

Jueves, 1 de junio (15:30 - 16:45)

ENDOCRINOLOGÍA

Sala 4

P44

15:30 h

PECULIARIDADES DE LA DIABETES TIPO 1 EN NIÑOS CON ANTECEDENTES FAMILIARES DE PRIMER GRADO DE DIABETES TIPO 1

Rafael Galera Martínez, Patricia Oliva Pérez, Purificación Aguilera Sánchez, María Rodríguez Martínez, Encarnación López Ruzafa, Emilio José García García

Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas del SAS. Almería.

Objetivo: Describir las características de la diabetes tipo 1 (DM1) en niños con antecedentes familiares de primer grado de diabetes tipo 1.

Pacientes y métodos: Revisión de las historias clínicas de los niños con diabetes tipo 1 diagnosticados antes de los 14 años en seguimiento en nuestro Servicio, recogiendo las siguientes variables: sexo, estación de nacimiento, antecedentes de diabetes y de enfermedades autoinmunes, estación de debut, edad de debut, tiempo previo al diagnóstico de síntomas de hiperglucemia, glucemia y bicarbonato al diagnóstico, presencia y duración de la fase de luna de miel, requerimiento insulínico y niveles de hemoglobina glicada en los 5 primeros años de evolución. Pruebas estadísticas chi-cuadrado, Fisher y análisis de la varianza.

Resultados: Se incluyen 204 niños con diabetes tipo 1, de los cuales 17 tenían antecedentes de primer grado de diabetes (10 en padres y 7 en hermanos).

	No Antec. Fam.	DM1 padres	DM1 hermano	p
Edad debut (años)	7,1 ± 3,7	5,7 ± 4,6	7,4 ± 4,0	0,44
Glucemia debut (mg/dl)	432 ± 182	414 ± 209	353 ± 120	0,54
CO3H debut (mEq/l)	16,4 ± 6,9	18,6 ± 8,1	22,7 ± 2,0	0,02
Semanas hiperglucemia	3,6 ± 4,3	1,9 ± 2,6	1,6 ± 2,9	0,02
Meses luna de miel	6,6 ± 7,1	6,7 ± 9,5	8,7 ± 7,5	0,64
Insulina debut (U/kg/día)	0,69 ± 0,33	0,59 ± 0,36	0,49 ± 0,23	0,11
Insulina 5º año	0,97 ± 0,22	0,95 ± 0,06	0,92 ± 0,21	0,93
HbA1c 5º año	7,9 ± 1,2	7,8 ± 0,3	7,1 ± 0,4	0,32

Conclusión: Los niños diabéticos tipo 1 con antecedente familiar de primer grado de diabetes tipo 1 se diagnostican más precozmente y en mejor situación clínica, sin que esto repercuta de forma significativa en un mejor control metabólico ni en un menor requerimiento insulínico en la evolución de la diabetes.

P45

TERAPIA DE GRUPO PARA EL TRATAMIENTO DE LA OBESIDAD INFANTIL

15:40

Bartolomé Bonet Serra, Amalia Quintanar Rioja, Lucía Sentchordi Montané, M. del Mar Espino Hernández, Javier Pérez-Lescure Picarzo, Juan Carlos Rivas Crespo

Área de Pediatría y Neonatología. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid, Facultad de Medicina. Universidad San Pablo. CEU. Alcorcón. Madrid.

La obesidad constituye uno de los principales problemas sanitarios de los países desarrollados, con una prevalencia claramente en aumento. A pesar de la trascendencia del problema no existe una terapia eficaz, siendo el tratamiento frustrante tanto para los pacientes como para el pediatra al no conseguir que se pierda peso.

Objetivos: Estudiar en niños obesos, si la terapia en grupo facilita la pérdida de peso de forma más eficaz que la terapia individual.

Métodos: Se seleccionó a un grupo de 50 pacientes, 24 niños (12 adolescentes y 12 pre-adolescentes) y 26 niñas (6 pre-adolescentes y 20 adolescentes) que habían sido derivados a la consulta de Endocrinología Pediátrica por obesidad. En todos ellos se excluyeron causas endocrinológicas de obesidad, se realizó una encuesta dietética de una semana de duración en la que introdujeron cuando fue apropiado modificaciones en su dieta para disminuir la ingesta calórica. Inicialmente los niños fueron vistos trimestralmente, por lo menos durante un año, momento en que se inicio la terapia de grupo. A partir de entonces las visitas fue mensual; con sus padres los pre-adolescentes y solos los adolescentes. En estas sesiones se comentan temas nutricionales, formas de mejora la actividad física, premiándose al niño/a que mejor haya realizado el tratamiento y conseguido la pérdida de peso. Los pacientes fueron seguidos durante dos años, uno con terapia individual y otros con terapia en grupo. El análisis estadístico se llevó a cabo mediante una t-pareada entre los valores al inicio y al final de una u otra forma de tratamiento.

Resultados: En la tabla se muestra el z-score del IMC en las diferentes formas de tratamiento.

Forma de terapia	z-score IMC (todos)		z-score IMC (niños)		z-score IMC (niñas)	
	Inicial	Final	Inicial	Final	Inicial	Final
Individual	4,6 ± 1,6	4,5 ± 1,2	4,2 ± 1,1	4,5 ± 1,0	5,0 ± 1,8	4,6 ± 1,4
En grupo	4,7 ± 1,4	4,3 ± 1,4 ^a	4,4 ± 1,3	3,9 ± 1,4 ^a	4,9 ± 1,4	4,6 ± 1,3 ^b

a y b muestra las diferencias entre el z-score al inicio y al final del tratamiento; a: p < 0,001; b: p < 0,01. Cuando los pacientes

fueron evaluados según su estadio puberal, el grupo de niñas adolescentes presentó los peores resultados, si bien también mostraron una disminución de la z-score del IMC con la terapia de grupo ($p < 0,05$).

Conclusiones: En niños y adolescentes obesos, la terapia en grupo es más eficaz para ayudar a perder peso y requiere menos recursos sanitarios.

P46 15:45 LOS GENES EXPRESADOS DIFERENCIALMENTE EN EL MÚSCULO DE NIÑOS OBESOS ESTÁN INVOLUCRADOS MAYORITARIAMENTE EN PROCESOS METABÓLICOS

Concepción M^a Aguilera García, Mercedes Gil Campos, Antonio Suárez García, Inés Tofé Valera, Ramón Cañete Estrada, Ángel Gil Hernández

Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Granada, Unidad de Endocrinología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Objetivos: Determinar los cambios en el perfil de expresión génica en músculo asociado a la obesidad en niños prepúberes.

Métodos: Se seleccionaron 9 niños, 4 obesos (IMC ajustado por edad y sexo, z score > 2) y 5 controles que fueron operados de cirugía abdominal electiva. Se obtuvieron 200 mg de tejido muscular que se sumergieron en una solución de RNA later. El cDNA obtenido a partir del mRNA total se utilizó para el análisis de la expresión génica diferencial mediante el human genome U133 Plus 2.0 Arrays (Affymetrix®). Para el cálculo de genes estadísticamente significativos entre obesos y controles se usaron dos métodos: el algoritmo de comparación del software de Affymetrix, GCOS 1.1 y un test paramétrico (Análisis de la Varianza, ANOVA test) utilizando el software GeneSpring.

Resultados: 7377 secuencias se expresaron en los niños obesos y 7530 en los controles. El análisis bidimensional del cluster permitió separar adecuadamente las muestras, según la condición experimental (obesos y controles). Se encontraron diferencias significativas con $P < 0,05$ en 356 genes y con $P < 0,01$ en 149. Comparando las listas de secuencias obtenidas mediante el algoritmo de Affymetrix y el método estadístico de GeneSpring (ANOVA) con un nivel de significación de $p < 0,05$ se encontraron 60 secuencias comunes. Los transcritos se clasificaron de acuerdo con el software Gene Ontology: Según proceso biológico (37,3% metabolismo, 22% procesos fisiológicos celulares y 13,5% comunicación celular), según función molecular (18,6% unión a proteínas, 11,8% unión a metales y 8,5% actividad hidrolasa) y según componentes celulares (32,2% intracelular, 20,3% membrana y 3,4% fracción celular).

Conclusión: La obesidad en los niños conlleva una alteración de la expresión génica en músculo. Los genes metabólicos son los más afectados seguidos de las proteínas de membrana y las señales de traducción.

Financiado por el Plan Nacional de Investigación Científica, Desarrollo e Innovación Tecnológica (I+D+I), Instituto de Salud Carlos III-Fondo de Investigación Sanitaria Proyecto n° PI 020826 (Ministerio de Sanidad y Consumo) y cofinanciado por FEDER, y Hero España. S.A.

P47 15:50 LA OSTEOPROTEGERINA: ¿UN NUEVO MARCADOR DEL METABOLISMO MINERAL?

María José Carbonero Celis, Lucas E. Durán Vargas, Juan Manuel Guerrero Montávez, José González Hachero

Departamento de Pediatría y Departamento de Bioquímica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: Las osteoprotegerina (OPG) es un miembro de la superfamilia de receptores del factor de necrosis tumoral (TNFR). La OPG es sintetizada por el osteoblasto que se une al receptor activador del factor nuclear κ B (RANK), bloqueando su unión al RANKL e inhibiendo la osteoclastogénesis y la activación de los osteoclastos. Numerosas citoquinas y hormonas (TGF- β , PTH, vitamina D, glucocorticoides y estrógenos) ejercen su efecto sobre la osteoclastogénesis por regulación sobre la OPG.

Objetivo: El objetivo de este estudio es determinar la medida de la velocidad del ultrasonido dependiente de la amplitud (AD-SoS) en hijos de madre con diabetes gestacional, pretérminos, recién nacidos a término y sus madres y su relación con la edad gestacional, datos antropométricos y hormonas reguladoras del calcio o marcadores del remodelamiento óseo incluida la OPG.

Material y métodos: Participaron en el estudio 44 recién nacidos a término HMDG (22 niños y 22 niñas; edad gestacional $276,8 \pm 8,2$), 22 pretérminos (13 niños y 9 niñas; edad gestacional $231,5 \pm 19,7$), y 45 recién nacidos a término (26 niños y 19 niñas; edad gestacional $278,5 \pm 10,5$), que sirvieron de controles. La edad media de las madres fue de 31 años. Las muestras de los recién nacidos se recogieron de sangre de cordón, y de las madres de sangre venosa en ayunas y a primera hora de la mañana. Las variables recogidas en los recién nacidos fueron la edad gestacional, longitud, peso, perímetro craneal y torácico y Ad-SOS. Fueron determinados en suero: Osteocalcina, hormona paratiroidea intacta (PTHi), β -crosslaps (β -CTx), osteoprotegerina (OPG), 25- hidroxivitamina D (25-OHD), calcio, fósforo, fosfatasa alcalina. Se midió la Ad-SOS con un DBM Sonic 1200(IGEA, Carpi, Italia). Los niveles de OPG se determinaron por ELISA (IMMUN DIAGNOSTIK®).

Resultados: No se encontraron diferencias significativas para la AdSOS entre sexos, ni entre ambos húmeros. Hubo una correlación positiva entre Ad-SOS y la edad gestacional y el peso. Encontramos diferencias significativas en la Ad-SOS entre los controles y pretérminos e HMDG, pero no entre los tratados con dieta en relación con los tratados con dieta e insulina. En todos los parámetros bioquímicos encontramos diferencias significativas entre los 3 grupos y sus respectivas madres.

P48 15:55 TIROIDITIS EN LA INFANCIA: ESTUDIO FAMILIAR DE AUTOINMUNIDAD (TIROIDITIS, DIABETES MELLITUS Y ENFERMEDAD CELIACA)

Javier de las Heras Montero, Rocío Lamarca Gay, Aníbal Aguayo Calcaena, Amaia Vela Desojo

Endocrinología Infantil. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya.

Introducción: Es bien conocida la coexistencia de enfermedades autoinmunes, así como su agregación familiar. La tiroiditis de Hashimoto es una enfermedad autoinmune frecuente en la infancia.

Objetivos: Valorar la prevalencia de autoinmunidad frente diabetes mellitus tipo 1a (DM) (Anticuerpos anti IAA, IA2, GAD) y

frente enfermedad celiaca (EC) (Ac. antitransglutaminasa) en niños diagnosticados de tiroiditis sin otras enfermedades autoinmunes ni síndrome de Down. Estudiar la prevalencia de tiroiditis, DM y EC en familiares de primer grado. Comparar diferentes parámetros clínicos y analíticos entre los niños con estudio familiar positivo (+) y negativo (-).

Material y métodos: Determinación de Ac de DM y de EC en 16 niños diagnosticados de tiroiditis. En los familiares de primer grado (madres y hermanos), determinación de función tiroidea, Ac antiTPO y de DM y EC.

Resultados: Se estudian 16 niños diagnosticados de tiroiditis a una edad media de 10,3, siendo el 93,8% de sexo femenino. Presentaron hipotiroidismo clínico el 56,3%, subclínico el 25% y el 18,8% fue eutiroides. El resultado de Ac frente a EC fue (-) en el 100% de los casos, y tan sólo una paciente presentó Ac antiGAD débilmente (+), siendo todos los resultados de Ac anti IAA y anti IA2 (-). Se estudió a 13 madres (43,8% Ac antiTPO +) y a 10 hermanos (50% Ac antiTPO +). El 66,6% de los niños presentó algún pariente con tiroiditis, presentando en 2 casos más de un familiar afecto. Todos presentaron función tiroidea normal. El 100% de los Ac frente a DM y EC en familiares fueron negativos. No se encontró relación entre la edad, valor de Ac antiTPO, TSH, T4L ni función tiroidea en los niños al diagnóstico con la positividad del estudio familiar. Tampoco se encontraron diferencias significativas entre los casos de más de un familiar afecto.

Conclusiones: 1. La prevalencia de Ac de DM y EC en niños diagnosticados de tiroiditis sin otras enfermedades autoinmunes es baja en nuestro estudio. 2. No ha habido ningún caso de autoinmunidad frente DM o EC en familiares de primer grado de estos niños. 3. Se constata una alta prevalencia de Ac antiTPO (+), sin encontrar relación con la clínica o función tiroidea del paciente, por lo que nos parece conveniente la realización de estudio tiroideo a este grupo.

P49 16:00 SALUD ÓSEA EN NIÑOS GRANADINOS: INFLUENCIA DE LA ACTIVIDAD FÍSICA

Miguel Martín Matillas, Elena Martín Bautista, M. Teresa Miranda, Montserrat Parrilla Roure, Enrique García Vena, Teresa Pedrosa Rivas, Aurora Ocón, Alberto Sánchez Calderón, I. Puidgeta, Cristina Campoy Folgoso

Departamento de Pediatría y Departamento de Bioestadística de la Universidad de Granada y Grupo de Estudios Nutricionales y Alimentación (GENA), Barcelona.

Objetivo: Identificar la relación existente entre el índice de masa corporal (IMC), actividad física (AF), género y remodelado óseo en 70 niños granadinos sanos (42 niños/28 niñas); edad comprendida entre 6-12 años [$9,37 \pm 1,28$ (media \pm SEM)].

Métodos: Antropometría (IMC, pliegues y perímetros), dinamometría, flexibilidad (FX) y encuestas de AF. **Bioquímica:** la osteocalcina (BGP) y la somatomedina C (IGF-1) se midió por radioinmunoanálisis (RIA) en ng/mL. Para medir la fosfatasa alcalina ósea (FAO) se utilizó un método colorimétrico (UI/L). **Estadística:** Test de normalidad, ANOVA, test de "t" Student/Welch, correlaciones de Pearson y Spearman. * $p < 0,05$; ** $p < 0,01$.

Resultados: Los valores medios (media \pm SEM) de la BGP fueron: niños = $10,6 \pm 1,03$ niñas = $11,7 \pm 1,1$, la IGF-1: niños = $158,4 \pm 10,8$, niñas = $239,8 \pm 21,2^{**}$, la FAO en niños = $187,9 \pm 10,6$ y en niñas = $190,2 \pm 11,7$, la FX (niños = $15 \pm 0,89$; niñas =

$20 \pm 1,07^{**}$), dinamometría derecha (niños = $17,8 \pm 0,73$; niñas = $16,9 \pm 0,91$), dinamometría izquierda (niños = $16,7 \pm 0,77$; niñas = $16,6 \pm 0,83$). En las niñas existió una relación inversa entre una baja AF y la BGP ($r = -0,432^*$). Una mayor estatura en niños se correlacionó con niveles elevados de IGF-1 (niños $r = 0,412^{**}$, niñas $r = 0,575^{**}$) y con una mayor concentración de FAO (niños, $r = 0,333^*$; niñas $r = 0,098$). Una mayor AF se correlacionó significativamente con valores más elevados de IGF-1 tanto en niños como en niñas ($r = 0,281^*$, $r = 0,397^*$, respectivamente). En niños, la AF estuvo correlacionada con la fuerza ($r = 0,366^*$) pero en niñas se observó una correlación entre la AF y una mayor flexibilidad ($r = 0,449^*$). Los pliegues subescapular y tríceps se correlacionaron de manera positiva con el IMC (niños $r = 0,771^{**}$; niñas $r = 0,824^{**}$) y (niños $r = 0,886^{**}$; niñas $r = 0,809^{**}$), respectivamente. En cambio, la BGP se correlacionó inversamente con los pliegues tricopital ($r = -0,263^*$), subescapular ($r = -0,300^*$) y abdominal ($r = -0,282^{**}$).

Conclusión: la medida de pliegues cutáneos es un buen indicador del IMC. El ejercicio durante la edad prepuberal puede ser esencial para la salud ósea al estimular la BGP y el IGF-1. Debería de fomentarse la AF en los niños mediante programas especiales para un buen mantenimiento y desarrollo de la salud ósea.

Financiado por UNIBISCUITS Internacional, S.A. y la Fundación-Empresa Universidad.

P50 16:05 HIPERGLUCEMIA SUBCLÍNICA FAMILIAR

Purificación Aguilera Sánchez, María Rodríguez Martínez, P. Vissani, Rafael Galera Martínez, Emilio José García García

Unidad de Endocrinología Infantil, Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería y Centro de Salud Vélez Rubio, Almería.

Introducción: Según los criterios de la Asociación Americana de Diabetes en individuos asintomáticos, el diagnóstico de diabetes se realiza cuando la glucemia basal es mayor de 126 mg/dl o bien si es mayor de 200 mg/dl después de 2 horas de haber realizado una sobrecarga oral de glucosa (SOG). Si la basal está entre 100 y 126 mg/dl, se habla de glucemia basal alterada. No todos los casos de diabetes en la infancia son tipo 1, ni requieren tratamiento insulínico.

Casos: *Caso 1:* Varón de 7 años, remitido por hiperglucemia límite en analítica realizada por otro motivo. Presenta glucemia basal de 127 mg/dl y 2 horas tras la SOG, 142 mg/dl, sin síntomas. No refiere antecedentes familiares de interés. Se trata con insulina NPH en desayuno a dosis de 0,3 U/kg/día. *Caso 2:* Varón de 6 años, remitido por glucemia límite, sin síntomas. Presenta glucemia basal de 113 mg/dl y 2 horas tras la SOG, 219 mg/dl. En sus antecedentes familiares refiere madre con diabetes gestacional y tío materno diabético, así como ser primo de 2º grado del paciente del caso anterior. Se estudia a la madre y abuela del caso 2, así como a la hermana, padre y abuelo del caso 1, presentando todos una glucemia basal alterada. **Diagnóstico genético:** Se realiza la secuenciación de los exones del gen que codifica el enzima glucoquinasa (GCK) hallando una mutación de sentido alterado (missense) relevante en el exón 3, posición 28T>C (Timina por Cistina), que se traduce en un cambio de un L79P (Lisina por Prolina) en la secuencia de aminoácidos del enzima GCK, diagnosticándose de un déficit de GCK o diabetes MODY tipo 2.

Comentarios: En niños con diabetes subclínica, la historia familiar es esencial para el diagnóstico diferencial del tipo de diabetes.

P51 16:10 PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO EN LA INFANCIA

Ana López Montes, M^a Mónica García Peris, Francisca Moreno Macián, Conxa Carles Genoves, Montserrat Evole Buselli
Servicio de Endocrinología Pediátrica y Servicio de Dermatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario. La Fe. Valencia.

Introducción: La osteodistrofia hereditaria de Albright es una enfermedad de origen genético que puede presentarse asociada a resistencia tisular a la PTH, Pseudohipoparatiroidismo tipo IA, o únicamente con el fenotipo característico sin alteraciones bioquímicas, Pseudohipoparatiroidismo (PPHP).

Caso clínico: Niña de 6 años remitida a los 5 meses de edad a la consulta de Endocrinología pediátrica por talla baja. Como antecedentes personales se trata de una gestación a término, pequeña para la edad gestacional tipo III. *Exploración física:* P: 3550 g ($p < 1$). T: 51,1 cm ($p < 1$, -4,4 SDS) PC: 38 cm ($p < 3$). Destaca una facies peculiar y extremidades cortas con manos anchas y dedos cortos. *Exploraciones complementaria iniciales:* Hemograma, y Bioquímica: normales (Calcio: 9,96 mg/dl. Fósforo: 5 mg/dl) Serie ósea: Sin hallazgos patológicos. Cariotipo: 46 XX. RMN craneal: normal. *Evolución:* Durante su seguimiento mantiene percentil de talla inferior al p1, con SDS entre -4 y -5. Se realizan controles periódicos de Calcio, Fósforo, T4L, TSH, FSH, LH, ACTH, Cortisol, IGF-1, IGFBP3 y PTH, que han sido normales. A los 2 años de edad se realiza biopsia de un nódulo del brazo derecho que corresponde a una metaplasia ósea primaria. A la edad de 4 años con el antecedente de retraso del crecimiento intrauterino y por el mal pronóstico de talla se inicia tratamiento con GH. Seis meses después por la aparición de tumoraciones óseas se solicita Radiografía de antebrazo en la que aparece un ensanchamiento de los metacarpianos y las falanges, con epífisis en cono, junto a calcificaciones de partes blandas. Los hallazgos son altamente sugestivos de Pseudohipoparatiroidismo o PPHP, aunque la normalidad de la PTH hace más probable el segundo diagnóstico. Se solicitó estudio genético, en el que se detecta la mutación c.432+1G→A, que ya ha sido descrita con anterioridad en un caso esporádico de PPHP.

Comentario: Aunque la osteodistrofia de Albright es una patología muy infrecuente, tanto si aparece asociada al pseudohipoparatiroidismo como al PPHP, debemos tenerla presente en aquellos pacientes que presentan talla baja y osteoma cutis.

P52 16:15 DOS NIÑAS Y DOS FAMILIAS CON MODY TIPO 2

Carolina Torres Chazarra, Lourdes Ortiz Ortiz, Lucía Galán Bertrand, Vanessa Esteban Cantó, Fernando Aleixandre Blanquer, Jenaro Jover Cerdá
Hospital General de Elda. Alicante.

Antecedentes y objetivo: Se han descrito seis tipos de MODY, aunque el tipo 2 es el más frecuente en los niños españoles. Debeamos comunicar dos casos en los que hemos podido confirmar genéticamente el diagnóstico.

Métodos y personas: AGC. Niña 11 años remitida por glucemia basal de 125 mg/dl. Madre con G4AOP4, DG en tres de ellos

que precisó insulino terapia, y antecedentes de DM2 en dos generaciones anteriores. IMC: 18 kg/m², TA: 90/40 mmHg. S1P1. TTOG: 0mi (116 mg/dl), 30 mi: 142 mg/dl, 120 mi (157 mg/dl). Anticuerpos anti IA2 y antiGAD: negativos. Peptido-C basal: 0,8 mg/ml, proinsulina: 6,06 pmol/l. Estudio genético familiar: mutación Glu399Stop en el exón 9 de la GCK en la paciente, madre y un hermano asintomático. TTOG del hermano: TTOG: 0mi (114 mg/dl), 30 mi: 160 mg/dl, 120 mi (124 mg/dl). En la actualidad sólo lleva tratamiento dietético. ANH. Niña 7 años remitida por glucemia basal de 115 mg/dl. Padre diagnosticado de ¿MODY? Dos generaciones anteriores con DM2. IMC: 15,3 kg/m², TA: 90/45 mmHg. S1P1. TTOG: 0 mi (95 mmg/dl), 30 mi: 157 mg/dl, 120 mi (155 mg/dl). Anticuerpos anti IA2 y antiGAD: negativos. Peptido-C basal: 0,9 mg/ml. Estudio genético familiar: mutación Met298Lys en el exón 8 de la GCK en la paciente, padre y una hermana asintomática. TTOG en la hermana: pendiente. En la actualidad sólo lleva tratamiento dietético.

