF de CF, 20% padres, 11% hermanos, 13% tíos, 16% primos. AF de CAF 6%. En subgrupo de CF los AF de CAF 9%.

Subgrupo de CF + CAF los AF de CF 11% y de CAF 7%. El total de 100 casos de CF los AF de CF 53% y de CAF 22% (los % corresponden al n° de casos) Con 1 crisis 25%, con 2 CF 36%, 3CF 13%, 4 + 23%. En subgrupo de CFF 3CF 8% y 4 + CF 13%, subgrupo CF + CAF: 3CF un 1%, 4CF + un 6%. En CFF con TDAH un 4%, TEL un 2%, en CF un TDAH de 11% y TEL 5%. En CF + CAF TDAH un 13% y TEL 8%.

En cuanto a tratamiento, el FAE más utilizado diazepam DZ sintomático y preventivo. Seguimiento de valproato en el 50%, topiramato TPM en 10% cuando no respondían al VPA. Concluimos que

claramente las CFF se pueden destacar como síndrome epiléptico familiar benigno, distintas de CF sin AF y de CF + CAF.