Conclusiones: Hemos podido diagnosticar dos casos de MODY2 gracias a la sospecha clínica por existir 3 generaciones con alteraciones de la glucemia en dos niñas con IMC normal y glucemia basal alterada. Nuestras pacientes presentan: la primera IFG/IGT y la segunda sólo IGT (criterios ADA, 2005) y en la actualidad sólo precisan tratamiento dietético para su regulación glucémica. La realización del estudio genético familiar nos ha permitido confirmar la presencia de dos mutaciones del gen GCK previamente descritas y la detección presintomática de un hermano afecto con los beneficios que ello reporta.

P53 16:20 PANCREATITIS RECURRENTE CON AMILASA SÉRICA DENTRO DE LÍMITES NORMALES

María Tallón García, Teresa Palencia Ercilla, Lourdes Rey Cordo, J.L. Chamorro, Concepción Soler Regal
Complejo Hospitalario Xeral-Gies. Vigo. Pontevedra.

Introducción: La pancreatitis es una inflamación del páncreas que puede afectar también a los tejidos vecinos. Clínicamente se caracteriza por dolor epigástrico que se irradia a dorso y vómitos. En la analítica se observa una elevación de las enzimas pancreáticas, amilasa y lipasa. Nosotros presentamos un caso de pancreatitis que cursa con amilasa sérica normal en un paciente afecto de un déficit de lipoproteinlipasa.

Caso clínico: Lactante de 3 meses, sin antecedentes de interés que consulta por falta de progreso ponderal, hepatoesplenomegalia e hipertrigliceremia de 7000 mg/dl. *Antecedentes familiares:* Madre: hipertrigliceremia e hipercolesterolemia en el último trimestre de embarazo; Padre y abuelo materno: aumento de triglicéridos y colesterol. *Exploración física:* Peso: 5,910 gr. (P25-50), Talla: 62,5 cm (P50), Perímetro craneal: 42 cm (P50). Abdomen: globuloso, distendido, impresiona de doloroso, hepatomegalia de 6 cm y esplenomegalia de 4cm. Hernia inguinal izquierda. Resto de la exploración: normal. Perfil lipídico: suero muy lipémico, triglicéridos: 1214mg/dl, colesterol total: 278mg/dl, HDL: 12 mg/dl, LDL: 21 mg/dl. Amilasa y lipasa dentro de límites normales. Estudio genético: mutación en homocigosis en el cromosoma 8 (cambio de prolina a leucina en el aminoácido 207). El resto de la familia posee la misma mutación en heterocigosis. Al diagnóstico se introduce alimentación pobre en grasas. A los 7 años presenta un nuevo episodio de pan-

creatitis coincidiendo con transgresiones dietéticas, Actualmente permanece asintomático con niveles de triglicéridos por debajo de 1000 mg/dl.

Conclusión: El déficit de lipoproteinlipasa (LPL) es un trastorno de herencia autosómica recesiva, producido por una mutación en el cromosoma 8. Incidencia: 1/1000000. Los afectados presentan una deficiencia en la actividad de la LPL con niveles de APO CII normales, elevación de los quilomicrones y lipoproteínas de alta densidad. Suele debutar en la infancia y la clínica se caracteriza por dolor abdominal recurrente, pancreatitis, xantomas eruptivos y lipemia retiniana. El tratamiento consiste en una reducción drástica de las grasas en la dieta, suplementos de vitaminas liposolubles y triglicéridos de cadena media.

P54 16:25 SÍNDROME DE OVARIOS POLIQUÍSTICOS EN ADOLESCENTES MEXICANAS Y SU PREDISPOSICIÓN A DESARROLLAR SÍNDROME METABÓLICO

Patricia Guadalupe Medina Bravo, Nayely Garibay Nieto, Leticia García Morales, Yadira Velázquez Armenta, Ninel Coyote Estrada, Luis Miguel Dorantes Álvarez

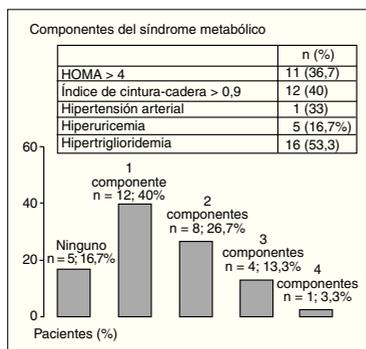
Hospital Infantil de México Federico Gómez, Guadalupe (México).

Antecedentes y objetivo: El Síndrome de Ovarios Poliquísticos (SOP) es una alteración endocrina, que afecta del 5-10% de mujeres adolescentes y adultas. En pacientes con SOP hay cambios metabólicos que incluyen reducción en la secreción de insulina, resistencia a la insulina e hiperinsulinemia compensatoria. Estas alteraciones condicionan el riesgo de desarrollar posteriormente síndrome metabólico, ya que en ambas entidades cursan con resistencia a la insulina.

Metodología: Se diseñó un estudio transversal y descriptivo para valorar las alteraciones endocrinas y metabólicas en adolescentes con SOP.

Resultados: Se evaluaron 30 pacientes con una media de edad de $15,0 \pm 2,2$ años. El 56% son obesas ($n = 16$) y un 83% de las pacientes presentan hiperandrogenismo, siendo la androstenediona el andrógeno que predominó elevado en un 75%. El 90% presenta *acantosis nigricans* y un 36,7% ($n = 11$) con HOMA > 4. El índice de cintura-cadera es mayor a 0,9 en el 40% ($n = 12$) y el 53,3% ($n = 16$) tiene hipertrigliceridemia. Solo el 3,3% ($n = 1$) cursa con hipertensión arterial y el 17% ($n = 5$) elevación de ácido úrico. El 17% cumple criterios de síndrome metabólico al diagnóstico, y un 27% tiene al menos, dos componentes del síndrome.

Conclusiones: Nuestros resultados apoyan la idea de que el diagnóstico precoz y el seguimiento adecuado de las pacientes con SOP es fundamental para realizar intervenciones terapéuticas que permitan prevenir complicaciones como diabetes mellitus tipo 2, aterosclerosis y alteraciones cardiovasculares en la etapa adulta.



P55 16:30 INCIDENCIA DE DIABETES TIPO 1 PEDIÁTRICA EN NUESTRA PROVINCIA

Patricia Oliva Pérez, Rafael Galera Martínez, Rubén Moreno Sánchez, Emilio José García García, Patricia Aguilera López, Ana Mar Ruiz Sánchez, Gabriel Miguel Cara Fuentes, José Luis Gómez Llorente

Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La incidencia de diabetes tipo 1 es muy diferente en las distintas etnias, países y regiones. En todas las poblaciones se está constatando un aumento en los niños menores de 14 años.

Objetivo: Determinar la incidencia de diabetes tipo 1 en menores de 14 años en nuestra provincia.

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo de los niños menores de 14 años diagnosticados de diabetes tipo 1 durante el periodo del 1 de enero de 2001 al 31 de diciembre de 2005. Se excluyeron los no residentes en nuestra provincia. Los casos se recogieron de dos fuentes independientes: los centros hospitalarios públicos y privados de la provincia y las unidades de visado de recetas. Los datos poblacionales se obtuvieron del Padrón del 1 de enero de 2003 del Instituto Nacional de Estadística.

Resultados: En este periodo quinquenal se diagnosticaron en nuestra provincia 119 casos de diabetes tipo 1 en menores de 14 años, suponiendo una incidencia de 26,1 / 100.000 individuos / año. En los niños nacidos fuera de España fue de 30,1 frente a 25,8 en los nacidos aquí. La incidencia en menores de 5 años fue de 19,0, entre 5 y 10 años de 29,0 y entre 10 y 14 de 30,1 casos / 100.000 / año.

Conclusión: La incidencia de diabetes tipo 1 en niños menores de 14 años en nuestra provincia es de las más altas publicadas en España, sobre todo cuando comparamos los datos en el subgrupo de niños menores de 5 años.

P56 16:35 EVOLUCIÓN CLÍNICA Y ANÁLISIS DEL GEN IGF1 EN EL NIÑO PEQUEÑO PARA EDAD GESTACIONAL

Lidia Castro Feijoo, Celsa Quintero García, Paloma Cabanas Rodríguez, Lourdes Loidi Fernández de Trocóniz, Jesús Barreiro Conde, Fernando Domínguez Puente, Manuel Pombo Arias
Unidad de Endocrinología Pediátrica, Crecimiento y Adolescencia del Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña), Unidad de Medicina Molecular de la Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica, Santiago de Compostela (A Coruña) y Departamento de Fisiología de la Universidad de Santiago de Compostela, A Coruña.

Alrededor de un 3 a 5% de los neonatos nacen pequeños para su edad gestacional (PEG). Aunque la etiopatogenia permanece desconocida, se han relacionado a alteraciones en el gen IGF1. Se sabe que estos pacientes pueden presentar retraso de crecimiento postnatal y alteraciones metabólicas. Además, la reciente aprobación del tratamiento con GH en este tipo de pacientes nos ha motivado a la realización de un estudio que nos permita valorar la evolución del niño PEG (peso y/o longitud al nacimiento <2SDS para edad gestacional). Se evaluaron las características clínicas, auxológicas, metabólicas, hormonal (GH-IGF1), tratamiento con GH. Mediante amplificación por PCR se analizó la región codificante y zonas de procesamiento de las isoformas IGF1A e IGF1B del gen IGF1 (con cebadores diseñados por nosotros). Secuenciación cíclica bidireccional de los fragmentos amplificados. Se han incluido 10 pacientes (4 ni-

ñas, 6 niños). El tiempo de gestación en el 80% de los casos fue ≥ 37 semanas. La longitud al nacimiento sólo fue recogida en el 6 de los pacientes. En relación a la evolución de crecimiento el 20% hizo el catch-up de recuperación antes de los 3 años de edad, el resto mantuvo un crecimiento $< -2,5$ SDS para la población e inferior a talla diana. La maduración ósea en el 80% de los pacientes estaba retrasada en más de 1 año. En la evaluación del eje GH-IGF1, en el 60% de los casos se observan niveles de IGF1 disminuidos con picos de respuesta de GH $> a 10$ ng/mL en el test de estimulación de GH. Los niveles de insulina, colesterol y triglicéridos no presentaron alteraciones en ninguno de los pacientes. Los pacientes tratados con hormona de crecimiento (3) presentaron una evolución satisfactoria al año de tratamiento con mejoría del SDS de talla y de los niveles de IGF1, sin complicaciones metabólicas. En el estudio del gen IGF1 se encontró, en 2 de los pacientes, un cambio en el intrón I, de citosina a adenina en heterocigosis. Este cambio está identificado como un polimorfismo. Es conocido que la evolución del crecimiento postnatal en este tipo de pacientes, es variable, sin que hasta al momento sepamos cuales son sus determinantes. La reciente introducción del tratamiento con hormona de crecimiento, los avances en el conocimiento de las alteraciones metabólicas y la posibilidad de profundizar en la etiopatogenia de este cuadro clínico hacen necesaria una observación minuciosa de la evolución de estos pacientes.

P57 16:40 DIAGNÓSTICO PRECOZ DE UN PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO A RAÍZ DE UN ESTUDIO POR ICTERICIA NEONATAL

M^a del Carmen Vázquez Álvarez, Miguel F. Sánchez Mateos, M^a Elena Frías García, Gloria Rodrigo García, Amparo González Vergaz, Beatriz García Cuartero
Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

Introducción: El pseudohipoaldosteronismo es un trastorno que se caracteriza por hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica en presencia de niveles marcadamente elevados de aldosterona. El tipo I cursa con hipovolemia, pérdidas salinas y aumento de la actividad de renina (puede ser múltiple si afecta a riñón, colon, glándulas salivales y sudoríparas, o sólo renal). El tipo II cursa con HTA y actividad de renina disminuida (la HTA puede no aparecer en los niños). No está clara la alteración genética existente ni la forma de herencia, habiéndose descrito casos de herencia tanto autosómica dominante como recesiva y formas esporádicas.

Caso clínico: Recién nacido a término que ingresa a los 7 días de vida por ictericia en rango de fototerapia sin otra sintomatología acompañante. *Antecedentes personales y familiares:* sin interés. *Exploración física:* normal salvo ictericia. En el curso del ingreso se detectan cifras de sodio de 122 mEq/L y potasio 7,9 mEq/L. *Pruebas complementarias:* gasometría: pH 7,41, pCO₂ 34,1 mmHg, bicarbonato 21,7 mmol/L, exceso de bases -1,2 mmol/L; creatinina 0,43 mg/dl; cloro 99 mEq/L; osmolaridad en sangre 263 mOsm/kg y en orina 134 mOsm/kg; Na en orina 75 mmol/L; K en orina 26 mmol/L; EFNa 1%; 17-OHprogesterona 16,56 ng/ml (normal); DHEA-S 133,8 mcg/dl (normal); cortisol 13,4 mcg/dl (normal); Quimotripsina fecal 23 U/g; A los 20 días de vida: aldosterona >5000 pg/ml (normal 54,7-78) y renina basal 55,2 ng/ml/h (normal 0,5-0,75). Prue-

bas de imagen: ecografía cerebral y abdominal normal, CUMS normal. *Evolución:* Se inician aportes de ClNa intravenoso hasta la normalización de los niveles de Na y K a los 6 días. Tras el resultado de los estudios de función renal y suprarrenal se establece el diagnóstico de pseudohipoaldosteronismo y se continúa el tratamiento con ClNa por vía oral, inicialmente con aportes de 10 mEq/kg/día. Durante los 5 meses posteriores requiere aportes progresivamente inferiores de cloruro sódico de hasta 4 mEq/kg/día.

Comentarios. El pseudohipoaldosteronismo es una entidad poco frecuente que nos debemos plantear siempre en el diagnóstico diferencial de las alteraciones electrolíticas. El interés de este caso radica en lo precoz del diagnóstico, que tuvo lugar antes de producirse una acidosis o deshidratación grave que suele ser el debut de esta patología en la infancia.

INFECTOLOGÍA

Sala 8 15:30 P58 INFECCIÓN POR VIRUS DENGUE EN NIÑOS Y ADOLESCENTES PANAMEÑOS

Beatriz Larrú Martínez, Evelia Quiroz, Javier Nieto, Elisabeth Castaño, M. Mercedes Castrejón, Dora Estripeaut, Xavier Sáez Llorens

Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid, Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud, Panamá y Hospital del Niño, Panamá.

Introducción: El dengue es una enfermedad infecciosa emergente, considerada actualmente como un problema de salud pública mundial.

Material y métodos: Se incluyeron en el estudio todos los casos positivos de Dengue confirmados de pacientes < 19 años, durante los años 2000-2005. En las muestras recibidas en los 3 primeros días de la enfermedad se aisló el virus mediante cultivo y en las recibidas entre los días 3-30 por serología. Se analizaron las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes.

Resultados: Se incluyeron 457 pacientes (57,6% niñas y 42,4% niños). La mediana de edad fue de 13 años (RIQ = 6). Se detectó un predominio de la infección en las zonas urbanas y en los meses de Mayo-Noviembre. Se registraron 2 epidemias en los años 2001 (33,9%) y primeros 8 meses del 2005 (23,1%). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron; fiebre (95,2%), cefalea (74,2%), escalofríos (65,9%), exantema (63,5%), mialgias (51,9%) y dolor retroorbitario (51,6%). No se observaron diferencias significativas según el sexo ($p < 0,05$). Si se observaron diferencias estadísticamente significativas al dividir a los pacientes en grupos de edad; < 5 años, 6-10 años y > 10 años. En 94,5% de los pacientes se registró el antecedente de contacto con otro sujeto infectado en los 15 días previos. Se diagnosticaron 7 casos de Dengue Hemorrágico de los cuales 4 murieron.

Conclusiones: En Panamá el Dengue continúa siendo un importante problema de salud pública. Para conseguir un control efectivo de la infección es preciso realizar estudios epidemiológicos, que como el nuestro, contribuyan a diseñar estrategias preventivas adecuadas.

P59

15:35

CARACTERÍSTICAS DE LA TUBERCULOSIS EN LA POBLACIÓN INFANTIL DE NUESTRO ENTORNO

Noelia Montesdeoca Araújo, M. Elena Colino Gil, José A. Caminero Luna, Luis Peña Quintana, Olga Afonso Rodríguez

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas y Servicio de Neumología del Hospital Universitario Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas).

Introducción: Una tercera parte de la población mundial está infectada por el *Mycobacterium tuberculosis*. En la actualidad no disponemos en nuestro país de estadísticas fiables, siendo mayor el desconocimiento en la población infantil.

Método: Estudio prospectivo realizado durante el periodo 2004-2005 en el Hospital Infantil de referencia en el que se recogen datos de aquellos niños estudiados por sospecha o despistaje de enfermedad tuberculosa.

Resultados: Se estudiaron un total de 83 pacientes, 44 niños (53%) y 39 niñas (47%). La media de edad fue de 6,73 años. El motivo de estudio fue PPD positivo en 58 casos, antecedentes epidemiológicos 29 casos, alteraciones radiológicas sugestivas en 14 y en 7 por clínica. Sólo 5 de ellos (6%) eran inmigrantes y 2 adoptados. 28 pacientes (34%) tenían enfermedad tuberculosa, aislándose el *mycobacterium tuberculosis* en el cultivo de 16 de ellos (57%). La localización más frecuente fue la Tuberculosis pulmonar en 14 casos, seguido de la forma adenopática con 10 casos. Tuberculosis miliar, vertebral y articular: 1 caso y meningitis tuberculosa en 2. 37 pacientes (45%) presentaron infección tuberculosa latente y en 14 de ellos (18%) no se detectó patología. Mayoritariamente el foco suele ser familiar, habiendo varios miembros de la familia afectados. Por orden de frecuencia en nuestra serie el foco familiar más frecuente son los progenitores seguido de otros familiares no directos como tíos o primos. En tercer lugar los hermanos y como foco familiar menos frecuente los abuelos. El foco no familiar fue detectado en 11 casos y en 18 casos no se identificó el foco bacilífero. Ningún paciente presentó complicaciones o reacciones adversas al tratamiento. El cumplimiento del tratamiento en los niños es bueno, siempre según lo que refieren sus padres por que desafortunadamente no hay posibilidad de cuantificarlo.

Conclusiones: La tuberculosis sigue siendo una patología relativamente frecuente en nuestro medio, aunque no hay estudios previos para valorar si las características de esta enfermedad han cambiado en la población infantil. Es importante el estudio del ambiente familiar y social del niño ya que en un porcentaje considerable no se ha encontrado el foco bacilífero y puede ser origen de nuevos contagios. Es difícil saber con seguridad si el cumplimiento del tratamiento es adecuado ya que no hay parámetros para medirlo y sólo tenemos el testimonio de los padres.

P60

15:40

EMPLEO DE ANTIBIÓTICOS EN CUADROS CATARRALES DE VÍAS ALTAS EN NIÑOS: ¿CUÁNTO NOS CUESTA?

M. Nuria Fernández González, José David Herrero Morín, Gonzalo Solís Sánchez, Manuel Crespo Hernández, Laura Martínez Mengual, Cristina Menéndez Arias

Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias, Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.

Introducción y objetivos: Las infecciones de vías respiratorias superiores de probable etiología vírica o catarros de vías

altas (CVA) suponen uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría. Su tratamiento fundamental son las medidas sintomáticas, pese a lo cual en un número no despreciable de casos se prescriben antibióticos. Se pretende describir el empleo antibiótico y las características de la prescripción en un grupo de pacientes diagnosticados de CVA, y determinar el coste directo que dichos tratamientos antibióticos originan.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 1.054 pacientes pediátricos diagnosticados de CVA entre Enero y Junio de 2004 en consultas de pediatría de centro de salud y servicios de urgencias hospitalarias de la comunidad de Asturias. Se analizaron las características epidemiológicas y de la prescripción antibiótica. Dada la probable etiología viral, se consideró como coste innecesario al derivado del tratamiento antibiótico prescrito.

Resultados: Se estudiaron 1.054 pacientes (49,2% varones) diagnosticados de CVA, con una media de edad de 43,7 meses (rango 0-168 meses). El 42,4% fueron recogidos en hospital y el 57,6% en centro de salud. Durante los días incluidos en la recogida de datos, fueron atendidos un total de 8.285 pacientes menores de 14 años, lo que supone que el CVA constituye el 12,7% de las visitas médicas (17,2% de las de centro de salud y 9,4% de las de urgencias hospitalarias). Se prescribió antibioterapia en el 15,9% de los CVA, siendo el antibiótico predominante la amoxicilina (38,1% de los tratados). La prescripción antibiótica fue significativamente más frecuente en hospital que en centro de salud, sin observarse diferencias significativas según grupos de edad y tipo de médico prescriptor. La prescripción antibiótica de los pacientes del estudio supuso un coste al servicio sanitario de más de 0,8 euros/CVA diagnosticado y de 5,3 euros /CVA tratado con antibióticos.

Conclusiones: Pese al reconocimiento de un cuadro clínico no susceptible de antibioterapia, en un número considerable de episodios se emplea tratamiento antibiótico, sea por presión familiar u otras causas. La optimización en el manejo de dichos pacientes no sólo evitaría los perjuicios de tratamientos innecesarios, sino que supondría, dada la frecuencia del cuadro, un ahorro económico considerable.

P61

15:45

REVISIÓN SISTEMÁTICA SOBRE LA INFLUENCIA DE LA GUARDERÍA EN LA SALUD INFANTIL

M^a Verísima Barajas Sánchez, Carlos Ochoa Sangrador, Ana Fe Bajo Delgado, M. Teresa Gil Rivas, Beatriz Muñoz Martín
Servicio de Pediatría del Hospital Virgen de la Concha. Zamora.

Antecedentes y objetivos: Es opinión generalizada que la asistencia a guardería origina un aumento en la incidencia de enfermedad aguda infantil. Sin embargo la información disponible no permite cuantificar el verdadero riesgo atribuible a esta exposición. Nos planteamos realizar una revisión sistemática cuantitativa de la literatura sobre el efecto de la asistencia a guardería sobre la salud infantil.

Métodos: Revisión sistemática de ensayos clínicos, tanto aleatorizados como cuasialeatorizados, y estudios de cohortes, tanto prospectivos como retrospectivos. Estudios que incluyan población expuesta a guardería en los 3 primeros años de vida ("Child Day Care Centres", "Family day care", "Schools, nursery") con seguimiento en esos años o posteriores. Se excluyeron

ron medidas de desarrollo intelectual o conductual. Estrategias de búsquedas estándar para ensayos clínicos y estudios de cohortes en las bases de datos: Cochrane Library, IME, BVCS y PubMed, sin restricciones de fecha ni idioma. Revisión manual de citas. Valoración de 7 parámetros de calidad por 2 evaluadores. Procesamiento con el programa RevMan 4.2.7, asumiendo modelos de efectos aleatorios.

Resultados: Se consideraron evaluables 78 artículos de los que se seleccionaron finalmente 43 estudios (2 ensayos clínicos, 28 estudios de cohortes prospectivos y 13 retrospectivos), que incluían 79.347 niños. El tamaño de las muestras osciló entre 63 y 18.530 (mediana 880). La duración del seguimiento varió desde 2 semanas hasta 13 años (mediana 1,5 años). La heterogeneidad observada entre estudios desapareció restringiendo el análisis a los estudios de más calidad. Las medidas de riesgo resumen mostraron que la asistencia a guardería incrementa el riesgo de infección respiratoria alta entre un 70 y un 200%, para la otitis media entre un 60 y un 90%, para la otitis media con derrame alrededor de un 150%, para algunas infecciones respiratorias bajas entre un 70 y un 100% y para las diarreas agudas alrededor de un 40%. No hay información suficiente para asegurar los efectos sobre el asma, aunque algún estudio muestra aumento de riesgo de sibilantes en los primeros años y descenso del riesgo de asma a partir de los 6 años.

Conclusión: La asistencia en guardería durante los primeros años de vida parece entrañar un incremento del riesgo de adquirir diversas infecciones, consistente a lo largo del tiempo y entre diferentes entornos sociales y geográficos.

P62 15:50 TUBERCULOSIS OSTEOARTICULAR DE LARGA EVOLUCIÓN. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Marta Cruz Cañete, M^a. Lorena Moreno Requena, David Moreno Pérez, Laura Affumicato, Francisco Jesús García Martín, Antonio Jurado Ortiz

Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Antecedentes y objetivos: Existe un resurgimiento de la infección tuberculosa (TBC) en países occidentales, que afecta sensiblemente a la población pediátrica como grupo susceptible. Este hecho es explicado, al menos en parte, por la inmigración desde países con alta endemia. La localización osteoarticular se da en el 3% de los casos. Presentamos dos pacientes de origen marroquí con TBC osteoarticular de larga evolución enviados desde la unidad de Traumatología de su país de origen.

Resultados: *Caso 1:* Niña de 11 años con dolor inguinal derecho irradiado a rodilla de características orgánicas, impotencia funcional y fiebre no termometrada de 9 meses de evolución. Presenta deformidad de visum de cadera con asimetría de miembros inferiores de 2 cm, imposibilidad para la deambulación y la sedestación. Mantoux (48 horas): 20 mm. Anemia de trastornos crónicos. TAC: Destrucción de la articulación coxofemoral con ceja cotiloidea y cabeza femoral irregulares y aplanadas y estrechamiento del espacio articular. *Tratamiento:* Tracción blanda. Isoniazida y Rifampicina (9 meses), Pirazinamida (2 primeros meses), añadiendo Estreptomicina el primer mes. Queda afebril a los 21 días del inicio del tratamiento. Presenta cojera residual grave. *Caso 2:* Niña de 3 años con cuadro de 2 años de evolución de dolor, inflamación e impotencia funcional de tobillo derecho, con úlcera supurativa

inframaleolar interna de un año de evolución. R.N.M: Lesión infiltrativa en dorso de pie con límites imprecisos que engloba escafoides, espacio articular anterior y posterior y tejidos blandos; Mantoux positivo (>2mm?). Se realiza fistulectomía, limpieza y curetaje, evidenciándose en piel y tejido celular subcutáneo inflamación granulomatosa necrotizante de tipo tuberculoide con BAAR. *Tratamiento:* Isoniazida y Rifampicina (9 meses), Pirazinamida (2 primeros meses). Queda con mínima cojera residual.

Conclusiones: Con la inmigración y la derivación de pacientes desde países en vías de desarrollo estamos asistiendo a un resurgimiento de enfermedades infecto-contagiosas, como la TBC, con frecuencia en estadios avanzados. Son necesarios un adecuado conocimiento de este hecho y una buena comunicación y abordaje multidisciplinar para un diagnóstico y tratamiento precoz.

P63 15:55 ¿ACEPTAMOS IGUANA COMO ANIMAL DE COMPAÑÍA?

Esther Trillo Bris, Anaïda Obieta Fernández, M. Dolores Rodrigo Jiménez, Diego de Sotto Esteban, Lucía Lacruz Pérez
Servicio de Pediatría del Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

Objetivo: Concienciar sobre los riesgos asociados a poseer un reptil tropical como animal de compañía.

Introducción: La infección de tracto urinario por salmonella no tiphí es infrecuente, según las series publicadas su frecuencia oscila entre el 0,015 y el 0,188% del total de infecciones urinarias. Se ha descrito con mayor frecuencia en enfermos con inmunosupresión, neoplasias, litiasis, anomalías estructurales de tracto genitourinario y por contacto directo/indirecto con animales exóticos (iguana, tortugas, salamandras...). Los reptiles están asintomáticos y son excretores intermitentes de salmonella spp no habiendo tratamiento efectivo para ellos.

Caso clínico: Varón de 14 años que consulta por hematuria macroscópica y molestias miccionales asociadas a fiebre y regular estado general. La exploración física por aparatos es normal. Se realiza analítica sanguínea que es anodina y analítica de orina en el que destacan un pH 8,5, D1020, más de 100 leucocitos por campo y entre 50-100 hematies por campo. No se observa bacteriuria. Presenta índices de calcio/creatinina y proteínas/creatinina en orina normales. Tras la obtención de cultivos y ante persistencia de la fiebre se inicia tratamiento con antibioterapia oral presentado una evolución clínica favorable. El hemocultivo fue negativo y en el urocultivo se aislaron más de 100000 colonias de salmonella enteritidis. Tras resultado del urocultivo se rehistoria a la familia confirmando la convivencia en domicilio con una iguana.

Discusión: En los últimos años se está produciendo una gran proliferación de las mascotas exóticas. Muchos padres desconocen el riesgo de infección por salmonella que conlleva el convivir con un reptil en domicilio. Pediatras, veterinarios y vendedores en tiendas de mascotas deberían informar del riesgo potencial de tener reptiles y dar una adecuada educación preventiva debiendo evitar el contacto con reptiles las personas con riesgo incrementado para infección o complicaciones graves (embarazadas, niños menores de 5 años e inmunodeprimidos).

P64**EPIDEMIOLOGÍA DE LAS NEUMONÍAS EN UN HOSPITAL TERCIARIO**

Eva Rupérez García, Eva Gembero Esarte, Verónica Etayo Etayo, Mercedes Herranz Aguirre, Joaquín Esparza Estaun, Enrique Bernaola Iturbe, Luis Torroba Álvarez

Servicio de Pediatría, Servicio de Radiología y Servicio de Microbiología del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Objetivo: Conocer la epidemiología y etiología de las neumonías ingresadas en nuestro hospital.**Material y métodos:** Estudio prospectivo de todos los pacientes ingresados con el diagnóstico de neumonía (fiebre y/o síntomas respiratorios con Rx compatible informada por radiólogo pediátrico) durante 6 meses (octubre 04-marzo 05). **Criterios de ingreso:** insuficiencia respiratoria, mal estado general, intolerancia a la medicación oral y neumonía complicada. **Variables estudiadas:** edad, fecha de ingreso, radiografía, clínica, analítica, hemocultivos, serologías, antígenos en exudado nasal, días de ingreso, tratamiento y evolución. Se realiza análisis estadístico descriptivo con paquete estadístico SPSS 11.0 para Windows utilizando la χ^2 para la comparación de proporciones.**Resultados:** Del 1-10-04 al 31-03-05 ingresan 100 niños (diciembre 27%). **Edad media:** 33,8 meses (50% < 2 años). Radiografía: 83% patrón alveolar, 33% lóbulo inferior izquierdo, 17% derrame pleural. Clínica-exploración: taquipnea: 35%, desaturación: 30%, sibilancias a la auscultación: 28%, dolor torácico: 26%. **Antecedentes:** asma: 22%; vacuna prevenir: 32%. Días previos con fiebre: $2,98 \pm 2,2$. **Analítica:** >15.000 leucocitos: 54%; PCR>3: 75%; VSG>30: 72%. Gérmenes implicados: VRS: 15%, *Mycoplasma pneumoniae*: 12%; *Neumococo*: 9%; *Chlamydia pneumoniae*: 5%; *Trachomatis*: 2%; TBC: 1%. Coinfección: 4%. Días de ingreso: $5,95 \pm 3$ (sin derrame 5,22/con derrame 9,41 $p < 0,001$); tratamiento antibiótico: beta lactámicos: 78%; macrólidos: 4%; ambos: 16%.**Conclusiones:** Un porcentaje significativo de los niños que ingresan son menores de dos años. La localización más frecuente en nuestra serie es el lóbulo inferior izquierdo. En nuestro estudio, el asma bronquial se asocia a neumonías con frecuencia, como está referido en la literatura. Tenemos un bajo rendimiento de las pruebas de diagnóstico etiológico de las neumonías en nuestro medio.**16:00**

ringoamigdalitis de repetición, faringoamigdalitis en curso, tratamiento antibiótico previo, días de tratamiento antes del ingreso y días de evolución al ingreso. Se establecieron 2 cohortes, en función del empleo o no de corticoides. Se comparó entre ambas cohortes la estancia media, el tiempo de hipertermia, y el tiempo hasta tolerancia oral. Otras variables secundarias comparadas fueron realización de algún tratamiento quirúrgico, (punción – drenaje con aguja, incisión – drenaje...), obtención de material purulento, tratamiento antibiótico iv, tipo de corticoide y pauta terapéutica (en los pacientes con corticoides), así como los hallazgos semiológicos en cada paciente, y la realización, o no de pruebas de imagen.

Resultados: De los 49 pacientes, 27 recibieron corticoides y 22 no. No hubo diferencias significativas en las características basales. El grupo que no recibió corticoides recibió tratamiento antibiótico durante más días que el grupo que sí recibió corticoides ($P = 0,021$). Se encontró una diferencia estadísticamente significativa en la estancia media ($P = 0,0335$), y el tiempo de hipertermia ($P = 0,0057$) a favor de la cohorte de pacientes que recibió tratamiento con corticoides. No se observaron diferencias en el tiempo hasta tolerancia oral. Para evitar el posible efecto de confusión se hizo Regresión de Cox para las variables edad, días de evolución al ingreso, utilización de antibiótico previo y realización de algún método de drenaje. No se objetivó ninguna otra diferencia significativa.**Conclusiones:** El tratamiento con corticoides en el FPA / APA parece acortar la estancia media y el tiempo de hipertermia. Serían necesarios estudios prospectivos aleatorizados doble ciego para confirmar esto.**P65****EFFECTO DE LOS CORTICOIDES SISTÉMICOS EN EL TRATAMIENTO DEL ABSCESO / FLEMÓN PERIAMIGDALINO**

Juan Manuel Rius Peris, Juan Ignacio Ortuño Sempere, Vicent Modesto i Alapont

Infectología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La patología infecciosa periamigdalina la constituyen básicamente dos entidades, el flemón periamigdalino (FPA) y el absceso periamigdalino (APA). La clínica que nos debe hacer sospechar estas entidades está bien establecida. No está bien establecido el que se deban utilizar corticoides en su tratamiento, no existiendo hasta la fecha estudios en edad pediátrica.**Pacientes y métodos:** Revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de APA o FPA en los últimos 15 años en nuestro hospital, encontrándose 49 pacientes. Se recogieron las siguientes variables: sexo, edad, peso, antecedentes de fa-**16:05****P66****HISTORIA DE LA TRANSMISIÓN VERTICAL DEL VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA Y SU PROFILAXIS EN NUESTRO HOSPITAL**

Ana Roche Martínez, Enrique Jareño Roglán, Carlos Paredes Cencillo

Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Introducción: El mecanismo predominante de contagio de la infección por el VIH a niños es la transmisión vertical (más del 90% de los casos), siendo el momento del parto el de mayor riesgo de contagio. Hasta los años 1994-95 el riesgo de transmisión de una madre seropositiva a su hijo era del 18-35%; desde entonces el riesgo ha disminuido hasta cifras por debajo del 2% gracias a medidas como el protocolo ACTG 076, la cesárea electiva, el empleo de terapia antirretroviral potente (TARGA) en la gestante, y la profilaxis con antirretrovirales en el neonato.**Objetivos:** Revisar la historia de la transmisión vertical del VIH en nuestro hospital en relación a los cambios en su profilaxis durante estos años.**Método:** Dividimos los casos de hijos de madre VIH+ en tres bloques: 1. Nacidos entre 1986 y 1994, época en la que la única medida profiláctica efectiva es el cambio de la lactancia materna por fórmulas adaptadas. 2. Nacidos entre 1995 y 2000, años marcados por el protocolo ACTG 076 (AZT en la gestante, parto y neonato), aunque en los últimos años se fueron añadiendo otras medidas profilácticas, como la cesárea electiva y el uso de otros antirretrovirales en la madre y el neonato. 3. Nacidos a partir del año 2001, a partir del que se realizan con más frecuencia cesáreas electivas y se tratan todas las gestantes con**16:10**

infección conocida con terapia antirretroviral potente. En nuestro hospital además empleamos un protocolo de actuación en el neonato con la posibilidad de emplear de uno a tres fármacos (zidovudina, lamivudina y nevirapina) de mayor intensidad según sea más elevado el riesgo de contagio.

Resultados: Los porcentajes de transmisión han disminuido con los años: 1. 1986-1994: 6 contagios de 29 nacimientos: 21%. 2. 1995-2000: 4 contagios de 55 nacimientos: 7%. En dos casos se empleó el protocolo ACTG076 correctamente y en otros dos sólo en el neonato. 3. 2001-2005: 1 contagio de 44 nacimientos: 2% (aunque en este caso no se empleó ningún tratamiento profiláctico por ser un diagnóstico muy tardío).

Conclusión: Los porcentajes de transmisión vertical del VIH en nuestro hospital ha seguido la tendencia general al descenso conforme se han ido intensificando los métodos de profilaxis.

P67 16:15 ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA: FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Marta García Ramírez, David Moreno Pérez, Francisco Jesús García Martín, Pilar M^a Caro Aguilera, Antonio Jurado Ortiz
Sección de Infectología del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Antecedentes y objetivos: La infección meningocócica produce un espectro clínico muy amplio. Consideramos necesario analizar las formas de presentación clínica de los casos de enfermedad meningocócica (EM) en nuestro hospital y clasificarlas según las recomendaciones del último consenso internacional sobre sepsis pediátrica (2005) y de la academia americana de Pediatría.

Metodología: Estudio retrospectivo de los casos de EM en niños entre 1 mes y 14 años atendidos en nuestro centro en el periodo comprendido entre Enero del 2000 y Enero del 2006.

Resultados: De los 161 casos de sepsis y/o meningitis con sospecha de origen meningocócico que ingresaron se clasifican como EM 120 casos, de los cuales 108 (90%) cumplen los criterios de EM confirmada, 11 (9,2%) de EM probable y uno (0,8%) de EM presuntiva. De los 120 casos de EM, se presentaron 2 casos (1,7%) como bacteriemia sin sepsis, 6 (5%) como meningitis aislada, 38 (31,7%) como sepsis o shock séptico sin meningitis, 74 (61,6%) como meningitis con sepsis o shock séptico. De los 112 niños que cursaron con sepsis (con o sin meningitis), 34 (28,5% del total de EM) fueron shock sépticos, de los cuales 17 (14% del total de EM) se presentaron como Coagulación Intravascular Diseminada (CID) y de éstos 2 (1,5% del total de EM) como Síndrome de Waterhouse-Friderischen. Respecto a los reactivos de fase aguda, de los 112 casos de sepsis: 75 casos presentaron leucocitosis y/o neutrofilia, 15 fórmula leucocitaria normal y 22 leucopenia y/o neutropenia, de estos últimos, 11 cursaron como CID, 4 como shock séptico y 2 como shock séptico refractario y muerte. Veinte casos de sepsis presentaron una PCR menor de 40, de los cuales 6 cursaron como CID, 2 como shock séptico y uno como shock refractario y muerte. Fueron ingresados en la Unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) 102 niños (85%), de los cuales 34 (28,5%) necesitaron drogas vaso-activas y 18 (15%) intubación y ventilación mecánica.

Conclusiones: La forma de presentación clínica más frecuente de la EM es la sepsis con meningitis. Más de un 25% de los niños cursan de forma grave en forma de shock séptico.

Un elevado porcentaje requiere ingreso en UCIP. La leucopenia y/o neutropenia y una PCR normal o baja indican mal pronóstico.

P68 16:20 PALUDISMO IMPORTADO: DIFICULTAD EN EL DIAGNÓSTICO E IMPORTANCIA DE LA PROFILAXIS

M. Luisa González Durán, Gema González Mediero, José Antonio Couceiro Gianzo, M. Luisa Aymerich Rico, Alfonso Bao Corral, Teresa Gárate
Complejo Hospitalario Xeral-Ciés, Vigo (Pontevedra).

Introducción: El paludismo es una enfermedad con dos formas de presentación clínica, aguda y crónica, causada por protozoos intracelulares obligados del género *Plasmodium*. Cuatro especies son capaces de infectar a humanos: *P. malarie*, *P. vivax*, *P. falciparum* y *P. ovale*, aunque se han descrito otras que pueden transmitirse a humanos en situaciones especiales. Se transmite a humanos por la hembra del mosquito Anopheles. La transmisión de la malaria incluye a más de 100 países. Más de 2 billones de habitantes de estas áreas están en riesgo de infección. La incidencia anual global estimada de malaria es de 300 a 500 millones de casos. La mortalidad es más elevada en niños y mujeres embarazadas. Aunque oficialmente la transmisión de la malaria se ha erradicado de España en 1964, muchos casos son importados, de modo que una media de 300 casos anuales se registran en el Instituto de Salud Carlos III. Recientemente se ha descrito un posible caso autóctono originado por *P. ovale* en la Comunidad de Madrid. La mayoría de los casos proceden de visitantes y nativos que viajan a zonas endémicas sin hacer la quimioprofilaxis adecuada, y en un pequeño número de sujetos es transmitido por transfusión o de forma congénita.

Métodos: Revisión de los casos de paludismo atendidos en nuestro Servicio en los últimos cinco años. El diagnóstico de laboratorio se ha realizado por examen microscópico, (extensión fina y gota gruesa) y se ha confirmado por PCR.

Resultados: Desde Mayo de 2001 se han confirmado 5 casos de paludismo entre los 14 casos investigados por sospecha clínica. De ellos 3 casos estaban parasitados por *P. falciparum*, 1 por *P. vivax* y otro coparasitado por *P. falciparum* y *P. ovale*. Todos los casos han sido importados. Dos de ellos infectados en una visita sin quimioprofilaxis a una zona endémica de su país de origen.

Conclusiones: Recordar que en zonas no endémicas se debe considerar el diagnóstico de paludismo en cualquier niño con fiebre que ha regresado de una zona endémica en el año previo. La indicación de la profilaxis a los niños de inmigrantes que viajan temporalmente a sus países de origen. La alta parasitemia y la posible resistencia a cloroquina pueden modificar los síntomas y signos, e incluso los hallazgos de laboratorio u otras pruebas complementarias.

P69 16:25 DETECCIÓN DE ENTEROVIRUS Y PARVOVIRUS B19 MEDIANTE PCR EN MUESTRAS DE SANGRE DE NIÑOS CON SÍNDROME FEBRIL SIN FOCO

Isabel Jiménez López, Amalia Martínez Antón, Pablo Rojo Conejo, Dolores Folgueira López, Mónica García-Álvarez
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos: Determinar que proporción de niños con síndrome febril sin foco (SFSF) corresponde a infección por Enterovirus (EV) y Parvovirus B19 (PB19).

Métodos: En este estudio prospectivo se incluyeron niños menores de tres años evaluados por SFSF entre Mayo-Julio 2005. Se realizó hemograma, proteína C reactiva, cultivo de sangre, orina y líquido cefalorraquídeo atendiendo al protocolo de actuación de dicho centro. En todos ellos se realizó Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR) de EV y PB19 en sangre.

Resultados: De los 74 pacientes estudiados 9,5% tenían infección bacteriana, 12,2% tenían PCR positiva para EV y 2,7% PCR positiva para PB19. La edad media de los niños fue de 11 meses, siendo en los casos con infección por EV y PB19 de 6 y 12 meses respectivamente. De los casos con infección viral un 27% recibió tratamiento antibiótico y un 18% precisó ingreso. La media de proteína C reactiva y leucocitos totales en los pacientes estudiados fue de 3,2mg/dl y 13700/ μ L respectivamente, y de 3,1mg/dl y 9954/ μ L en el grupo de EV.

Conclusiones: EV y PB19 son causa de fiebre sin foco en niños pequeños. Su detección rápida mediante PCR en sangre podría evitar ingresos y tratamientos antibióticos innecesarios.

P70 16:30 SÍNDROME DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS ASOCIADO A INFECCIÓN POR COXSACKIE B

María Milà Farnés, Filomena Pagone Tangorra, Maribel Ráez Gil, Albert Feliu Rovira, Rosa Collell Hernández, Joaquín Escribano Subías, J. Albert Balaguer Santamaría
Hospital Universitario de Sant Joan de Reus, Tarragona.

Introducción: El síndrome de Alicia en el País de las Maravillas se caracteriza por la aparición brusca de alucinaciones visuales y alteraciones en la percepción corporal que son vividas con intenso temor. Clásicamente asociado a migraña y epilepsia, aunque también se ha descrito en el contexto de algunas enfermedades víricas como es el caso que presentamos.

Caso clínico: Niño de 2 años sin antecedentes de interés que presenta de forma brusca alucinaciones visuales en forma de grandes loros que le persiguen, sin alteración del nivel de conciencia ni fiebre. No historia de traumatismos ni tóxicos. A la exploración física se muestra agitado y temeroso, con exploración neurológica normal. Únicamente destaca la presencia de faringoamigdalitis. Los estudios iniciales (analítica sanguínea, punción lumbar, tóxicos en orina y TAC craneal) resultan normales excepto discreta leucocitosis. Se trata sintomáticamente con haloperidol (0,4 mg/Kg) mostrando buena respuesta. Los estudios serológicos confirman una infección por Coxsackie B (IgM 1/5; con elevación de los títulos de IgG hasta 16 veces en el plazo de cuatro semanas). Los síntomas desaparecen espontáneamente a las 48 horas, y tras 10 meses de seguimiento continúa asintomático.

Comentarios: El síndrome de Alicia en el País de las Maravillas es un síndrome poco frecuente que generalmente se presenta en forma de metamorfopsias y distorsión de la imagen corporal aunque también puede hacerlo en otras formas como zoonopsias. Se ha asociado a migraña, epilepsia, lesiones cerebrales, tóxicos, estados de hiperpirexia y a infecciones faringoamigdalares por Ebstein Barr y con menos frecuencia por Coxsackie. En ocasiones precisa tratamiento puntual con antipsicóticos. Sin embargo en todos los casos descritos el pronóstico ha sido excelente con remisión espontánea a los pocos días.

P71 16:35 EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

Patricia García Soler, Francisco Jesús García Martín, David Moreno Pérez
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El edema agudo hemorrágico del lactante (enfermedad de Finkelstein) es una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos de curso benigno y autolimitado que afecta habitualmente a niños de entre 2 y 24 meses. El diagnóstico es eminentemente clínico, siendo característico el contraste entre la abrupta aparición del cuadro y el buen estado general del paciente.

Casos clínicos: *Caso 1:* Lactante de 7 meses con lesiones edematosas y purpúricas en hemicara derecha y retroauriculares, febrícula y estado general conservado, tras segunda dosis de vacuna antineumocócica conjugada. Había presentado episodios similares previos: a los 3 meses en relación a 1ª dosis de esta vacuna y a los 4 meses tras administración de DTPa, Po, Hib y meningococo C. Serología a parvovirus, herpesvirus y micoplasma negativa. Estudio inmunológico normal. Se administra 3ª dosis de antineumocócica conjugada sin reacción adversa posterior. *Caso 2:* Niño de 13 meses con lesiones equimóticas y edema distal de miembros en el curso de cuadro catarral febril. PCR: 87,1 mg/L. PCT: 2 – 10 ng/mL. Coagulación normal. El estudio virológico, serológico y hemocultivos resultaron negativos. Frotis faríngeo y PCR de moco nasal a virus respiratorios negativos. Durante su ingreso surgieron nuevas lesiones cutáneas de similares características. No se administró tratamiento antibiótico. Recibió pauta corta de corticoides orales. *Caso 3:* Niña de 1, 15/30 meses con síndrome febril, pápulas eritematoedematosas y edema en regiones acras. Hemograma con recuento y fórmula normal, PCR 87 mg/L. Se documentó *S. Pyogenes* en frotis faríngeo.

Comentarios: Es importante considerar esta entidad dentro del diagnóstico diferencial de cuadros agudos asociados a lesiones purpúricas, tales como la meningococemia, dado el buen pronóstico y evolución de la enfermedad. Su relación con vacunas no debe interpretarse como contraindicación a posteriores dosis. En ocasiones puede cursar con reactantes de fase aguda elevados, cuyo hallazgo no justifica por sí mismo la administración de antibióticos. El tratamiento es sintomático.

P72 16:40 ABSCESO DE PSOAS COMO CAUSA DE DOLOR E IMPOTENCIA FUNCIONAL DE MIEMBROS INFERIORES

Irene Ortiz Valentín, Vanessa Losa Frías, María Herrera López, Sonsoles Galán Arévalo, Beatriz Martín-Sacristán Martín, Rosa M. Velasco Bernardo, Rosario Solaguren Alberdi, Mª Dolores Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel, María Jesús Navarro Carmona, José Antonio Alonso Martín
Servicio de Pediatría del Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Introducción: El absceso de psoas es infrecuente en la infancia, la sintomatología es inespecífica lo que dificulta el diagnóstico si no se piensa en él.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niño de 5 años con dolor en hemiabdomen izquierdo de 48 horas de evolución y fiebre desde hace 24 horas. *Antecedentes personales:* Nefrectomía izquierda por riñón multiquistico a los 6 meses. *Exploración:* dolor y distensión en hemiabdomen izquierdo, más intenso en área de cicatriz de

nefrectomía, no signos de irritación peritoneal. Posición antiálgica de miembro inferior izquierdo. No dolor ni limitación al la movilidad del la extremidad. *Análítica:* leucocitosis con desviación izquierda y trombocitosis. Rx tórax, abdomen, sacroilíaca y ecografía abdominal y caderas: normal. TAC abdominal: flemón inflamatorio en celda renal izquierda con colección líquida sugestiva de absceso de psoas confirmado con RM. *Tratamiento:* Cloxacilina y Cefotaxima, posteriormente se sustituye por Gentamicina y Metronidazol y drenaje quirúrgico, con desaparición completa de los síntomas. Cultivo del exudado y hemocultivos negativos. *Caso 2:* Niño de 14 años con dolor en muslo izquierdo y cojera desde hace 24 horas y fiebre. No traumatismo previo. *Exploración:* Dolor mecánico en cara posterior de muslo izquierdo. No dolor a la palpación ni signos inflamatorios locales. Cojera sin postura antiálgica. Buena movilidad de cadera izquierda. *Análítica:* leucocitosis con neutrofilia. Rx caderas: normal. RM: compatible con miositis psoas y piriforme izquierdos. Hemocultivo: *Estafilococo aureus*. Posteriormente se evidencia panadizo a nivel de 1º dedo de pie izquierdo. *Tratamiento:* Tras recibir el hemocultivo se inicia tratamiento con cloxacilina intravenosa y posteriormente Teicoplanina ambulatoria hasta completar diez días y ecografía normal.

Discusión: Los abscesos de psoas son más frecuentes en varones adolescentes con traumatismo previo leve asociado. Nuestro primer caso presenta un lecho quirúrgico previo que sirve como base para posterior asentamiento bacteriano. El agente etiológico más frecuente es el *S.aureus*. La técnica diagnóstica de elección es el TAC aunque la RM es más sensible en fase temprana. El tratamiento de elección es la antibioterapia y el drenaje del absceso, bien percutáneo o por cirugía abierta.

P73 16:45 UTILIDAD DIAGNÓSTICA DEL ANTÍGENO DE LEISHMANIA EN ORINA

María Velázquez de Cuellar Paracchi, Rocío Benítez Fuentes, Miriam Blanco Rodríguez, Ana Leal Orozco, Cristina Serrano Loredo, Mercedes Bernacer Borja
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

El diagnóstico de certeza de la Leishmaniasis Visceral (LV) se ha establecido hasta ahora demostrando la presencia de amastigotes en bazo o médula ósea, mediante técnicas cruentas. En la actualidad se puede demostrar la presencia del antígeno de Leishmania en orina mediante test de aglutinación en látex y técnica ELISA (sensibilidad 70-80%, especificidad 100%).

Caso clínico: varón de 16 meses con fiebre intermitente de dos meses de evolución, asociada a hiporexia, astenia y afectación progresiva del estado general. En la exploración física se objetiva decaimiento, palidez, esplenomegalia a 5 cm del reborde costal, hepatomegalia a 2cm y adenopatías submandibulares inespecíficas. El resto de la exploración física no presenta hallazgos significativos. *Pruebas complementarias:* Hemograma: Leucocitos 4.900, Hb 7,3g/dl, plaquetas 90.000; VSG 51mm/1ª hora, PCR 23,5mg/l. Gammaglobulinas 18,8%. Bioquímica normal. Serología para CMV, VEB y Brucella negativa. Hemocultivos, urocultivos, coprocultivos negativos. Antígeno de Leishmania en orina por técnica de látex negativo (en 2 ocasiones). En la biopsia de médula ósea no se visualiza el parásito y el cultivo de la misma fue negativo. *Evolución:* ante la sospecha clínica de LV se inicia tratamiento empírico con Anfotericina B liposomal, con buena respuesta clínica y recuperación hematológica así como dismi-

nución de la esplenomegalia. Con posterioridad se demostró la presencia de anticuerpos totales frente a L. Donovanii en sangre. A los 3 meses de finalizado el tratamiento se objetiva aumento de la esplenomegalia y elevación del título de anticuerpos. El test de aglutinación para Leishmania en orina fue en esta ocasión positivo. El paciente recibe un segundo ciclo de tratamiento, con buena respuesta hasta el momento actual.

Conclusiones: La determinación de la antigenuria es una técnica rápida y específica por lo que puede ser útil para el diagnóstico de LV. Su negatividad no descarta la enfermedad pero su positividad evita técnicas diagnósticas invasivas. Debido a su fácil realización podría formar parte del protocolo de seguimiento de los pacientes

P74 16:50 ABSCESO CEREBRAL COMO CONSECUENCIA DE UN TRAUMATISMO BANAL

Constanza Navarro Moreno, Purificación Marín Reina, Mª del Mar Andrés Moreno, M. del Carmen Otero Reigada, M. Amparo Pérez Tamarit, Francesc Asensi Botet

Sección de Pediatría Infecciosa del Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La sinusitis es una inflamación de los senos óseos paranasales. Excepcionalmente puede dar complicaciones intracraneales, como absceso cerebral, meningitis, trombosis de senos venosos o empiema subdural. Los factores predisponentes son inmunodeficiencias, cirugía previa del seno, traumatismos, fibrosis quística y rinitis vasomotora. Debemos sospecharlas ante la aparición de fiebre, cefalea, celulitis orbitaria, alteraciones oculares u otra clínica neurológica.

Caso clínico: Niño de 10 años que recibe un codazo a nivel infraorbitario derecho. Tras 48h asintomático, presenta febrícula, reacción inflamatoria local y dolor a la movilización ocular. Exploración física: edema, ptosis, diplopia, limitación de los movimientos oculares y visión borrosa. Resto de exploración neurológica normal. No otra sintomatología. No antecedentes patológicos de interés. Hemograma con 15700 Leucocitos (N90%, L5%, M4,3%), VSG 55mm/h y PCR 109,1mg/dl. En TC se observa fractura lámino-papirácea etmoidal dcha, ocupación completa de senos esfenoidal, maxilar y celdillas etmoidales, exoftalmos y colección subperióstica en región superomedial orbitaria que, con contraste, se diagnostica de absceso. Se inicia tratamiento iv con meropenem. 4 días después, se aprecia clara mejoría de la clínica local, recuperación oftalmológica y normalización de hemograma. Se repite TC, donde se objetiva disminución del absceso infraorbitario, con extensión hacia fosa frontal derecha. A los 20 días de tratamiento antibiótico iv, en TC, se observa absceso epidural frontal discretamente mayor y permeación ósea del techo orbitario indicativa de osteomielitis. Cuantificación de inmunoglobulinas normal. Ante la evolución radiológica, a pesar de la buena evolución clínica, se procede a drenaje quirúrgico del absceso intracraneal. Se completan 6 semanas de tratamiento antibiótico iv. TC al alta: resolución prácticamente completa de absceso intraorbitario e intracraneal.

Conclusiones: El absceso cerebral cursa con una clínica insidiosa y leve. Alcanza cifras de mortalidad de hasta un 10%. Ante un paciente con sinusitis, a pesar de carecer de otros factores de riesgo, tras padecer un traumatismo banal y signos de infección orbitaria, debemos sospecharlo. Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz, con el fin de disminuir la morbi-mortalidad.

P75 16:55 MASA MEDIASTÍNICA COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE TUBERCULOSIS

Noelia Montesdeoca Araújo, Olga Alonso Rodríguez, M. Elena Colino Gil, Luis Peña Quintana

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas.

Introducción: La presentación de la tuberculosis como masa pulmonar es infrecuente. El diagnóstico se orienta normalmente a patología tumoral o malformaciones congénitas y la clínica es de poca ayuda generalmente. Puede presentarse en pacientes con mantoux negativo, lo que no descarta esta patología.

Caso clínico: Varón de 18 meses diagnosticado de neumonía del LM y LID al que en una radiografía de tórax de control 1 mes después se detecta la persistencia de la condensación junto a disminución de volumen del hemitórax derecho por lo que se realiza un TAC detectándose una tumoración a nivel del mediastino anterior que parte desde la región cervical hasta el diafragma comprimiendo y desplazando la tráquea hacia el lado izquierdo y el nervio frénico derecho. *Antecedentes personales:* Broncoespasmos de repetición y dermatitis atópica. Calendario vacunal incompleto. *Antecedentes familiares:* sin interés. Exploración física con regular estado general, estridor, aleteo nasal, tiraje subcostal y a la ACP: roncus y sibilantes diseminados. *Estudios complementarios:* Hemograma, bioquímica, enzimas hepáticas, coagulación y sistemático de orina dentro de la normalidad. Estudios de alergia (Ig E ácaros, epitelio animales, leche de vaca): negativos. Marcadores tumorales (alfafetoproteína, gonadotropina coriónica): normales. Mantoux de 16mm. Se plantea diagnóstico diferencial entre un teratoma mediastínico o un blastoma pleuropulmonar y se recomienda extirpación quirúrgica. Intraoperatoriamente se visualizan varias masas que comprimen el nervio frénico, la tráquea con desplazamiento de la misma y el timo, con afectación importante difusa del parénquima pulmonar. En el estudio histológico se detectan adenopatías mediastínicas con granulomas caseosos y se diagnostica de tuberculosis primaria iniciando tratamiento con tuberculostáticos de forma inmediata. En el cultivo de jugo gástrico y esputo se aísla *Mycobacterium tuberculosis complex* sensible a tuberculostáticos. Tras estudiar el ambiente familiar se detecta infección tuberculosa en la madre y dos tíos maternos, ambos niños. El foco bacilífero no fue identificado. La evolución ha sido satisfactoria aunque con varios episodios de broncoespasmo.

Conclusiones: Se debe considerar la tuberculosis como diagnóstico diferencial del estudio de masas mediastínicas.

P76 17:00 PITYRIASIS RUBRA PILARIS DIAGNOSTICADA TRAS INFECCIÓN CUTÁNEA

Marta Mumany Español, Esther Lera Carballo, Domingo Bodet, Joan Antonio Belmonte Torras, M. del Carmen Ferrer Blanco, Vicente García-Patos Briones, Merce Boronat Rom, Antonio Carrascosa Lezcano

Servicio de Pediatría General y Adolescentes del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona y Servicio de Dermatología del Hospital General Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: Presentamos el caso clínico de un paciente con erupción cutánea sobre-infectada que evoluciona a eritrodermia.

Caso clínico: Niño varón de 17 meses que presenta lesiones cutáneas exudativas peribucales, perioculares y centrofaciales

con onicopatía acompañante de todos los dedos de los pies. Los padres refieren ecema submentoniano y centrofacial de un mes y medio de evolución, orientado como dermatitis atópica, sin correcta respuesta a corticoides tópicos. En las últimas 24 horas se añade conjuntivitis bilateral purulenta y fiebre. Como antecedentes personales, se trata de un niño adoptado ruso previamente sano con antecedentes de bronquitis de repetición (último episodio un mes antes tratado con mucolíticos). Con la sospecha de infección cutánea, se ingresa en nuestro centro, iniciándose tratamiento antibiótico endovenoso con cloxacilina y tratamiento tópico con antibiótico y corticoide. El cultivo del exudado conjuntival es positivo para *Staphylococcus aureus* y en el de la lesión cutánea se aísla una flora mixta aerobia. Presenta mejoría de las lesiones, apareciendo posteriormente de forma céfalo-caudal placas psoriasiformes con descamación. Se contacta con el servicio de Dermatología de nuestro centro que orienta el cuadro como enfermedad eritematodescamativa. Las placas son eritematosas, bien definidas, formadas por pápulas foliculares con islotes de piel respetada muy sugestivas de *pityriasis rubra pilaris* (PRP). Se inicia tratamiento con calcipotriol presentando escasa mejoría. Actualmente está en tratamiento sistémico con derivados de la vitamina A.

Conclusiones: La *pityriasis rubra pilaris* es una alteración de la queratinización poco frecuente y de etiología desconocida. Su diagnóstico es clínico. Existen diferentes formas según la edad de presentación, morfología y evolución. Nuestro caso es un ejemplo de forma clásica infantil (PRP tipo III). El tratamiento de las formas localizadas es tópico con corticoides, calcipotriol, retinoides, alquitranes e hidratantes, mientras que en las formas generalizadas son los retinoides sistémicos el tratamiento de elección. Con la descripción de este caso, queremos destacar que una infección cutánea puede desencadenar o evidenciar una dermatosis subyacente.

P77 17:05 LEISHMANIASIS CUTÁNEA: REVISIÓN DE 5 AÑOS

Beatriz Larrú Martínez, Raúl de Lucas, M^a Jesús García, Ana Méndez, Fernando Baquero Artigao
Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: A pesar de que la Leishmaniasis es endémica en nuestro país, los casos de leishmaniasis cutánea son excepcionales.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las Leishmaniasis cutáneas diagnosticadas en el Servicio de Dermatología y Enfermedades Infecciosas del Hospital Infantil La Paz desde el año 2000. El diagnóstico se realizó mediante biopsia cutánea.

Resultados: Presentamos 3 pacientes con diagnóstico de Leishmaniasis cutánea durante este período. *1º Paciente:* niño de 14 meses que consulta por lesión eritematosa de larga evolución con sangrado y aparición de lesiones costrosas en el momento del diagnóstico. Tras aislar leishmanias en la biopsia cutánea se inicia tratamiento con Antimoniales intralesionales con buena evolución. *2º Paciente:* niño de 12 con lesión de 4 meses de evolución en región malar izquierda, no pruriginosa, nodular, eritematosa y con leve descamación. Tras aislar Leishmanias en la biopsia cutánea recibió 2 ciclos de Antimoniales intralesionales con curación posterior. *3º Paciente:* niño de 4 meses con lesión pápulo-nodular eritematoparduzca de aproximadamente 0,5 cm de diámetro, infiltrada al tacto y de superficie ligera-

mente queratósica, en región cigomática izquierda. Se inicia tratamiento con Antimoniales intralesionales con mejoría inicial del cuadro. Sin embargo, en la revisión a los dos meses se observa aparición de nuevas pápulas optándose por tratamiento tópico con Imiquimod al que presenta una respuesta favorable por lo que se retira el tratamiento. A los 15 días de suspender el Imiquimod reaparece la lesión, decidiéndose iniciar nueva pauta terapéutica con Anfotericina B tópica. De nuevo a pesar de una buena respuesta inicial se produce una nueva recaída. Ante la refractariedad del cuadro, se inicia tratamiento intravenoso con Anfotericina B liposomal durante 10 días. Se realizan revisiones periódicas en las que se aprecia marcada disminución de las lesiones hasta su completa desaparición.

Conclusión: A pesar de ser un cuadro excepcional en nuestro país, la leishmaniasis cutánea puede ser contraída en nuestro medio. El tratamiento con Antimoniales intralesionales es eficaz en la mayoría de los casos, pero pueden existir casos refractarios con buena respuesta al tratamiento con Anfotericina sistémica.

HEMATOLOGÍA

Hall 2

P78

15:30

HEMOGLOBINOPATÍAS. ENFERMEDADES EN AUMENTO

Francesc Bastida Fenoy, Eduard Bastida Ratera, Jordi Arenas Vila, Carlos Esporrín Gallego, Graciela Perkal Ru, Alex Javier Suárez Berrio, Hanna Dergham, Abed Nabil Abu-Hadwan

Servicio de Pediatría del IAS-Hospital Provincial Santa Caterina, Girona y Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario San Millán - San Pedro, Logroño (La Rioja).

Objetivo: Las hemoglobinopatías, y en especial la drepanocitosis, son enfermedades cuya prevalencia va en aumento, tanto en nuestro país como en toda Europa. Nuestro Hospital presenta una alta incidencia de recién nacidos de padres procedentes de zonas de alta prevalencia de hemoglobinopatías. Por todo ello, decidimos valorar la verdadera incidencia de hemoglobinopatías entre los hijos de padres naturales de zonas consideradas de alta prevalencia, así como elaborar el árbol genealógico de los neonatos afectados, con el fin de determinar la necesidad de un cribado neonatal universal.

Metodología: Hemos efectuado electroforesis de hemoglobina en gel de agarosa, en medio alcalino, de sangre obtenida de cordón umbilical en todo recién nacido en el Hospital de Santa Caterina, cuyos padres provenían de zonas consideradas de riesgo. En caso de duda, efectuábamos estudio en gel de agarosa en medio ácido. En caso de positividad en el estudio ofrecíamos la posibilidad de electroforesis de hemoglobinas y consejo genético a toda la familia.

Resultados: De 472 determinaciones neonatales efectuadas, se han detectado 32 hemoglobinopatías (6,78%), de las cuales 27 eran heterocigotos (Rasgo drepanocítico en todos ellos) y 5 eran homocigotos o doble heterocigotos (2 drepanocitosis, 2 Hemoglobina S-Hemoglobina C y 1 Hemoglobina S-beta-talasemia). Tras el estudio familiar, el número total de pacientes diagnosticados ha sido de 87 heterocigotos y 6 homocigotos o doble heterocigotos.

Conclusión: La electroforesis de hemoglobinas en gel de agarosa en medio alcalino es un buen método de cribado neonatal,

y la técnica está al alcance de todos los hospitales. La incidencia de las hemoglobinopatías detectadas y sus repercusiones médicas, explican la necesidad de cribado. Hemos de valorar el poder evolucionar de un cribado selectivo a un cribado universal.

P79

15:35

DÉFICIT DE FACTOR VII: A PROPÓSITO DE UN CASO

Pablo Sáez Pérez, Cristina Serra Amaya, Cristina Casas Satre, Emma Amatller Malfaz, Carmen González Mancilla, Mario J. Sánchez Fernández, Alejandro Luque Moreno, Andreu Peñas Aguilera, Jaume Macià Martí, Lluís Mayol Canals

Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona.

Caso clínico: Lactante de sexo femenino y 6 meses de vida que ingresó a los 23 días de vida por síndrome febril acompañado de irritabilidad y vómitos. En la exploración física destacaba afectación del estado general, palidez muco-cutánea, Glasgow 14, mirada pérdida y fontanela anterior abombada. **Analítica:** Hb 9,1 gr/dL, Hto 25%, TP 24%, TTPA ratio 1,3, fibrinógeno 781 mg/dL. ECO cerebral normal. Punción lumbar hemática con tinción de gram negativa. TAC craneal con dudosa hipodensidad parietal derecha. Se orientó como meningitis a germen desconocido, anemia y coagulopatía. Se realizó tratamiento con ampicilina, cefotaxima, transfusión de plasma fresco y vitamina K. Estudio de anemia normal. El estudio del defecto de la coagulación detectó una actividad del factor V del 150% y del factor VII del 6%. A los 4 meses de vida ingresó en la UCI-pediátrica por signos de hipertensión intracraneal. **Analítica:** Hb 8,8 gr/dL, Hto 26%, TP 17%, TTPA 33,8 s, Fibrinógeno 517 mg/dL. Se realizó TC craneal que mostró una extensa hemorragia intraparenquimatosa aguda témporo-parietal izquierda con severo efecto masa, signos de herniación y edema cerebral difuso. Se orientó como hemorragia intracraneal secundaria a déficit de factor VII de la coagulación y anemia post-hemorrágica. Se decidió actitud conservadora después de informar a los padres del mal pronóstico. El tercer día de ingreso inició respiraciones y movimientos espontáneos por lo que se reinició tratamiento con complejo protrombínico. Recuperación prácticamente completa de movilidad de las cuatro extremidades. Se colocó Port-A-Cath para realización de tratamiento profiláctico con factor VII recombinante.

Conclusiones: El déficit de factor VII es poco frecuente. Las hemorragias más frecuentes son las que afectan a la región otorrinolaringológica y el tracto gastrointestinal. El nivel de factor VII requerido para una hemostasia segura es del 15-20%. El tratamiento del sangrado agudo o durante una intervención quirúrgica se puede realizar con plasma fresco congelado, complejo protrombínico, concentrado de factor VII o factor VII recombinante. La profilaxis de las hemorragias se realiza con factor VII recombinante a dosis de 20-30 mcgr/Kg 1-3 veces por semana.

P80

15:40

OSTEOPETROSIS CONGÉNITA

M^a Magdalena Peinador García, M^a del Mar Andrés Moreno, Gloria Cabezuelo Huerta, Gabriel Abeledo Mezquita, Héctor Cortina Orts

Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: Presentamos el primer caso de Osteopetrosis congénita precoz diagnosticado en nuestro hospital. El término Osteopetrosis incluye un conjunto heterogéneo de entidades en las que existe un fallo en la resorción del hueso por los osteoclastos. La incidencia es de 1 de cada 300.000 recién nacidos. La

forma congénita precoz es de herencia autosómica recesiva, y representa la forma más grave, también llamada "maligna".

Caso clínico: Lactante varón de cuatro meses y medio de edad, remitido con sospecha diagnóstica de enfermedad de depósito. La exploración física objetiva que el peso y la talla están por debajo del P3, con perímetro cefálico por encima del P50. Destaca la palidez cutáneo-mucosa, y hepato-esplenomegalia moderadas. La fontanela anterior está abombada, con suturas no dehiscentes. Los resultados de las pruebas complementarias orientaron el diagnóstico hacia una patología de origen óseo: alteración del metabolismo calcio-fósforo, presencia de anemia leucoeritroblástica con presencia de abundantes osteoclastos en médula ósea y desfilamiento de la metafisis proximal del radio. La serie ósea reveló el diagnóstico definitivo: Osteopetrosis congénita precoz.

Discusión: Las displasias óseas son enfermedades muy heterogéneas que simulan otras entidades. En nuestro paciente se plantearon varios diagnósticos de sospecha previos a la realización de la serie ósea, principalmente enfermedad de Gaucher y raquitismo hipofosfatémico. De hecho, la imagen radiológica de la osteopetrosis se describe como "pseudoraquitismo". La gravedad de esta entidad reside en la susceptibilidad a infecciones, que son la principal causa de muerte, especialmente neumonía y sepsis. El deterioro visual por la compresión del nervio óptico conduce a ceguera. El único tratamiento que se ha demostrado curativo es el trasplante de médula ósea.

P81 15:45 CRISIS HEMOLÍTICA AGUDA TRAS INGESTA DE HABAS EN LACTANTE CON DÉFICIT DE GLUCOSA-6-FOSFATO-DESHIDROGENASA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Raquel Pérez Delgado, Verónica Jiménez Escobar, Ana Soria Marzo, Marta Pascual Sánchez, Yolanda Romero Salas, María Duplá Arenaz, Nayra Dopazo Ramos, Sonia Torres Claveras, Raúl Peiro Aranda, M^a Zenaida Galve Pradel
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción: El déficit de G6PDH es un defecto enzimático ligado a X que afecta a más de 200 millones de personas en el mundo. Afroamericanos, grupos étnicos mediterráneos y de Oriente Medio, África y Asia mayor incidencia. Más de 100 variantes enzimáticas de G6PDH se asocian a hemólisis. Puede cursar en forma de anemia hemolítica episódica inducida por infecciones, ciertos fármacos y, más rara vez, por la ingesta de habas, en forma de anemia hemolítica crónica, kernicterus o hemólisis espontánea en prematuros.

Caso clínico: Lactante varón de 12 meses que presenta ictericia de 48 horas de evolución, febrícula y coluria en las últimas micciones progresivamente más intensa. *Antecedentes:* padres jóvenes sanos de origen rumano. Embarazo y parto normales, Apgar 9/10, peso 3,350 Kg, screening neonatal normal. No enfermedades importantes. A la exploración física presenta importante tinte icterico de piel con escleras amarillentas y palidez de mucosas. Exploraciones complementarias: Hemoglobina 5,8 g/dl, hematocrito 17%, reticulocitos 5,23%, bilirrubina total 7,5 mg/dl (indirecta 6,7 mg/dl), GOT 117 U/L, LDH 1.054 U/L, hemoglobinuria +++. Coagulación y Coombs directo normales. Ante la reticulocitosis y datos clínicos se sospecha crisis hemolítica. Reanamnesis a los padres: vegetarianos estrictos, niño ingesta de habas por primera vez los últimos dos días, habían usado paracetamol como antipirético. Consulta a hematología: intensa anemia hemolítica, G6PDH 72 U por 10 elevado a 12 eritrocitos

(normal de 146 a 376 U) por lo que se diagnostica de déficit de G6PDH. *Evolución:* Preciso oxigenoterapia y transfusión sanguínea por descenso de hemoglobina a cifras de hasta 3,9 g/dl y hematocrito de 10,8% presentando posteriormente mejoría analítica, normalización de transaminasas y bilirrubina así como descenso de ictericia y coluria. Al alta se recomienda evitar la ingesta de habas y de fármacos desencadenantes de hemólisis y se pauta ácido fólico siguiendo posteriormente controles en consultas de Hematología y Metabolismo.

Conclusiones: Ante niño con sospecha de anemia hemolítica es preciso preguntar por alimentos, fármacos e infecciones recientes. Tener en cuenta raza y lugar geográfico de procedencia. Debido a la frecuencia del déficit de G6PDH su despistaje en algunos centros forma parte del screening neonatal.

P82 15:50 ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS FRÍOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

José María Carmona Ponce, A. González Marín, Sonia Quecuty Vela, I. Pérez de Soto, José M^a Pérez Hurtado
Servicio de Hematología Infantil del Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) por anticuerpos (Ac) fríos es una entidad poco frecuente en pediatría. Surge como complicación rara por producción de Ac IgM monoclonales (neoplasias linfocíticas) o policlonales (Mononucleosis infecciosa o infección por *Mycoplasma pneumoniae*) que reaccionan contra el sistema I/i del hematíe y provocan una hemólisis intravascular, que la mayoría de las veces es asintomática, pero que en ocasiones puede llegar a ser grave.

Caso clínico: Niño de 15 meses y 12 kg, sin antecedentes de interés acude a urgencias por palidez intensa con afectación del estado general. Una semana antes había presentado un cuadro de fiebre y tos seca para el que había recibido tratamiento con azitromicina. Ante la persistencia de la fiebre y la aparición de un exudado amigdalar se cambió el tratamiento a amoxicilina. Unas 48 horas antes de ingreso había comenzado con palidez progresiva, decaimiento y orinas oscuras. *Exploración:* mal estado general, intensa palidez de piel y mucosas. Taquicárdico a 160 sístoles por minuto, buena ventilación bilateral. Abdomen blando, depresible, no se palpan visceromegalias ni masas. Ingresa en UCI pediátrica. *Complementarios:* Hb: 3,7; Hct: 8,7; urea: 187; creatinina: 1,16; K⁺: 5,5, bilirrubina total: 6,75; bilirrubina directa: 0,49; mioglobina: 122. Proteinuria y hemoglobinuria. Frotis de sangre periférica con autoaglutinación de hematíes. Se inicia soporte hematológico con concentrado de hematíes y corticoterapia a altas dosis, hasta llegada de inmunohematología: coombs directo positivo por complemento (C3b) adherido a los hematíes; Ante la sospecha de AHAI por anticuerpos fríos, se suspende la corticoterapia siendo la evolución favorable.

Conclusiones: La AHAI por Ac fríos es una entidad poco frecuente en pediatría, pero debemos pensar en ella ante un niño con datos analíticos de hemólisis intravascular y autoaglutinación de eritrocitos en el frotis, sobre todo si en los días previos ha sufrido un cuadro infeccioso viral, ya que en ocasiones puede producir hemólisis grave. El tratamiento de elección para niños sintomáticos es la transfusión de concentrado de hematíes a 37°C. En los casos refractarios se puede realizar plasmaferesis o exanguinotransfusión. La esplenectomía es inútil ya que la hemólisis es intravascular y los corticoides son mucho menos eficaces que en la AHAI por Ac calientes.

P83 15:55

DREPANOCITOSIS Y SUS COMPLICACIONES (COLELITIASIS, SÍNDROME TORÁCICO AGUDO E INFECCIONES) A PROPÓSITO DE UN CASO

María Landa Garriz, Raúl Rodríguez Serrano, Leire Madariaga Domínguez, José M. Indiano Arce
Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

Introducción: la drepanocitosis es una anemia hemolítica crónica, por presencia de Hb S (anómala) que produce alteraciones en la morfología de los hematíes, pudiendo dar fenómenos de isquemia por oclusión vascular. Mayor incidencia en África y el litoral Mediterráneo, siendo su herencia autosómica recesiva.

Caso clínico: Niña de raza negra de 29 meses diagnosticada de anemia hemolítica en el contexto de un síndrome febril de 5 días de evolución. AF: padres portadores heterocigotos de drepanocitosis, procedentes de Nigeria. EF: Peso: 12,1 Kg (P25), talla: 90 cm (P50), T.A: 90/45 mmHg, FC: 90 lpm, Tª: 36,6°C, decaída, bien hidratada, palidez cutánea, ictericia conjuntival, sin adenopatías, ORL normal, AC soplo sistólico II/VI, AP normal, abdomen blando, depresible, no doloroso, hígado 3 cm y bazo 2 cm bajo reborde costal. Resto normal. E. Complementarias: hematiemetría: hematíes 2.630.000/ul, Hb: 7,6 mg/dl. Hto: 23,7%, VCM: 90 fl, reticulocitos: 16,26%. Bioquímica: BT: 21,5 mg/L, BD: 6,9 mg/L, GPT: 73 U/L. Metabolismo férrico normal. Orina normal. Morfología eritrocitaria: aniso-psiuloicitosis, anisocromía, ovalocitos, dianocitos y eritroblastos. Coombs negativo. Electroforesis Hb: Hb A: 3,8%, Hb S: 69,3%, Hb F: 21,2%, Hb A2: 2,5%, Rx torax: cardiomegalia. Ecocardiograma: normal. Serologías negativas. **Evolución:** desde su diagnóstico se realizan varias transfusiones de concentrados de hematíes por crisis hemolíticas. A los 44 meses presenta un sd febril, con diagnóstico de neumonía por *Mycoplasma pneumoniae*, precisando antibióticos. A los 10 años cuadro de dolor abdominal, fiebre e ictericia conjuntival, que correspondió a un episodio de colelitiasis múltiple, recibió antibioterapia con respuesta adecuada, realizándose colecistectomía a los 15 días. Un año después episodio de dolor torácico de inicio brusco, fiebre, dificultad respiratoria y tos; en su estudio se objetiva HTAP moderada en el ecocardiograma y un defecto en la ventilación perfusión en gammagrafía pulmonar, compatible con infarto en LID. Se diagnostica de S. torácico agudo y recibe antibióticos con buena evolución

Discusión: la drepanocitosis, debido a la inmigración, es cada vez más prevalente en nuestro país. Hay que tener en cuenta su carácter hereditario para realizar consejo genético. Sus complicaciones pueden ser múltiples y muy graves por lo que hay que tener clara la forma de prevenir las o actuar ante ellas.

P84 16:00

PRESENTACIÓN DE UN CASO DE HEMOFILIA ADQUIRIDA EN LA INFANCIA

M. Ángeles García López, Noelia Florencia Pérez González, Patricia Aguilera López, Luisa Seijas Vázquez, Francisco Lendínez Molinos, Francisco Giménez Garrido, Juan Miguel García Portales
Pediatría de Centro de Salud Alcazaba, Almería y Servicio de Hematología y Hemoterapia y Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La hemofilia adquirida es un rara enfermedad autoinmune con una incidencia anual de uno por millón, es muy rara en niños y afecta sobretodo a personas mayores o mu-

jes posparto sin antecedentes previos de diátesis hemorrágica. De etiología idiopática en la mayoría de los casos se han detectado anticuerpos de tipo IgG frente al Factor VIII, como consecuencia se prolonga el tiempo parcial de tromboplastina activado (aptt) siendo el resto de pruebas de coagulación normales. La mortalidad es del 20% sin tratamiento.

Objetivo: Presentación de un caso pediátrico de hemofilia A de origen no genético.

Caso clínico: Niña de 23 meses de edad, que consulta por presentar hematoma facial izquierdo de 5 cm. de diámetro, de un mes de evolución y hematomas frecuentes ante traumatismos leves. No antecedentes personales ni familiares de interés. **Exámenes complementarios:** hemograma y bioquímica hepato-renal normales, tiempo de protrombina: 11'6" (100%), aptt: 41'8" (c: 30"), fibrinógeno: 240 mg/dl. aptt incubado 2 horas con mezcla de pool plasma normal: 40" (no corrige), prueba de función plaquetaria (pfa-100): Colágeno ADP 91" (VN < 118). Colágeno Epinefrina 113" (VN < 165"). Dosificación de factor von willebrand actividad: 104% (VN>50%). Dosificación de los factores de la vía intrínseca normales excepto: Factor VIII (1ª determinación) 11%(VN>50%) Factor VIII (2ª determinación) 13%(VN > 50%). Anticuerpos anticardiolipina IgG 1u (VN < 11uds). Anticuerpos anticardiolipina IgM: 1u (VN < 20uds). Anticoagulante lúpico: negativo. Con el diagnóstico de Hemofilia A Adquirida se trata con: Corticoide oral, ácido aminocaproico y antifibrinolíticos (durante 45 días). Siguió una evolución favorable, con normalización clínica y analítica.

Conclusiones: Ante un aptt alargado en un paciente con clínica de diátesis hemorrágica menor como en este caso (los hematomas leves son frecuentes en la infancia), hay que tener presente la Hemofilia Adquirida porque es una patología de graves consecuencias. El diagnóstico y tratamiento precoz han permitido en este caso una evolución favorable en un corto periodo de tiempo, aunque generalmente el inhibidor se mantiene más tiempo precisándose diferentes terapias inmunosupresoras y hemostáticas más potentes. En un gran porcentaje de casos a diferencia de éste, suele asociarse a otras enfermedades autoinmunes.

P85 16:05

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE POR HEMOLISINA BIFÁSICA

Natalia Quirós Espigares, Raquel Saldaña Moreno, Marta Ruiz de Valbuena Maíz, Eugenia Valls Sánchez de Puerta, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Cádiz.

Introducción: La anemia de Donath-Landsteiner supone de un 30 a un 35% de las anemias hemolíticas autoinmunes en la infancia. Cursa como un proceso hemolítico agudo postviral, autolimitado, sin recurrencias posteriores en la mayoría de los casos, a diferencia de la hemoglobinuria paroxística fría del adulto. La hemolisina causante es una IgG, con afinidad por el antígeno P eritrocitario, que al pasar de la circulación capilar (a menor temperatura) a la central (37°C) provoca la lisis del hematíe inducida por la activación del complemento. Presentamos dos casos clínicos de gran similitud y evolución favorable.

Caso 1: Niña de 16 meses con decaimiento, irritabilidad, rechazo del alimento, ictericia mucocutánea con palidez cérea y fiebre alta. Cuadro infeccioso de tracto respiratorio alto que se

inicia 24 horas antes. A la exploración soplo sistólico, taquicardia y hepatomegalia. Hematíes: 0,98 mill/ml, hemoglobina: 3 g/dl, hematocrito: 8,4%, haptoglobina: < 5 mg/dl, LDH: 3033 U/l, bilirrubina total: 3,63 mg/dl, bilirrubina indirecta: 3,26 mg/dl. Hematuria franca. Test de Coombs directo positivo para C3c/C3d. Test de Donath-Landsteiner positivo. Precisó dos transfusiones sanguíneas, siendo la evolución posterior favorable. Serología viral, micoplasma pneumoniae, marcadores hepatitis y sífilis: negativos.

Caso 2: Niño de 13 meses con anorexia, vómitos, diarrea y fiebre de 48 horas de evolución, coloración pálido-amarillenta y aparición súbita de orinas colúricas. Hematíes: 2,84 mill/ml, hemoglobina: 8,5 g/dl, hematocrito: 23,7%, haptoglobina: < 5 mg/dl, LDH: 4239U/l, bilirrubina total: 3,23 mg/dl, bilirrubina indirecta: 2,91 mg/dl. Hematuria franca. Progresión de la hemólisis con necesidad de transfusión sanguínea y evolución favorable. Test de Coombs directo positivo para C3c/C3d. Test de Donath-Landsteiner positivo. Serología igualmente negativa.

Discusión: Esta anemia está probablemente infradiagnosticada, a pesar de su relativa sencillez diagnóstica, por no ser sospechada por el clínico.

P86 16:10 LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA FAMILIAR Y SECUNDARIA, UN DILEMA TERAPÉUTICO

Inmaculada Vives Piñera, Ana M. Galera Miñarro, M. Ester Llinares Riestra, M^a José Ortega Acosta, Mar Bermúdez Cortés, Pilar Bastida Vila, Udo Zur Stadt

Unidad de Onco-hematología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, Servicio de Hemato-Oncología del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona y Hospital Universitario Eppendorf, Hamburgo (Alemania).

Objetivos: Comparar los hallazgos clínicos y biológicos y describir la evolución de dos grupos reducidos de pacientes afectados de linfocitosis hemofagocítica familiar y secundaria.

Material: Se revisaron las historias clínicas de 5 casos de linfocitosis hemofagocítica diagnosticados en nuestro centro desde Agosto de 1998 hasta la actualidad, atendiendo a la forma de presentación, parámetros biológicos, tratamiento y evolución.

Resultados: Dos hermanos correspondían a formas primarias o familiares de la enfermedad. Ambos pacientes fallecieron precozmente: el primero a la edad de 16 meses (13 meses después del diagnóstico inicial y 2 meses después de un trasplante hematopoyético alogénico) con grave afectación neurológica y con demostración en la necropsia de infiltración linfocítica multiorgánica masiva; el segundo falleció a la edad de 2 meses durante el postoperatorio inmediato de una biopsia hepática, mostrando el examen de necropsia hallazgos similares a los su hermano. En este paciente se documentó una mutación homocigota no descrita previamente en el exón 8 del gen UNC13D (62787). El resto fueron diagnosticados de linfocitosis hemofagocítica secundaria, dos casos de 3 meses y 4 años asociados a infección (sepsis por salmonela y leishmaniasis visceral respectivamente). El tratamiento específico de la infección resolvió el cuadro clínico en un plazo máximo de 12 semanas. Un quinto caso se diagnosticó a la edad de 7 meses con grave afectación del estado general respondiendo parcialmente al tratamiento inmunosupresor propuesto en el protocolo "HLH-

2004" de la *Histiocyte Society*. En esta paciente se identificó una expansión clonal de células NK despertando la sospecha de linfocitosis hemofagocítica secundaria a leucemia/linfoma-NK.

Conclusiones: El pronóstico y el tratamiento de las formas familiares y las secundarias difiere radicalmente, sin embargo distinguir ambas formas puede resultar imposible a partir de los hallazgos clínicos y los exámenes biológicos convencionales. Es por esto fundamental una búsqueda exhaustiva de todos los posibles factores etiológicos desencadenantes de linfocitosis y realizar el estudio de las mutaciones desencadenantes de las formas familiares.

P87 16:15 FERROPENIA CRÓNICA REFRACTARIA FUERA DE EDAD TÍPICA COMO PRESENTACIÓN DE CELIAQUÍA

Bibiana Pineda Prats, Isabel Badell Serra, Sonia Brío Sanagustín, Roser Álvarez Pérez, Eulalia Turón Viñas, Jesús Carnicer de la Pardiña, Montserrat Torrent Español, Nuria Pardo García, Gloria M. Fraga Rodríguez, Josep Cubells Rieró
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona y Universidad Autónoma, Barcelona.

Introducción: En los últimos años se observa un aumento de diagnósticos de enfermedad celíaca con sintomatología no clásica. Presentamos cuatro casos de ferropenia crónica refractaria al tratamiento con hierro como presentación atípica de la enfermedad.

Caso 1: Niño de 9 años de edad con retraso pondoestatural y anemia ferropénica crónica refractaria. *Analítica:* Hb: 114g/l, VCM: 72,9fl, sideremia: 5µmol/l, índice saturación: 8%, ferritina sérica: 5µg/l, anticuerpos (Ac) anti-gliadina IgA: 20,4mg/l (normal <3), Ac anti-transglutaminasa IgA: 485mg/l (normal <8), AST: 58U/l, ALT: 57U/l. Biopsia intestinal: positiva para enteropatía por gluten. Tras 6 meses de dieta sin gluten más ferrote rapia inicial oral, se observa mejoría en curva pondoestatural y normalización analítica.

Caso 2: Niña de 9 años de edad sin antecedentes de interés, con clínica de anorexia, adinamia, trastorno del carácter, retraso pondoestatural y palidez importante, con anemia ferropénica de 4 años y medio de evolución resistente al tratamiento con hierro oral. *Analítica:* Hb: 68g/l, VCM: 66,3fl, carotenos: 0,5µmol/l, prealbúmina: 0,2g/l, proteínas: 52,2g/l (hipoproteínemia global), ferritina sérica: 4µg/l, Ac anti-transglutaminasa: 185mg/l. Biopsia intestinal positiva. Tras 3 meses de dieta sin gluten y ferrote rapia inicialmente endovenosa y posteriormente oral, desaparece la sintomatología y hay mejoría analítica: Hb: 130g/l, VCM: 73,1fl, ferritina sérica: 17µg/l, proteínas: 66g/l.

Caso 3: Niño de 4 años, hermano de la paciente anterior, asintomático, con analítica: Hb: 103g/l, VCM: 65,3fl, Ac anti-transglutaminasa: 100mg/l.

Caso 4: Niña de 6 años, con patrón de ferropenia. *Analítica:* Hb: 132g/l, VCM: 76,2fl, ferritina de 10µg/l. Ac anti-transglutaminasa: 700mg/l. Tras 4 meses de tratamiento con hierro y dietético, Hb: 144g/l, VCM: 82,3fl.

Conclusión: Debe pensarse en el diagnóstico de celiaquía ante ferropenias crónicas refractarias al tratamiento y de presentación fuera de la edad típica de ferropenia, es decir, primer y segundo años de vida o adolescencia. Es importante un diagnóstico precoz para evitar secuelas sobre el crecimiento y capacidad neurocognitiva.

P88

16:20

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE TROMBOFILIA EN LA CONSULTA DE HEMATOLOGÍA INFANTIL

Marta Crespo Medina, Cristina Iglesias Fernández, Lucía Márquez de la Plata Alonso, Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, Aida de la Huerga López, Paz Chimenti Camacho, Amparo Carreño Beltrán, Cristina Beléndez Bieler, M. Elena Cela de Julian, Elena Dulín Iñiguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: Los eventos tromboembólicos son relativamente infrecuentes en la edad pediátrica, pero asocian una elevada morbimortalidad. En la última década se han descrito numerosas alteraciones hereditarias protrombóticas, habiéndose generalizado la necesidad de realización de estudios de trombofilia en pacientes pediátricos con clínica compatible o con antecedentes familiares de riesgo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo en el que se revisaron las historias clínicas de los niños a los que se realizó estudio de trombofilia en la consulta de hematología infantil durante los últimos 24 meses. Se analizaron 26 pacientes (14 niños y 12 niñas) con edades comprendidas entre 1 mes de vida y los 14 años. 13 pacientes requirieron estudio por antecedentes familiares de trombofilia y 13 pacientes por sintomatología clínica compatible, de los cuales 6 fueron estudiados por episodio trombótico venoso significativo y el resto por sintomatología neurológica menor (cefaleas de características vasculares y vértigo). De todos los estudios realizados, en 14 (54%) se encontraron alteraciones hereditarias protrombóticas (10 portadores heterocigotos del Factor V Leyden, 2 portadores heterocigotos de la mutación C677T del gen de la Metilen-tetrahidrofolato-reductasa, 1 portador heterocigoto de la mutación 20210 A del gen Protrombina y en 1 se objetivó déficit de Antitrombina III); en el resto de los casos (46%) no se encontraron alteraciones significativas. De los casos positivos, únicamente se objetivó patología trombótica (infarto de la arteria cerebral media) en un paciente con déficit de Antitrombina III. Ninguno de los casos estudiados ha precisado tratamiento específico salvo medidas profilácticas ante situaciones de riesgo trombótico.

Conclusiones: La mayoría de los casos con estudio de trombofilia positivo se encuentran asintomáticos en la edad pediátrica. Los niños con antecedentes familiares de riesgo independientemente de la sintomatología asociada, deben ser estudiados lo más precozmente posible con el fin de conocer el estado de portador y evitar posibles episodios trombóticos ante situaciones de riesgo. En concordancia con estudios previos, el Factor V Leyden es la alteración protrombótica más prevalente.

P89

16:25

SÍNDROME DE EVANS EN LACTANTE DE 3 MESES

Mercedes Herranz Llorente, J. Bergua, Amparo López Lafuente, M^a José González García, José Manuel Casas Gil, María José López Rodríguez, Emilio Gómez Arteta, Ana Rodríguez González, Patricia Barros García, Valentín Carretero Díaz

Servicio de Pediatría y Servicio de Hematología del Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Síndrome de Evans (SE): rara entidad en niños definida por la presencia de trombocitopenia autoinmune y anemia hemolítica Coombs positiva (+/-neutropenia), en ausencia de otras

causas conocidas. La secuencia, duración, curso y severidad de la anemia y plaquetopenia son variables entre los distintos pacientes. Tiene normalmente un curso crónico, con recaídas frecuentes, asociado a una importante morbi-mortalidad. A veces es difícil el diagnóstico diferencial entre el SE y la purpura trombocitopénica idiopática, siendo la principal diferencia el test de Coombs directo. Algunos cuadros de PTI típica se han desarrollado años después del diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune (AHAI), lo que complica el diagnóstico. Alrededor del 20-25% de los niños que presentan AHAI desarrollan una PTI (evolucionando a SE), lo que es raro en niños con PTI. El tratamiento de estas enfermedades autoinmunes son los corticoides, inmunoglobulinas intravenosas y la esplenectomía en casos refractarios; recientemente se ha empezado a utilizar un anticuerpo monoclonal anti-CD20 (Rituximab) con buenos resultados.

Caso clínico: Lactante de 3 meses, sin antecedentes patológicos de interés, remitida por inapetencia, irritabilidad y palidez cutánea de una semana de evolución. Vacunación DTPa, VPI, HIB y MCC 20 días previo al cuadro. No ingesta de fármacos. Exploración física del ingreso destaca la palidez cutánea, soplo sistólico III/VI multifocal y hepatoesplenomegalia. *Pruebas complementarias:* Serie blanca y plaquetas normales, Hb 4,2, reticulocitos: 20%. Coombs directo +++++, haptoglobina: 0. Bilirrubina: 2,6. LDH: 380. Resto pruebas complementarias normales. Se diagnosticada de AHAI por anticuerpos calientes, requiriendo varias transfusiones de concentrados de hematíes y corticoterapia. A los 7 meses estando en pauta descendente de corticoides acude de nuevo a Urgencias por presentar petequias generalizadas sin otros signos de sangrado. PC: Hb: 13,4, Plaquetas: 5000, Coombs directo +++. Se diagnostica de SE iniciándose tratamiento con inmunoglobulinas y aumentando dosis de corticoides.

Comentarios: El síndrome de Evans en lactantes depende de su curso clínico y la posibilidad de recaídas. La edad del paciente limita las posibilidades terapéuticas (esplenectomía y Rituximab).

P90

16:30

TROMBOPENIAS ISOINMUNES EN EL RECIÉN NACIDO. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 10 CASOS

José Luis López-Prats Lucea, María Jesús Martín, Emilio Monteagudo, Nieves Puig, M. Ángeles Dasi Carpio, Carmen Carreras, M. Pilar Herraiz Pérez

Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Centro de Transfusiones de la Comunidad Valenciana, Valencia.

Objetivo: Evaluar la presentación clínica y los resultados de los tratamientos administrados a recién nacidos diagnosticados de trombopenia neonatal inmune debida a isoimmunización plaquetar.

Pacientes y métodos: Pacientes diagnosticados de trombopenia neonatal isoimmune desde Enero de 1987 hasta Septiembre de 2005. *Metodología:* demostración de reactividad cruzada entre plaquetas del padre y suero de la madre con posterior identificación del antígeno plaquetar responsable. Evaluación retrospectiva con la evolución de la enfermedad y respuesta al tratamiento.

Resultados: 10 recién nacidos, afectos de isoimmunización frente a los siguientes ag plaquetares: 5 frente al HPA-1a, 1 frente al HPA-1a y HPA-5b, 1 frente al HPA-4b, 1 frente al HPA-5a y 2 en los que se observaron la presencia de ac anti-HLA

multiespecíficos. Uno de los neonatos con anti-HPA-1a, además nació de una madre con PTI. *Antecedentes:* abortos previos en el 50% de las madres, diagnóstico prenatal en un sólo caso, parto finalizado por cesárea en el 70%, sólo en uno de ellos la indicación fue la trombopenia (madre con PTI). La edad mediana al diagnóstico fue de 1 día de vida, con recuento plaquetar medio de 33.500/mm³ (rango 0-77.000). *Clinica:* petequias y equimosis en el 70%, hematuria en el 30%, hemorragia cerebral en 20% (1 leve y 1 grave con secuelas), hemorragia digestiva en el 10%. *Tratamiento:* observación en el 40% (todos ellos con plaquetas superiores a 40.000/mm³ y asintomáticos la mayoría); concentrado de plaquetas en el 60%, la mitad con plaquetas de donante aleatorio y la otra mitad con plaquetas PLA-1a negativas, uno de los cuales recibió además plaquetas de aféresis materna ante el bajo rendimiento (isoimmunización doble). El 50% recibieron inmunoglobulinas, con respuesta en el 80%.

Conclusiones: Se confirma el Ag HPA-1A como el más frecuentemente implicado. Destacar por su muy escasa frecuencia la existencia de un paciente con isoimmunización frente al HPA-4b, y otro frente al HPA-1A y al HPA-5b. Se observa una respuesta adecuada a las plaquetas criopreservadas HPA-1A negativas, a las plaquetas procedentes de aféresis materna así como a la infusión de IGIV.

P91

TROMBASTENIA DE GLANZMANN

Vega Murga Herrera, Dorotea Raquel Fernández Álvarez, Aránzazu Hernández Fabián, Beatriz Nieto Almeida, Manuela Muriel Ramos, Silvia Cotrina Fernández
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

Introducción: La Trombastenia de Glanzmann es una rara trombocitopatía de herencia autonómica recesiva. Este cuadro de debut infantil, que puede originar episodios de sangrado de distinta gravedad, se debe a una alteración cualitativa o cuantitativa de la glicoproteína (GP) IIb/IIIa, de modo que queda alterada la capacidad de las plaquetas para agregarse adecuadamente y formar el coágulo, con el consiguiente alargamiento del tiempo de hemorragia y una retracción del coágulo inhibida, mientras que el número y resto de funciones de las plaquetas son normales.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente seguido en nuestras consultas externas por púrpura trombopénica que presentaba antecedentes de hematomas ante mínimos traumatismos y petequias espontáneas ocasionales. En la familia encontramos varios miembros con trombopenias de etiología no filiada. Los recuentos plaquetarios del paciente se mantuvieron en todo momento entre 78000 y 121000 plaquetas con un volumen plaquetario normal. El estudio llevado a cabo para aclarar la etiología del proceso mostró únicamente un descenso significativo a nivel de GP IIb/IIIa con una respuesta de las plaquetas a ADP y epinefrina disminuida. El resto de valores para el estudio de la coagulación fueron normales por lo que se etiquetó como Trombastenia de Glanzmann.

Conclusión: Es importante considerar este diagnóstico ante pacientes con historia personal y familiar de sangrado con valores en el recuento plaquetario discretamente disminuidos en los que los estudios para despistaje de las causas más habituales de trombopenia no muestren resultados concluyentes.

16:35

P92

MANEJO TERAPÉUTICO E INDICACIÓN DE ESPLENECTOMÍA EN UN CASO DE ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE POR AC CALIENTES

M^a José Palao Ortuño, Emma Albiñana Vallés, Julia Sánchez Zahonero, Julia Gisbert Mestre, Blanca Alfaro Ponce, Joaquín Donat Colomer, Rafael Fernández-Delgado Cerdá, Fco. José Mares Diago

Servicio de Pediatría, Unidad de Hemato-Oncología del Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Introducción: La producción de autoAc calientes frente a Ag de la superficie eritrocitaria es la causa más frecuente de anemia hemolítica autoinmune (AHAI). Es una patología poco frecuente, en la que los eritrocitos son sensibilizados por autoAc, sobre todo del tipo IgG, produciéndose hemólisis de predominio extravascular. La causa que provoca esta producción de autoAc no es todavía bien conocida. Los corticoides son el primer escalón terapéutico y normalmente el curso de la enfermedad es hacia la curación en 3-6 meses. No obstante, existen formas con un curso crónico. Presentamos un caso de AHAI por autoAc calientes rebelde a los tratamientos habituales y que requirió esplenectomía para el control de la hemólisis.

Caso clínico: Niña previamente sana, diagnosticada a los 8 años de AHAI con test de Coombs directo positivo (autoAc IgG frente a Ag e eritrocitario, reactivo a 37°C). Se inició tratamiento con gammaglobulina i.v. durante 5 días y corticoides durante 2 meses, con buena respuesta inicial pero tras su supresión presenta nuevas crisis hemolíticas. Se utilizó tratamiento con azatioprina durante 2 meses, dos tandas de rituximab y se añaden de nuevo corticoides sin ningún éxito, presentando la paciente anemia hemolítica persistente que obliga a múltiples ingresos y transfusiones de concentrado de hematíes. Además, se observaron importantes efectos secundarios al tratamiento prolongado con corticoides. Tras más de un año de evolución se realiza esplenectomía con desaparición de la hemólisis aunque persiste la presencia de autoAc en la superficie eritrocitaria.

Conclusiones: 1) El curso crónico obliga a la utilización de distintas opciones terapéuticas y al manejo cuidadoso en caso de necesidad de transfusiones de concentrado de hematíes. 2) El tratamiento va dirigido a la supresión de la producción de autoAc (inmunosupresores) o del lugar de destrucción de los eritrocitos (esplenectomía), pero dada la etiología desconocida de la enfermedad no se dispone de un tratamiento etiológico eficaz.

16:40

NEUMOLOGÍA

Sala 6

P93

INFECCIÓN POR MICOBACTERIA TERRAE EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON FIBROSIS QUÍSTICA

Mercedes Herranz Llorente, María José López Rodríguez, José Manuel Casas Gil, Carlos Disdier Vicente, M^a José González García, Ana Rodríguez González, Patricia Barros García
Servicio de Pediatría y Servicio Neumología del Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

La prevalencia de Micobacterias no tuberculosas (MNT) en las secreciones respiratorias de los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) se estima en un 3-30% y su significado en la evolución de

15:30

la FQ es incierto. Las MNT más frecuentemente aisladas en pacientes con FQ son *M. abscessus* y *M. avium complex* (MAC); y otras menos frecuentes como la *M. Terrae* que es una especie ampliamente distribuida por la naturaleza que raramente produce enfermedad en personas sanas, siendo la localización más frecuente en articulación y sinovial, seguida de la pulmonar. Existen escasas referencias en la bibliografía mundial de infección pulmonar por *M. terrae* y en la mayoría de los casos asociado a inmunosupresión. Ante el aislamiento de una *M. terrae* en las secreciones respiratorias de un paciente con FQ debemos valorar si existe colonización o infección, traduciendo ésta última invasión tisular. En el tratamiento se utiliza la combinación de varios fármacos, con una duración mínima de 12 meses desde el primer cultivo negativo. El seguimiento posterior se realiza mediante la obtención bimensual de baciloscopias y cultivos de esputo, seguimiento clínico y espirométrico.

Caso clínico: Paciente de 13 años diagnosticada de FQ a los 5 meses, mutación: AF508-G542X. Colonización por *S. aureus*. clínica: en los últimos 7 meses, febrícula y empeoramiento respiratorio siendo tratada con ciclos de antibióticos por sospecha de reagudización respiratoria. Rx y TAC torácico: aumento de infiltrados y bronquiectasias. Ante el resultado positivo de la baciloscopia se inicia tratamiento anti-TBC. Posteriormente tras recibir el cultivo positivo para *M. terrae* se pauta Claritromicina y Etambutol, con buena evolución clínica.

Comentarios: Debido principalmente al aumento de supervivencia de los pacientes con fibrosis quística estamos observando un aumento de incidencia y patogenicidad de las MNT. *M. Terrae* puede causar enfermedad diseminada y progresiva en ausencia de tratamiento específico en pacientes FQ.

P94 15:35 ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO Y CRONOBIOLOGICO DE LAS BRONQUIOLITIS EN NUESTRO MEDIO: APLICACIÓN DE UN MODELO MATEMÁTICO

Ana María Alonso Rubio, Julio Ardura Fernández, Jesús M. Andrés de Llano, José Ramón Garmendia Leiza, María Pino Velázquez, Eduardo Arranz, Beatriz Liras Muñoz, Vanesa Matías del Pozo, María González de Olaguer-Feliu
Hospital Clínico Universitario, Valladolid, Complejo Hospitalario, Palencia y Grupo de Investigación de Cronobiología, reconocido por la Universidad de Valladolid.

Objetivos: Realizar un estudio epidemiológico descriptivo y cronobiológico sobre el comportamiento estacional de las bronquiolitis en nuestro medio a lo largo de la última década dada la creciente importancia en su prevención.

Material y métodos: La población esta constituida por 1324 pacientes ingresados con diagnóstico de bronquiolitis en los hospitales de nuestro área entre 1994 y 2004. Para el estudio epidemiológico se calculó el índice epidémico y se tomaron en cuenta las siguientes variables: edad, sexo, raza, días de estancia, estancia media y comorbilidad. Para el análisis cronobiológico se utilizaron los métodos de análisis de series temporales con análisis espectral mediante la transformada rápida de Fourier y análisis de cosinor según Nelson. La serie temporal global se analizó con ayuda del programa informático MATLAB.

Resultados: Se ratifica la mayor incidencia en menores de 5 meses y de sexo varón destacando el elevado número en etnia gitana. La estancia media fue de cuatro días. Existe una mayor asociación de la bronquiolitis con otitis media aguda (9%) y patología gastrointestinal (10,27%), como diarrea aguda (especialmente por

rotavirus). Aunque la duración de las temporadas epidémicas es constante, aparecen antes (septiembre) entre 1994 y 2000 haciéndose más tardías (comienzo en octubre) del 2001 al 2004. Los gráficos demuestran el comportamiento de la epidemia en nuestro medio evidenciándose un incremento de la incidencia con el transcurso de los años. El análisis espectral muestra un periodo de 12 meses; y el análisis cosinor demuestra un ritmo circanual significativo con $p = 0,000802$ con una acrofase al mes 1 día y bati-fase al 7º mes 11 días. Cuando los datos se dividen en larga y corta estancia, no hay diferencias significativas en cuanto al ritmo.

Conclusiones: 1) La bronquiolitis cumple los criterios para la catalogación epidémica estacional con periodo epidémico entre octubre y marzo con comorbilidad de otitis media aguda y gastroenteritis. 2) Los casos de bronquiolitis muestran una situación epidémica con ritmo circanual que tiene significación estadística en el análisis ritmométrico.

P95 15:40 INFECCIÓN POR VRS Y ANTÍGENO DE NEUMOCOCO EN ORINA

Raquel Sánchez García, Moisés Sorlí García, Manuel Sánchez-Solís
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: Estudios recientes han incidido sobre la prevalencia de infecciones bacterianas en niños con infección respiratoria por virus respiratorio sincitial (VRS). La detección del antígeno de neumococo en orina es un método útil para el despistaje de infección por neumococo.

Objetivos: Determinar si existe relación entre la infección por VRS y neumococo. Utilidad del test rápido de detección de Ag de neumococo en orina. Valorar la necesidad de tratamiento antibiótico en bronquiolitis.

Métodos: Se recogen prospectivamente, desde Diciembre de 2004 hasta Abril de 2005 datos de 2 grupos de niños de 0 a 11 años, el primero constituido por niños que ingresan desde Urgencias de nuestro hospital por patología respiratoria de vías bajas y el segundo niños que ingresan por patología no respiratoria en el mismo periodo de tiempo.

Resultados: la causa más frecuente de ingresos en nuestro Hospital desde diciembre de 2004 a abril de 2005, fue la patología respiratoria de vías bajas, y en concreto la bronquiolitis en lactantes. El patógeno identificado con mayor frecuencia en casos de bronquiolitis fue VRS. Tener patología respiratoria no aumentó la probabilidad de tener Ag neumococo en orina positivo. Encontramos una asociación estadísticamente significativa entre colonización por neumococo y la positividad del test en orina, ($p < 0,0001$). La infección por VRS no aumentó la probabilidad de tener el Ag de neumococo en orina positivo. Existía asociación significativa en nuestra muestra entre el diagnóstico de bronquiolitis y la no utilización de antibióticos. Un resultado positivo en orina de Ag de neumococo no determinó el uso de antibióticos en la mayoría de los casos. La presencia de Ag positivo en orina no se asoció a presencia de fiebre, ni a mayor gravedad de bronquiolitis, ni a un patrón radiológico concreto.

Conclusiones: destacamos que en nuestra población el test rápido de detección de Ag de neumococo en orina no fue lo suficientemente específico para determinar la presencia de infección aguda por neumococo en niños con patología respiratoria, ya que su positividad se debe con frecuencia a la presencia de neumococo colonizante, por tanto no puede servir de base para decidir el tratamiento antibiótico de los pacientes.

P96**ESTENOSIS TRAQUEAL EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA EN 5 CASOS DE RESECCIÓN**M^a José Tejedor Sanz, Amparo Escribano Montaner, Eva M. Flor Macian, Vicente Tarrazona Hervás
Hospital Clínico Universitario, Valencia.**15:45**

Antecedentes y objetivo: La estenosis traqueal pediátrica cuando requiere tratamiento suele ser conservador pero ante el fracaso de éste la cirugía se convierte en una alternativa segura y eficaz, aunque compleja, debiendo realizarse solo en centros de referencia. El objetivo es describir nuestra experiencia en el tratamiento de este tipo de pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 5 pacientes sometidos a resección traqueal desde Diciembre de 2001 hasta Diciembre de 2005.

Resultados: en 4 de los casos la estenosis era secundaria a intubación prolongada, siendo el quinto un tumor primario fibrohistiocitario, con edades entre 5-14 años, siendo tres niños y dos niñas. El motivo de la intubación fue variado (TCE, SDRA, atresia congénita de coanas) manteniéndose entre 7-11 días, con un tiempo hasta el diagnóstico entre 11 días y 2 años, la clínica fue de obstrucción de vía aérea superior, salvo la paciente con el tumor con disnea mixta. El diagnóstico se realizó por fibrobroncoscopia (FB), completándose la extensión y localización mediante TACAR helicoidal. Tres de los pacientes previamente se habían tratado conservadoramente sin éxito (resección tumoral con láser, dilatación con balón neumático o traqueotomía) por lo que se indicó la cirugía. A todos se les realizó resección traqueal con anastomosis termino-terminal según técnica de Pearson, resecano entre 3 y 8 anillos. Se realizaron controles de FB previo a la extubación, a los 14 días y al mes de la intervención, sin encontrar complicaciones salvo una dehiscencia de sutura (tratada con láser). Tras la cirugía se les dejó corsé de flexión cervical junto con puntos de sutura mentón-tórax y se inició tratamiento con corticoides IV y nebulizados, humidificación y adrenalina nebulizada. La estancia en UCIP fue de 6-14 días pasando después a sala. Los controles ambulatorios confirmaron la excelente evolución posterior.

Conclusiones: La resección quirúrgica aunque compleja fue exitosa en todos nuestros pacientes. La FB es una herramienta fundamental tanto para el diagnóstico, tratamiento y control evolutivo de esta patología. La dificultad del manejo postoperatorio y la disponibilidad de FB limitan la realización de esta técnica únicamente a unidades especializadas.

P97**VARIABILIDAD EN EL MANEJO HOSPITALARIO DE LA BRONQUIOLITIS POR VIRUS SINCICIAL RESPIRATORIO EN MENORES DE 6 MESES EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS**María Fernández Díaz, Cristina Menéndez Arias, Laura Martínez Mengual, Eva M^a Fernández Fernández, Cristina Molinos Normiella, M. Nuria Fernández González, Gonzalo Solís Sánchez
Hospital de Cabueñes, Gijón (Asturias).**15:50**

Objetivo: Conocer la variabilidad del tratamiento en las bronquiolitis agudas por virus sincicial respiratorio (VSR) ingresadas en nuestro hospital en los últimos 10 años.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de todas las bronquiolitis agudas por VSR, menores de 6 meses de edad, ingresadas en nuestro hospital entre 1996 y 2005. Comparación por quinquenios.

Resultados: En los 10 años estudiados ingresaron 238 casos, con una edad media de 3,1 meses (IC 95% 2,6-3,7 meses). De ellas, el 46,6% tenían tratamiento previo al ingreso (33,6% broncodilatadores, 18,9% corticoides y 6,3% antibióticos). A su ingreso se realizó radiografía de tórax en 86,6% y analítica en 60,1%. El tratamiento establecido durante su ingreso fue: 70,2% oxigenoterapia; 83,2% lavados nasales, 57,6% humedad ambiental y 34,9% fisioterapia; 81,5% salbutamol nebulizado, 47,9% corticoides, 23,1% antibióticos, 14,3% adrenalina nebulizada y 5,9% bromuro de ipratropio nebulizado. El 25,2% precisó uso de vía intravenosa. Diez niños (4,2%) precisaron asistencia en cuidados intensivos pediátricos o neonatales. La estancia media global fue de 10,8 días (IC 95% 1,5-20,2 días). En la comparación por quinquenios (1996-2000 y 2001-2005) encontramos diferencias estadísticamente significativas en el uso de corticoides (54,5 frente a 35,4%), adrenalina (0 frente a 42,7%) y salbutamol (94,2 frente a 57,3%). La estancia media pasó de 13,3 días en el primer quinquenio a 6,1 días en el segundo.

Conclusiones: La bronquiolitis por VSR en menores de 6 meses se continúa tratando, en un porcentaje elevado de casos, con medidas terapéuticas de efectividad discutible. Los corticoides, aunque disminuyeron en los últimos 5 años del estudio, todavía se utilizan en más de un tercio de los casos.

P98**NEUMOTÓRAX RECIDIVANTE Y MUTACIÓN S EN HOMOCIGOSIS DEL GEN DE LA ALFA 1 ANTITRIPSINA**Rocío Benítez Fuentes, Miriam Blanco Rodríguez, María Velázquez de Cuellar Paracchi, Cristina Serrano Loreda, Pablo Aguado Roncero, Gloria Pérez Tejerizo, Mercedes Bernacer Borja
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.**15:55**

Introducción: La alfa 1 antitripsina (A1AT) es un inhibidor de proteasa (Pi) sérico. Un desequilibrio entre sus niveles y los de las proteasas a favor de estas últimas desemboca en destrucción de tejidos. Su déficit es el trastorno hereditario más prevalente en la raza caucásica. Anamnesis: varón de 16 años con dolor súbito de reposo de intensidad creciente en hemitórax izquierdo que aumenta con la inspiración profunda. No fiebre ni tos. No traumatismo. Episodio previo similar que cedió espontáneamente.

Antecedentes personales y familiares: asma extrínseco por polen y gramíneas sin tratamiento actual. Madre con asma alérgica. **Exploración física:** 58.400 gr (P25-50), 174 cm (P25-50); 20 rpm, 64 lpm, TA 142/83 mmHG. Saturación de oxígeno 98%. Afebril. AC: rítmica, tonos cardiacos apagados en hemitórax izquierdo. No soplos ni rones. AP: buena entrada de aire bilateral. Dolor a la lateralización extrema del tronco a la izquierda con irradiación a la espalda. Resto normal. **Pruebas complementarias iniciales:** radiografía de tórax, neumotórax apical izquierdo. **Evolución:** recibe alta hospitalaria cuando se objetiva que no hay progresión del neumotórax y se controla el dolor. Once meses después, reingresa con diagnóstico de neumotórax derecho del 30%. Se realiza toracoscopia terapéutica con resección de bulla pulmonar apical derecha rota y drenaje endotorácico. Evoluciona de forma tórpida, sin resolución clínico-radio-

lógica, por lo que se repite la toracoscopia con resección de nueva bulla apical derecha rota y se objetiva infiltrado micronodular con fibrina en toda la superficie pleuropulmonar. Se realiza Mantoux que es negativo y niveles séricos de A1AT, obteniéndose valores de 67,8 y 72,1 mg/dl (se consideran niveles protectores a partir de 80 mg/dl). En el estudio de biología molecular por PCR del gen de la A1AT se detecta la mutación S en homocigosis.

Conclusión: los genotipos Pi SS tienen un nivel de A1AT en torno al 60-70% de los valores normales. Aunque hay más datos de afectación pulmonar y hepática en los genotipos Pi ZZ, SZ y MZ, también los PiSS podrían correr este riesgo. El caso presentado apoya la necesidad documentada de realizar investigación de niveles y mutaciones de la A1AT en los casos de neumotórax recidivante.

P99 16:00 EPIDEMIOLOGÍA DE NEUMOALERGENOS EN NUESTRO MEDIO

Miriam González Macías, Florencio Balboa de Paz, Belén Joyanes Abances, Roi Piñeiro Pérez, Esther Vaquero Sosa, Araceli Corredera Sánchez

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La exposición a un neumoalergeno en individuos sensibilizados es un factor desencadenante principal de crisis de asma. Nuestro objetivo es conocer la prevalencia y características epidemiológicas de sensibilización alérgica en nuestro hospital en niños asmáticos.

Métodos: Se realizaron, durante un período de un año, y un total de mil trescientos dieciséis pacientes pediátricos, con criterios clínicos y funcionales de asma, pruebas cutáneas de sensibilización alérgica mediante método de prick-test.

Resultados: *Género:* no existen diferencias estadísticamente significativas, siendo del total de la muestra un 61% niños y 39% niñas. *Edad:* la edad media para la realización de las pruebas fue de 7 años, con un rango intercuartílico de 3 a 10 años. *Incidencia de Sensibilización:* un 65% del total de pacientes presenta sensibilización, al menos, para un neumoalergeno mientras que sólo un 35% de la muestra es negativa para todos ellos. Del total de positivos, un 37% son polisensibilizados (sensibilización a cinco o más alérgenos). Sensibilizaciones más frecuentes son a Pólenes, especialmente Gramíneas (66,7%) y Olivo (53,7%), seguidas de Árboles ornamentales de la ciudad (como las Arizónicas y Plátano de sombra con 32,7% y 24,7% respectivamente) y Malezas o Plantas (29,8%). En segundo lugar son importantes las sensibilizaciones a Epitelio de animal doméstico (gato (34,9%) perro (27,9%) y, caballo (15,8%). En tercer lugar los alérgenos del interior de la vivienda típicos como los Ácaros del polvo (33,9%) (que en otras series son los principales alérgenos relacionados con el asma) y Hongos (*Alternaria* con 20,5% y *Cladosporium* con 16,4% de pacientes positivos a ello). Las asociaciones alérgicas más frecuentes son: Gramíneas y Olivo (53%), Gramíneas y Ácaros del polvo (18%) y, Gramíneas y Arizónicas (20%).

Conclusiones: Un 65% presentan sensibilización, al menos, para un neumoalergeno y un 37% son polisensibilizados. Las causas más frecuentes de sensibilización neumoalérgica en nuestra muestra son Pólenes, fundamentalmente Gramíneas (66,7%) y su asociación con Olivo.

P100 16:05 ECOLOGÍA BACTERIANA EN UNA UNIDAD DE FIBROSIS QUÍSTICA

Celia Gómez Robles, Estela M. Pérez Ruiz, Fco. Javier Pérez Frías, Ana M. Cordón Martínez, Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Jurado Ortiz

Servicio de Neumología Pediátrica y Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Objetivos: Descripción de la ecología bacteriana de los pacientes que permanecen en seguimiento en la unidad pediátrica a fecha de Agosto 2005 con análisis la edad de primocolonización por *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa* y de los criterios de colonización según muestras obtenidas en los últimos 2 años.

Material y método: Estudio descriptivo, retrospectivo con recogida de muestras de secreciones respiratorias en cada cita y a demanda por reagudización clínica. En las muestras se ha procedido al recuento de UFC, cultivo y antibiograma. La clasificación del estado de colonización por *P. aeruginosa*, se ha obtenido del análisis de las muestras obtenidas entre mayo 2003-2005, considerándose los siguientes criterios microbiológicos: *Primocolonización:* primer contacto entre germen y huésped, que se traduce en un primer cultivo positivo pero sin evidencia de clínica de infección, ni de aparición de anticuerpos específicos. *Colonización esporádica o intermitente:* Se produce después de una colonización inicial y se expresa a través de cultivos intermitentemente positivos pero aún sin signos de infección o respuesta inmunológica patente. *Colonización crónica:* cultivos siempre positivos o durante un período de 6 meses se obtienen al menos 3 cultivos positivos en muestras separadas entre sí al menos 1 mes.

Resultados: Se ha realizado el seguimiento en 31/33 pacientes, obteniéndose un total de 273 muestras, de las cuales 223 proceden de esputo, 46 exudado retrofaringeo y 4 lavado broncoalveolar. El cultivo fue positivo en el 35,5% de las muestras, siendo más frecuente el *S. aureus* (55%), seguido de *P. aeruginosa* (28%), *H. influenzae* (5%), *S. pneumoniae* (3%) y otros. *S. aureus:* Más frecuentemente aislado, 57,5% han tenido primocolonización, edad media de primocolonización 4,3/12 años, 14/32 pacientes no colonizados. *P. aeruginosa:* segundo germen en frecuencia, primocolonización 3,7/12 años, 15/32 pacientes no colonizados, 17/32 colonizados (11 primocolonización, 4 esporádica o intermitente, 2 colonización crónica).

Conclusiones: Muestras proceden de esputo en su mayoría (82%). Microorganismo más frecuente aislado ha sido *S. aureus* como se describe en la literatura. Sólo 2/17 pacientes se encuentran en situación de colonización crónica por *P. aeruginosa*. Destacamos la importancia de seguimiento microbiológico y que en nuestra experiencia sólo cabe esperar la erradicación en los estadios de colonización inicial.

P101 16:10 FACTORES RELACIONADOS CON ESTANCIA HOSPITALARIA PROLONGADA POR BRONQUIOLITIS

Rafael Galera Martínez, Moisés Leyva Carmona, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, Antonio Bonillo Perales, A. R. González Ramírez

Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La bronquiolitis supone un problema de salud pública en España, que afecta al 10% de los lactantes durante la

epidemia, y ocasiona la hospitalización al 3,52% de los recién nacidos en nuestro medio.

Objetivo: Analizar los factores que se relacionan con una estancia hospitalaria prolongada por bronquiolitis en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo de todos los pacientes hospitalizados en nuestro hospital durante 3 años (n = 249 casos). Entre las variables analizadas destacan: edad, sexo, existencia de patología de base, tiempo de lactancia, horas previas de catarro, existencia de fiebre, Score de Wood-Downs al ingreso, datos analíticos y radiográficos, VRS en secreción nasal, tratamiento, y estancia en UCI-P. Para el análisis estadístico consideramos estancias prolongadas toda estancia superior al percentil 90 de nuestra media (≥ 10 días). Analizamos las variables cualitativas relacionadas con estancia media prolongada aplicando test Chi-cuadrado, y estudio de correlación de Sperman para variables cuantitativas.

Resultados: Las características de los pacientes hospitalizados por bronquiolitis fueron: edad $3,31 \pm 2,3$ meses, estancia media $6,38 \pm 3,8$ días, con un mínimo de 1 y un máximo de 13 días. Patología de base 9,2%. El 40,6% presentaba fiebre al ingreso. Wood-Downs medio $5,18 \pm 1,6$, número de leucocitos $16587/uL$, porcentaje de neutrófilos 47%, PCR $1,7 \pm 3,6$ mg/dl, Presentaron radiografía patológica un 59%, VRS positivo 48,6%. Precisión oxigenoterapia 39%, ingreso en UCI 4,8%, tratamiento vía parenteral 41,4%, corticoides 98%, antibioterapia 31,3%, y bromuro de ipratropio 35,3%. Se asociaron con estancia media prolongada las siguientes variables: existencia de patología previa ($p = 0,011$), radiografía de tórax patológica al ingreso ($p = 0,02$), no ingresar en UCI ($p < 0,001$), precisar oxigenoterapia ($p = 0,024$), necesidad de tratamiento intravenoso ($p = 0,032$), uso de corticoides ($p = 0,028$) y uso de bromuro de ipratropio ($p = 0,034$). No encontramos correlación significativa entre las variables cuantitativas y la estancia hospitalaria prolongada.

Conclusión: La patología de base, tener radiografía patológica y precisar mayor soporte terapéutico son los factores que condicionan estancias hospitalarias por bronquiolitis superiores a 10 días.

P102

AGENESIA PULMONAR UNILATERAL ASOCIADA A DESTROVERSIÓN CARDÍACA

M^a Carmen Cuadrado Caballero, M^a Dolores Gómez Bustos, María Jesús Balboa Vega, José González Hachero
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivo: Aportar un caso de agenesia pulmonar derecha por ser una anomalía congénita poco común.

Material y métodos: *Caso clínico:* lactante de tres meses que ingresa por fiebre, tos y dificultad respiratoria de 48 horas de evolución. *Antecedentes personales:* embarazo controlado sin patología. EGB negativo. Amniorrexia tras 30 minutos, líquido claro. Parto espontáneo. Apgar de 5-8-10 a los 1, 5 y 10 minutos respectivamente. Diagnosticada a las 24 horas de vida por ecocardiografía de dextrocardia con situs solitus y comunicación interventricular muscular pequeña. *Exploración física:* regular estado general, taquipea, tiraje supraesternal y subcostal, sibilancias e hipoventilación bilateral, más marcada en base del pulmón derecho. Tonos cardíacos audibles en hemitórax derecho. *Exámenes complementarios:* Hemograma: leucocitosis con neutrofilia. Saturación de oxígeno: 90%. Radiografía de tórax: opacificación completa del hemitórax derecho, hiperinsuflación

del pulmón izquierdo con desviación mediastínica contralateral. Gammagrafía de perfusión pulmonar: no actividad en campo pulmonar derecho. Tomografía computarizada: agenesia del pulmón derecho. ECG: ritmo sinusal, eje a 60° , eje de la onda P a 45° y se visualiza onda Q en DI y V6. Ecocardiografía: no visualización de árbol vascular derecho. Estudio de virus respiratorios: virus respiratorio sincitial positivo. Diagnósticos: destroversión cardíaca secundaria a agenesia pulmonar derecha y bronquiolitis por virus respiratorio sincitial.

Resultados: *Tratamiento:* antibioterapia, broncodilatadores nebulizados, corticoides iv y oxigenoterapia. Evolución favorable de este episodio de bronquiolitis, precisando posteriormente dos ingresos por crisis agudas de hiperreactividad bronquial.

Conclusiones: la incidencia de agenesia pulmonar es de 1:15000 RN vivos. Un 50% casos asocian otras malformaciones complejas a nivel gastrointestinal, genitourinario u óseo, descartándose en nuestra paciente. Los síntomas respiratorios son recurrentes siendo la forma de presentación más común la dificultad respiratoria. La afectación del pulmón derecho presenta peor pronóstico por la desviación del corazón y de los grandes vasos. El tratamiento suele ser conservador, aunque en casos de gran desplazamiento se utiliza un tejido expansor.

P103

BRONQUITIS PLÁSTICA, A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

16:20

Raquel Jordán Lucas, Àgata Vázquez Reverter, Antonio Moreno, Santos Liñán Cortés, Carlos Martín, Silvia Gartner Tizziano, Gerardo Vizmanos

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La bronquitis plástica es una enfermedad rara que consiste en la formación de moldes bronquiales de material proteináceo que obstruyen la vía respiratoria. Puede asociarse a enfermedades de la vía respiratoria, cardiopatías congénitas, alteraciones linfáticas y enfermedad de células falciformes.

Caso clínico: Paciente varón de 10 años de edad afecto de Tetralogía de Fallot. Intervenido en distintas ocasiones para colocación de fístula de Blalock-Taussing derecha, corrección quirúrgica definitiva, cierre de comunicación interventricular residual, homoinjerto en rama pulmonar derecha y stent en rama pulmonar izquierda por estenosis de ramas pulmonares. Actualmente presenta insuficiencia tricuspídea moderada-grave (gradiente 60 mmHg), insuficiencia pulmonar leve y estenosis de rama pulmonar izquierda con presiones elevadas (gradiente 30-40 mmHg). Episodios de bronquitis obstructiva desde el año de vida. A partir de los 8 años refiere episodios recurrentes de tos seca diurna con expectoración de material proteináceo blanco-rosado que en ocasiones presenta ramificaciones. La realización de fibrobroncoscopia muestra moldes bronquiales de 5cm de largo. En el estudio anatomopatológico los moldes están constituidos por fibrina y células inflamatorias con escaso componente mucoso compatible con bronquitis plástica. Hasta el momento el paciente ha presentado varios episodios, que en ocasiones se han resuelto espontáneamente. Sigue tratamiento con macrólidos y DNAsa y en momentos de exacerbación nebulización de urokinasa, con fibrobroncoscopia si no se produce la expectoración espontánea de los moldes bronquiales.

Discusión: La bronquitis plástica es una entidad grave y de difícil tratamiento. Se han empleado para el tratamiento bronco-

dilatadores, corticosteroides orales o inhalados, mucolíticos, fisioterapia respiratoria y antibióticos. Más recientemente se han introducido otras terapias como la nebulización de heparina, urokinasa o activador tisular de plasminógeno y DNasa y macrólidos como terapia mucoreguladora. Sin embargo no existe evidencia científica de la eficacia de estos tratamientos, siendo en muchos casos necesaria la retirada de los moldes bronquiales mediante fibrobroncoscopia.

P104 16:25 QUISTO BRONCOGÉNICO. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Cecília Martins, Marta Vila Real, Maria Raquel Guedes, Hêrnani Lencastre, Eduarda Marques
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Introdução: Os quistos broncoogénicos congénitos desenvolvem-se a partir de uma ramificação anormal do divertículo traqueal do intestino anterior. As suas paredes são espessas e podem conter: pús, muco ou sangue. São frequentes no mediastino médio, mas podem ter outras localizações. Os quistos não são evidentes ao nascimento e o diagnóstico faz-se posteriormente quando infectam ou quando aumentam de tamanho e comprometem a função das vias respiratórias adjacentes. Clínicamente podem apresentar-se com: pieira e/ou tosse crónica, pneumonias de repetição ou toracalgia. A radiografia torácica mostra hiperinsuflação e por vezes nível hidroaéreo. A TAC, RMN, ecografía ou esofagografía com bário são exames importantes para melhor definir o quisto. O tratamento é cirúrgico.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de uma criança de sexo masculino, de 7 anos de idade, com antecedentes de otites e infeções respiratórias das vias aéreas inferiores de repetição, que no curso de nova infeção respiratória realizou RX pulmonar que demonstrou hipertransparência na região para-hilar esquerda. Posteriormente a TAC torácica revelou múltiplas zonas de enfisema no lobo inferior esquerdo. Efectuou ainda trânsito esofagogastroduodenal baritado, RMN torácica e broncoscopia que foram a favor de malformação quística pulmonar, provavelmente congénita. O estudo imunológico foi normal. Foi submetido a lobectomia inferior esquerda, tendo iniciado cinesioterapia pós-cirurgia. Após ressecção de quisto, sem queixas de infeções do tracto respiratório. Em reavaliação posterior, clínicamente bem.

Comentários: Apesar de haver várias formas de apresentação de quistos broncoogénicos, é necessário pensar nesta hipótese na criança que apresenta pneumonias de repetição, pois a resolução cirúrgica atempada impede a cronicidade da sintomatología respiratória.

P105 16:30 HIPOALBUMINEMIA COMO MARCADOR DE GRAVEDAD EN LA NEUMONÍA COMPLICADA

Francisco José Gil Sáenz, Silvia Souto Hernández, Josune Hualde Olascoaga, Fidel Gallinas Victoriano, Mercedes Herranz Aguirre, Marta González Villar, Enrique Bernaldo Iturbe, Nuria Clerigüé Arrieta, Alberto Gil Setas, Luis Torroba Álvarez
Servicio de Pediatría y Servicio de Microbiología del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Antecedentes y objetivo: Existen estudios sobre la presencia de hipoalbuminemia en pacientes con neumonía complicada. Presentamos nuestra experiencia.

Material y métodos: Pacientes menores de 15 años ingresados en el Hospital Virgen del Camino de Pamplona con diagnóstico de neumonía asociada a derrame pleural del año 1995 al año 2005. Programa de Historia Clínica Informatizada del departamento de salud del Gobierno de Navarra. Historias clínicas de pacientes del archivo del Hospital Virgen del Camino. Consideramos neumonía complicada más grave los pacientes que requieren drenaje del derrame ó presentan neumonía bacteriémica. Programa SPSS v12 para windows.

Resultados: Se analizaron un total de 120 casos en los 11 últimos años, constatándose un aumento en la incidencia a lo largo de los mismos, existiendo una correlación positiva estadísticamente significativa ($p = 0,001$). La media de edad de los pacientes fue de 46,1 meses (IC 95%: 40,57-51,81), no habiendo diferencias en cuanto a su sexo. Sólo un 15% de los pacientes estaban vacunados de neumococo-7v. Prácticamente a todos los pacientes se les realizó un hemocultivo, siendo este positivo en el 22% de los casos (el 65% de los mismos fueron serotipados). La mitad aproximadamente requirieron evacuación de líquido. De estos solamente en el 12% se aisló el germen en líquido pleural. Al comparar las neumonías que requirieron intervención quirúrgica evacuadora frente a las otras se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas en la edad, los días de ingreso, los días de tratamiento y las cifras de albúmina en sangre, siendo también importantes las diferencias en las cifras de pcr. Cuando se compararon las bacteriémicas con el resto se observaron diferencias estadísticamente significativas en las cifras de albúmina plasmática y en el porcentaje de neutrófilos (no las hubo al comparar neutrófilos totales), siendo también importantes las diferencias en la cifra de pcr.

Conclusiones: La incidencia de neumonías asociadas a derrame está aumentando en los últimos años. La albuminemia se muestra como un excelente marcador de enfermedad grave, mostrando cifras significativamente más bajas tanto en las neumonías bacteriémicas como en aquellas que requirieron drenaje.

P106 16:35 DESCRIPCIÓN DE LA EPIDEMIA DE VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL 2005-2006

Gemma Pont Tuset, Rocío Prieto Varo, Francisco Coll Usandizaga, Marc Tobeña Rue, Josefa M^a Suñé Gracia, Merce Boronat Rom, M. del Carmen Ferrer Blanco, Carles Esparducer Bravo, Rocío Cebrián Rubio
Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

Objetivos: Describir la epidemia de bronquiolititis por virus respiratorio sincital (VRS) en un hospital de alta tecnología.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas de lactantes menores de 2 años ingresados con clínica compatible con bronquiolititis y detección de VRS positiva. Determinación mediante técnica rápida: inmunocromatografía y confirmación por inmunofluorescencia y siembra para cultivo.

Resultados: Desde octubre 2005 a enero 2006 se han incluido 141 pacientes, 89 varones (63%) y 52 mujeres (37%), con edad media 3,7 meses (0,3-23 meses), el 84,2% menores de 6 meses. Antecedentes de prematuridad (19%), enfermedad pulmonar (3,5%) y cardiopatía congénita (4,3%). Estancia media hospitalaria 6,5 días. Requirieron ingreso en unidad de cuidados intensivos (UCI) 11 pacientes (8%) y ventilación me-

cánica 5 pacientes (3,6%). Mortalidad 0%. Reingresos hospitalarios 1,4%. Máxima incidencia de casos: 73 pacientes (51,7%) las 2 últimas semanas de noviembre y 2 primeras de diciembre. *Clínica*: dificultad respiratoria según escala de Wood-Downes modificada por Ferrés leve 60,2%, moderada 32,3% y grave 1,5%. Saturación de hemoglobina <95% 27 pacientes (30%). Apneas en 4 pacientes (2,9%). *Exploraciones complementarias practicadas*: gasometría 26,1%, radiografía de tórax 60,1%, analítica 51,5%, cultivos bacterianos: aspirado nasofaríngeo 20%, hemocultivo 22,5% y urocultivo 8,7%. Sobreinfecciones bacterianas: 1 *Bordetella pertussis* y 4 *Haemophilus influenzae*. *Tratamiento*: Oxigenoterapia 36,5%. Broncodilatadores 94% (salbutamol 6,7%, bromuro de ipratropio 5,2%, adrenalina 59% y asociaciones 23,1%). Corticoides 40%. Antibióticos 31%. Teofilina 1,4%. Prematuridad: los 27 pacientes con antecedentes de prematuridad presentaron mayor patología pulmonar y cardíaca, presentación clínica más grave, estancia media más prolongada y precisaron más ingreso en UCI y ventilación mecánica.

Conclusiones: 1. El 8% requirieron UCI y el 3,6% ventilación mecánica. Mortalidad 0%. 2. Edad media 3,7 meses, el 84,2% menores de 6 meses. 3. Estancia media hospitalaria 6,5 días. Reingresos 1,4%. 4. Antecedentes de prematuridad es un factor de riesgo. 5. El estudio incluye los meses de mayor incidencia de la enfermedad.

P107 16:40 ARCO AÓRTICO DERECHO COMO DIAGNÓSTICO FINAL DE FALSO ASMA DE CONTROL DIFÍCIL

Cristina Flor Parra, María Jesús Balboa Vega, Pedro Terol Barroso, Guadalupe M. Pérez Pérez, Martín Navarro Merino, José González Hachero

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Presentar un caso clínico de arco aórtico derecho como diagnóstico tardío en niño de 5 años con clínica respiratoria de evolución muy tórpida.

Material y métodos: Niño de 5 años remitido con el diagnóstico de asma de control difícil en tratamiento con cetirizina, salmeterol/fluticasona y montelukast. *Antecedentes personales*: Estridor inspiratorio desde 1^{er} día de vida. Dificultad para hacer las tomas durante la lactancia. Desde los 10 días de vida, consultas en urgencias 1 o 2 veces/mes por empeoramiento de clínica de base con ingresos frecuentes. Diagnosticado con 3 meses de estridor laríngeo y laringomalacia. Bronquiolitis severa con 8 meses por VRS ingresando en UCIP (ventilación mecánica 27 días). En último año 5 neumonías (ingreso en 4). *Pruebas realizadas*: Test sudor, Ig E total y específica a neuroalérgenos: negativos; Alfa-1-antitripsina, pHmetría esofágica: normales; TAC pulmonar (en UCIP): atelectasias bilaterales posteriores y gran atrapamiento aéreo en áreas anteriores. *Exploración al ingreso en nuestra unidad*: Tos metálica persistente. Auscultación pulmonar: BMV con sibilancias aisladas en ambos hemitórax. Resto sin hallazgos patológicos. *Juicio clínico*: Asma de control difícil a descartar otras patologías. *Pruebas complementarias realizadas en nuestra unidad*: Test cutáneos y test de broncodilatación: negativos; Espirometría forzada: patrón obstructivo leve; Estudio inmunológico y Rx tórax: normales; Estudio gastroduodenal: impronta en el borde derecho del esfago medio, visualizándose compresión extrínseca posterior a

la altura de la carina; Fibrobroncoscopia: En tercio inferior de tráquea, abombamiento de la parte membranosa, con protusión hacia luz traqueal y estrechamiento del 60% de la misma, sobre todo a nivel de carina, evidenciándose latido aórtico. Ecocardiografía: arco aórtico derecho sin signos de hipertensión pulmonar. TAC pulmonar: arco aórtico derecho probablemente de la variedad "en espejo". RMN de tórax: arco aórtico derecho con ramificación especular de la salida de troncos supraaórticos identificándose tronco arterial braquiocefálico izquierdo.

Comentarios y conclusiones: Ante asma de difícil control, descartar siempre patología respiratoria subyacente (falso asma de control difícil).

P108 16:45 EXPLORACIONES RADIOLÓGICAS EN EL DIAGNÓSTICO DE TUBERCULOSIS PULMONAR PRIMARIA EN NIÑOS. EXPERIENCIA DURANTE 2005 EN NUESTRO CENTRO HOSPITALARIO

Verónica Pérez Herrera, Joaquim Bosch Marcet, Xavier Serres Creixams, M. Amalia Zuasnabar Cotro, Beatriz Balsera Baños, Marta Abad García, Josep Maria Sans Tojo, Xavier Codina Puig, Margarida Catalá Puigbó

Servicio de Pediatría de la Fundació Hospital-Asil, Granollers (Barcelona) y Servicio de Diagnóstico por la Imagen del Hospital General Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: El diagnóstico de tuberculosis pulmonar primaria se basa en la demostración radiológica de afectación parenquimatosa y/o adenopatías mediastínicas. La radiografía de tórax (RT) es la herramienta radiológica más utilizada, seguida de la TC torácica, mientras que la ecografía mediastínica (EM) es infrautilizada.

Objetivo: Descripción de resultados de la ecografía mediastínica en pacientes pediátricos estudiados durante 2005 en nuestro centro hospitalario en búsqueda de enfermedad tuberculosa pulmonar.

Material y métodos: Se revisan los resultados de la prueba de tuberculina, RT, EM, TC y aspirados gástricos de ocho niños atendidos en 2005.

Resultados: Todos los pacientes estaban asintomáticos y fueron estudiados por contacto con familiar afecto de enfermedad tuberculosa activa. Los estudios bacteriológicos fueron negativos. Los pacientes tenían entre 4 meses y 10 años. De los 8 pacientes: 2 tenían Mantoux negativo, RT y EM normales. 2 tenían Mantoux positivo, RT y EM normales. 1 tenía Mantoux positivo, RT y EM patológicas. 1 tenía Mantoux positivo, RT normal, EM y TC patológicas. 2 tenían Mantoux positivo, RT normal/dudosa y EM patológica, aunque en uno de ellos la RT mostró un infiltrado pulmonar a las 6 semanas de iniciar el tratamiento. El 50% de los niños con Mantoux positivo sin presentar RT claramente patológica tenían adenopatías mediastínicas en la EM.

Conclusiones: 1. La RT ha sido insuficiente en nuestra serie para definir la presencia de tuberculosis pulmonar primaria. 2. La EM permite detectar precozmente y medir de forma precisa el tamaño de las adenopatías mediastínicas. 3. Aconsejamos el uso de la EM para el estudio de mediastino porque es más sensible que la RT y, a diferencia de la TC torácica, está exenta de irradiación y no requiere la sedación del paciente de corta edad.

P109 16:50 NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO: REVISIÓN DE CASOS PEDIÁTRICOS EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

M^a Elena Frías García, Sergio José Quevedo Teruel, Teresa Bracamonte Bermejo, Luis Echeverría Zudaire, M^a del Carmen Vázquez Álvarez

Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

El objetivo de esta revisión es describir los casos pediátricos de Neumomediastino espontáneo (NE) diagnosticados en nuestro servicio.

Material y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo de todos los pacientes con NE con edades comprendidas entre los 2 meses y los 16 años, desde enero de 1995 hasta diciembre de 2005.

Resultados: Nuestra serie está formada por 20 pacientes, de los cuales 13 son varones y 7 mujeres con una edad media en el momento del diagnóstico de 10 años y 8 meses. Los motivos de consulta más frecuentes fueron el dolor torácico (50%), la dificultad respiratoria (35%) y el dolor cervical (15%). La crisis asmática se encontró como factor desencadenante en 13 pacientes (65%), el esfuerzo físico previo en 3 (15%), la infección respiratoria de vías altas en 2 (10%) y en el resto (10%) no se identificó ninguna causa. Solo 12 pacientes (60%) referían historia previa de asma y en ninguno de los casos se identificó síndrome de escape aéreo previo. La prueba diagnóstica concluyente fue la radiografía simple de tórax en todos los casos, con imagen de enfisema subcutáneo en 9 de ellos (45%). El tratamiento fue conservador en todos los casos aplicando oxigenoterapia en 15 pacientes y reposo en el resto. La evolución fue favorable, sin producirse complicaciones que motivaran su traslado a la UCI. La estancia media de ingreso fue de 3,8 días.

Conclusión: El NE es una entidad poco frecuente y en nuestra serie aparece en la mayoría de las ocasiones como complicación de una crisis asmática, siendo el dolor torácico uno de los síntomas que nos puede ayudar a su diagnóstico. La radiografía de tórax es una prueba diagnóstica que evita otros estudios radiológicos. A pesar de la evolución favorable que hemos encontrado en nuestra serie, debemos tener presente la existencia de posibles complicaciones que precisen un tratamiento más agresivo.

P110 16:55 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LOS EMPIEMAS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Francisco José Gil Sáenz, Silvia Souto Hernández, Teresa Molins Castiella, Fidel Gallinas Victoriano, Marta González Villar, Alberto Pérez Martínez, Miguel Ángel Martínez Bermejo, Eva Rupérez García, Mercedes Herranz Aguirre, Enrique Bernaola Iturbe
Servicio de Pediatría y Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Antecedentes y objetivos: El manejo de los derrames pleurales complicados es controvertido, algunos autores preconizan el abordaje quirúrgico precoz y otros un tratamiento más conservador. Presentamos nuestra experiencia describiendo la epidemiología y tratamiento quirúrgico de los empiemas diagnosticado en 11 años.

Material y métodos: Se define empiema como la presencia de derrame pleural con tabicaciones por ECO, pus o dos o más de los siguientes criterios del líquido pleural: gluc < 40 mg/dl, LDH

> 1000, pH < 7,20. Se cuantifican los derrames pleurales de 11 años (1995-2005) y se estudian las siguientes variables en los empiemas: edad, tratamiento, días de tubo de drenaje, días de ingreso, analítica y cultivos de sangre y líquido pleural. Se analizan los datos con el paquete estadístico SPSS 11.0 para Windows, utilizando la chi² para la comparación de proporciones.

Resultados: Total de derrames (1995-2005): 120 casos, empiemas: 27 (22,5%). Aumento progresivo de los derrames pleurales (p = 0,001), empiemas (p = 0,001) y proporción empiemas/derrames (p = 0,002) con correlación positiva. Características de los empiemas (Valores de la media): Edad 40,5 meses. *Analítica:* leucocitos: 19.133, neutrófilos: 14822, PCR: 21,5. Días de tratamiento antibiótico: 22,42. Estancia hospitalaria: 18 días. Cultivo de líquido: 5 neumococos, 1 tuberculosis. Ag de neumococo líquido pleural: 15 casos. Hemocultivos: 5 neumococos. Seguimiento: curación a medio plazo de todos. Requieren tubo de drenaje 18: 11 colocación de tubo y 13 toracoscopia con video-asistencia (VATS) (6 previamente tubo). Día de realización de la VATS: media: 5,41 (mín 3, max 12). Días de tubo: 6,33 (IC95%: 4,28-8,38). En los últimos 3 años todos los pacientes requirieron VATS de primera elección o tras colocar un drenaje.

Comentarios: Aumento importante del número de derrames pleurales y de empiemas en nuestro medio como describe la literatura. Buena evolución a largo plazo de todos los pacientes con el protocolo actual a expensas de hospitalizaciones y tratamientos prolongados. En nuestro servicio hemos modificado el protocolo realizando un tratamiento más agresivo y precoz para disminuir el tiempo de hospitalización y tratamiento de nuestros pacientes.

NEUROLOGÍA

Sala 5 P111 15:30 PARRY ROMBERG: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Jerónimo Momblan de Cabo, M. Paz Tello Ochoa, Antonia Gómez Lara, M. Luisa Gavilán Expósito, Manuel Gavilán Pérez
Hospital Alto Guadalquivir, Andújar (Jaén).

El Síndrome de Parry Romberg (SPR) es una entidad clínica caracterizada por una hemiatrofia facial, y que se puede asociar a alternaciones neurológicas, oculares, cutáneas e inmunológicas. De etiología desconocida, existiendo muchas teorías sobre su causa. Presentamos dos casos de SPR de carácter progresivo, con pocas manifestaciones clínicas excepto cefalea en uno de ellos y alteraciones EEG en otro, pero sin epilepsia clínica y con estudios de neuroimagen normales, por lo que no podemos afirmar en nuestros casos una relación con una alteración neurovascular, como muchos autores aseguran, sino en todo caso neurológica desmielinizante por la alteración en el EMG, que también hemos encontrado

Paciente 1: Mujer de 8 años y 7 meses que desde hacía aproximadamente 1 mes, presenta deformidad a nivel frontal y en la frente engrosamiento lineal vertical en línea media. Antecedente de episodios catalogado como migrañosos sin síntomas asociados, de unos 4-5 meses de evolución. Hipoacusia congénita

(sordera entre los familiares) con comportamiento comunicativo e inteligente con las limitaciones que comporta la severa hipoacusia y dificultades en el lenguaje. Padres sanos, consanguinidad de 1º grado. Rx, TAC craneal, RN cerebral y Angio RNM sin lesiones óseas, evidenciándose asimetría de partes blandas en región frontal derecha de densidad fundamentalmente grasa. EEG normal.

Paciente 2: Niño de 4 años que consulta por observar desde hace 3 meses mancha violácea en mejilla derecha sin otros síntomas acompañantes que cedió de forma espontánea en 10-12 días. Tras esto le notan un surco a este nivel con hundimiento progresivo de dicha zona que se acentúa con gestos tales como la risa. En la exploración destaca asimetría facial con hundimiento que se extiende desde región malar cigomática retroauricular con piel subyacente aparentemente más fina. Mechón de pelo cano en región frontal media derecha. Se realiza un TAC helicoidal sin lesiones óseas. Electromiograma con moderado aumento de latencias motoras para los nervios cigomático y risorio del lado izquierdo con asimetría moderada también de amplitud de los potenciales evocados con respecto a sus homólogos contralaterales y EEG con lentificación difusa del trazado

P112 15:35 HIDROCEFALIA COMUNICANTE EN LA INFANCIA. CONTROL EVOLUTIVO NO INVASIVO MEDIANTE DOPPLER TRANSCRANEAL

Nathalie Carreira Sande, Antonio Rodríguez Núñez, Carmen Gómez Lado, Federico Martinón Torres, José Mª Martinón Sánchez
Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas y Servicio de Neuropediatría del Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivos: En los pacientes con hidrocefalia se plantea un dilema clínico frecuente: la decisión de la indicación y el momento de la implantación de una derivación de LCR. En los casos sin criterios claros de descompensación sería útil un método diagnóstico no invasivo que permita un correcto seguimiento de la hidrocefalia. El objetivo del presente estudio ha sido valorar la utilidad del Doppler transcraneal (DTC) en el seguimiento y en la decisión terapéutica de los niños con hidrocefalia comunicante (HC).

Métodos: Se realizó un estudio prospectivo y observacional que incluyó 20 lactantes diagnosticados de HC. Los pacientes fueron explorados con un sistema portátil de DTC con sonda de 2 Mhz, en el momento del diagnóstico y al menos 6 meses después, obteniéndose el registro a nivel de ambas ACM.

Resultados: El número de DTC efectuados por paciente osciló entre 2 y 4; con un tiempo de seguimiento de hasta 3 años. En 15 casos el índice de pulsatilidad (IP) inicial estuvo dentro del rango normal ($IP\ 0,73 \pm 0,11$), mientras que en 5 estaba por encima ($IP\ 1,40 \pm 0,89$), ($p < 0,05$). En los controles evolutivos, los pacientes con IP normal mantuvieron valores similares (IP final $0,74 \pm 0,13$) y en aquéllos con IP inicial elevado se observó una normalización de los parámetros (IP final $0,82 \pm 0,12$), ($p\ NS$). Los valores obtenidos con el DTC concuerdan con la evolución clínica y radiológica de los pacientes manteniéndose una actitud conservadora en todos los casos.

Conclusiones: La estimación del flujo sanguíneo cerebral (FSC) mediante DTC en niños con HC ofrece datos complementarios que permiten apoyar y orientar la actitud terapéutica. Los resultados obtenidos son concordantes con los datos que aportaron las otras pruebas complementarias. El DTC es una técnica

no invasiva y fácilmente repetible que ofrece información inmediata y secuencial de la hemodinámica cerebral constituyendo un método complementario de seguimiento clínico muy útil en estos pacientes.

P113 15:40 ATROFIA ESPINAL INFANTIL DE DEBUT EN LA ADOLESCENCIA

Irene Álvarez González, Patricia Company Maciá, Ana Peña Busto, M. Luisa Poch Olive, Carmen Campos López, Yolanda Ruiz del Prado

Complejo Hospitalario San Millán - San Pedro, Logroño (La Rioja).

Introducción: La atrofia muscular espinal infantil se caracteriza por degeneración progresiva de las neuronas motoras del asta anterior de la médula. Es el proceso degenerativo más frecuente del SNC y la alteración genética letal más común de la infancia tras la fibrosis quística. La etiología es monogénica y autosómica recesiva, y el locus se encuentra en el cromosoma 5q. Los genes implicados son el SMN (supervivencia de la motoneurona) y NAIP (proteína inhibidora de la apoptosis neuronal), siendo la alteración más frecuente la delección total o parcial del gen SMN, que condiciona las distintas formas clínicas de la enfermedad: aguda, tipo I o Werdnig- Hoffmann, intermedia o tipo II y crónica, tipo III o Kugelberg-Welander. No se dispone de tratamiento eficaz, produciéndose deterioro progresivo que termina con la muerte como consecuencia de fallo respiratorio.

Caso clínico: Niño de 12 años que refiere pérdida de fuerza generalizada de un año de evolución que en los últimos meses le dificulta la marcha. No antecedentes personales ni familiares de interés: padres y hermano de 18 años sanos.

Exploración física: pérdida de fuerza muscular (valor 2 de Oxford), hipotonía generalizada, disminución global de reflejos, marcha de ánade, coordinación normal, no fasciculaciones, Gowers negativo, sensibilidad y función cognitiva conservadas.
Pruebas complementarias: bioquímica (CK 1811 U/L), electromiograma (patrón neurogénico generalizado de carácter crónico, con abundantes potenciales de unidad motora estables y de gran amplitud y duración, con moderada actividad de denervación, conducción motora y sensitiva normales). RMN (normal), ecocardiograma (normal). Los hallazgos clínicos y electromiográficos son compatibles con atrofia muscular espinal infantil que por edad y características neurofisiológicas corresponde a un tipo III (Kugelberg-Welander) cuyo diagnóstico se confirma genéticamente.

Conclusiones: El diagnóstico de la atrofia muscular espinal infantil tipo III es fundamentalmente clínico y electromiográfico, confirmándose con el estudio genético. Debido al carácter autonómico recesivo y al mal pronóstico de la enfermedad el estudio de familias afectas y el consejo genético es fundamental.

P114 15:45 SÍNDROME DE HORNER EN PEDIATRÍA

Olga García Mialdea, Miguel Lillo Lillo, Antonio Moreno Valladares, Ana Pérez Pardo, Mª Elena Cabezas Tapia, Alberto Vidal Company, Ignacio Onsurbe Ramírez, Ester Gil Pons, Lourdes García Villaescusa

Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: El síndrome de Horner se manifiesta clínicamente como ptosis, miosis, anhidrosis, dilatación pupilar retardada y heterocromía del iris que es común, aunque no patognomónica

del síndrome de Horner congénito. Estos síntomas pueden variar, apareciendo otros relacionados con la causa subyacente. Comentamos dos casos de síndrome de Horner en la infancia.

Caso 1: Niña de 6 años, sin antecedentes patológicos de interés, que 48 horas después de adenoamigdalectomía, transcurrida sin complicaciones intraoperatorias, presentó ptosis palpebral de 2mm, miosis derecha y fiebre. En la auscultación pulmonar se apreciaba hipoventilación y subcrepitanes en base izquierda, observándose en radiografía de tórax condensación en dicha localización. Se realizó RMN craneal, cervical y TAC torácico sin hallazgos patológicos. En la prueba de la cocaína se observó anisocoria mayor de 4mm, no encontrándose hallazgos significativos en otras pruebas de laboratorio. La neumonía basal derecha cursó sin complicaciones, remitiendo tras tratamiento antibiótico. Posteriormente se ha comprobado mejoría progresiva de la ptosis palpebral y de la anisocoria.

Caso 2: Niño con síndrome de Horner congénito, con antecedentes de parto vaginal, no instrumental, remitido a consulta de oftalmología a los 4 meses de edad por ptosis palpebral, miosis y heterocromía del iris izquierda. Tras realizar prueba de fenilefrina 1% se comprobó la capacidad de dilatación pupilar del ojo afecto, indicando lesión en la vía simpática.

Conclusiones: El síndrome de Horner está causado por la interrupción de la vía simpática en cualquier parte de su recorrido, desde el sistema nervioso central hasta el ojo. El ganglio cervical superior se encuentra a 1,5 cm detrás de la amígdala palatina, por lo que puede presentarse después de una amigdalectomía o de un traumatismo penetrante intraoral. El síndrome de Horner congénito es una entidad muy poco frecuente, considerándose idiopático en la mayor parte de los casos. Es necesario realizar un examen neurológico minucioso con el fin de establecer el diagnóstico. El tratamiento y pronóstico dependerá de la causa subyacente, no existiendo tratamiento específico del síndrome de Horner.

P115 15:50 HIPOTERMIA EPISÓDICA ESPONTÁNEA

Juana Barja Tur, M. Luisa Herreros Fernández, M. Teresa de Santos Moreno, Rodolfo Estevez, Alfonso González Laguillo
Clínica Moncloa, Madrid.

Caso clínico: Niña de 4 años que acude a urgencias por presentar la última semana episodios repetidos de hipotermia, palidez, sudoración profusa y somnolencia, de 1-3 h. de duración, tras infección de vías respiratorias altas. *Antecedentes personales:* desde los 2 m. de edad refieren episodios recurrentes con clínica similar y T^a rectal \leq 35°C., habitualmente nocturnos, pero no siempre durante el sueño, que normalmente coinciden o siguen a procesos infecciosos. Su frecuencia era de 3-4 al año, aumentando a un episodio mensual en los últimos 12 m., y ceden con medidas de calentamiento externo en menos de 4 h. *Exploración física:* T^a 35°C. TA 80/40. FC 65. Palidez cutáneo-mucosa, frialdad cutánea, y sudoración. Glasgow 15 con somnolencia e hipoactividad. Ac arrítmica. *Exploraciones complementarias:* EKG: Bloqueo AV 2° G (Mobitz 1 y 2). EKG con T^a N: Bloqueo AV 1 G. Holter: ritmo sinusal predominante, con bloqueo AV grado 1 y 2 ocasionales, sin actividad ectópica, sólo durante el sueño. Ecocardiograma: forámen oval sin otros hallazgos. Hemograma, bioquímica, gasometría, ionograma, perfil hepático y renal normales. Estudio hormonal N. EEG basal y de sueño seriados normales RMN craneal con contraste:

quiste pineal. Eco abdominal N. *Evolución:* Mantiene episodios recurrentes similares, de carácter prácticamente diario, en ausencia de medicación ni procesos intercurrentes, iniciándose tratamiento con ciproheptadina, con respuesta favorable, manteniéndose asintomática 8 meses. Tras suspensión de tto reaparece clínica durante 2 meses por lo que se inicia tto con Topiramato, manteniéndose asintomática en la actualidad.

Conclusiones: Nos encontramos ante un nuevo caso de este raro síndrome, descrito previamente en 23 niños, de etiología no aclarada todavía en la actualidad, y de evolución variable. A pesar de la escasa experiencia, tras la revisión bibliográfica, la Ciproheptadina parece ser el tto razonable de 1ª elección, pudiendo ser alternativas eficaces algunos anticomiciales y otros como la Oxibutina.

P116 15:55 FORMA DE PRESENTACIÓN TARDÍA DE INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS

María Dolores García Guillén, Laura del Rey Megías, Miguel Ángel Fuentes Castelló, Josefa Belenguer Font, Christian Neipp Lindenau, Nuria Espinosa Segui, Fernando Vargas Torcal
Hospital General Universitario de Elche, Alicante.

El CMV es el agente causal más frecuente de infección congénita, detectándose en un 0,2-2,5% de los recién nacidos, pese a ello menos de un 10% de los niños infectados desarrollarán algún tipo de sintomatología, siendo el 90% restante asintomáticos pero con infección latente. Esta forma congénita tiene una mortalidad de 20-30% (según varios autores) y puede no ser evidente hasta casi el primer año de vida. Un ejemplo de manifestación tardía es el siguiente caso clínico.

Caso clínico: Se trata de un lactante varón, fruto de un embarazo sin incidencias, con un peso de 3040 gr y un parto eutócico, que a partir de los tres meses comienza con estrabismo, nistagmo horizontal y retraso en la adquisición de habilidades motoras. En la exploración física destacan los siguientes hallazgos neurológicos: Estrabismo convergente, nistagmo horizontal bilateral, inadecuada fijación y seguimiento visual, pobre sostén cefálico, hipertonia de los cuatro miembros e hiperreflexia. El resto de la exploración resulta anodina. La serología TORCH resultó positiva para IgG e IgM de citomegalovirus a título de 11000 y 0,285 respectivamente. Los hallazgos neuroradiológicos en ECO y RNM craneales son microgiria, atrofia cortical y cerebelosa (con megacisterna magna), dilatación de ventrículos laterales e hipoplasia del cuerpo caloso. En este paciente no encontramos los hallazgos radiológicos más típicos de la infección por citomegalovirus, como son las calcificaciones periventriculares y la leucomalacia periventricular, lo que ocurre hasta en un 30-40% de los casos.

Conclusiones: El 10% de los niños con infección congénita presenta al nacimiento retraso psicomotor severo asociado a alteraciones neuropatológicas como porencefalia, microcefalia, polimicrogiria, calcificaciones periventriculares y/o hidrocefalia, del 90% restante un 15% presentará la afectación clínica en los primeros meses de vida. En nuestro paciente el diagnóstico de infección congénita por CMV fue realizada por los hallazgos clínicos y neuroradiológicos compatibles, los anticuerpos anti CMV de tipo IgM y el hallazgo de material vírico en orina. Este caso nos recuerda la necesidad de descartar al citomegalovirus como agente etiológico del retraso psicomotor en un lactante previamente sano.

P117**DISCINESIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA IDIOPÁTICA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO****16:00**

Diego Hernández Martín, Julián Torres Mohedas, Leticia Albert de la Torre, Rebeca Villares Alonso, Abdulkareem Alarabe Alarabe, Nuria Gutiérrez Cruz, Juan Arnáez Solís, María Arriaga Redondo, Pedro José Pujol Buil

Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: La discinesia paroxística cinesigénica idiopática (DPC) es un trastorno caracterizado por la aparición súbita de movimientos anormales, involuntarios, de corta duración, desencadenados al iniciar una acción o por estados de ansiedad. El diagnóstico es clínico y se basa en los siguientes criterios: ataque desencadenado por movimientos voluntarios, duración < de 1 minuto, ausencia de pérdida de conocimiento o dolor durante el ataque, ausencia de enfermedad orgánica subyacente, exploración neurológica normal, respuesta al tratamiento con fenitoína o carbamazepina y edad al diagnóstico entre 1-20 años sin existencia de historia familiar. Presentamos el caso de un niño diagnosticado de esta patología.

Caso clínico: Varón de 13 años que acude a nuestro Centro por presentar, desde hacía dos meses, episodios agudos de contractura de la musculatura del cuello y de las cuatro extremidades. El paciente refería que eran muy breves y cursaban con flexión forzada de la cabeza y rotación hacia la derecha, flexión leve de codos y rodillas y puños cerrados. Se desencadenaban al iniciar algún movimiento voluntario (levantarse a la pizarra, coger el teléfono, incorporarse de la cama, etc.) y refería un aura en forma de tensión muscular. La frecuencia era diaria y durante los episodios el paciente mantenía una conciencia normal y no sentía dolor. Había sido valorado en Psiquiatría por sospecha de reacción de conversión secundaria a problemas familiares y tratado con diazepam sin mejoría. No tenía antecedentes familiares de trastornos del movimiento ni de convulsiones neonatales. Durante el ingreso se objetivaron los episodios referidos, que correspondían a una distonía que afectaba a cuello y extremidades y que duraba unos 10-15 segundos. La exploración neurológica entre ellos fue normal. Entre otras pruebas complementarias se realizaron: analítica básica, calcio, magnesio, PTH, hormonas tiroideas, cobre y ceruloplasmina, siendo todo ello normal. Un EEG fue normal incluso durante los episodios. La RM craneal también fue normal. El paciente fue diagnosticado de DPC y se inició tratamiento con carbamazepina con respuesta inicial favorable.

Conclusiones: Es importante conocer esta entidad ya que frecuentemente se confunde con reacciones de conversión. Su diagnóstico es clínico y requiere tratamiento específico.

P118**INTOXICACIÓN POR ANÍS ESTRELLADO****16:05**

Irene Castro Ramos, Sara Duque González, Elena Güemes Veguillas, Melba Maestro de la Calera, Ana M^a Rubio Álvarez, Lucía Díaz de Entresotos Villazán, María Ruiz del Campo, José Luis Herranz Fernández, Rosa Arteaga Manjón-Cabeza

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y Universidad de Cantabria, Santander (Cantabria).

Introducción: El anís estrellado (*Illicium verum*) se usa de forma habitual para el alivio sintomático del cólico del lactante, cuyo principio activo (anetol) es un tóxico dosis-dependiente. El preparado comercial puede estar mezclado con otra especie (*Illicium anisatum*), cuyo principio activo (sikimina) carece de propiedades medicinales, pero es un tóxico dosis-independiente.

Caso clínico: Lactante de 12 días de vida que, tras la última toma, tiene un vómito y posteriormente irritabilidad y temblor en las cuatro extremidades, motivo por el cual es valorado en urgencias. La madre refiere que en los días previos había presentado episodios de llanto que habían atribuido a cólicos, por lo que le habían administrado anís estrellado unas horas antes del ingreso. No tenía antecedentes personales ni familiares de interés. Se objetivó nistagmus con ojos en "sol poniente", movimientos normales con tremulación a la manipulación. Resto de exploración normal. Debido a la sintomatología sugestiva de crisis convulsiva se le administró una dosis de choque de fenobarbital. Hemograma, bioquímica, gasometría venosa, punción lumbar, elemental y sedimento urinario, tóxicos en orina, inmunoglobulina específica para proteínas de leche de vaca, ecografía cerebral y electroencefalograma normales. Se suprimió el fenobarbital a las 24 horas. La evolución del niño fue normal al alta y en los controles posteriores, por lo que se ha atribuido el cuadro clínico al efecto adverso del anís estrellado.

Discusión: Se destaca la importancia del conocimiento de esta posibilidad clínica de modo que se consideren en el diagnóstico diferencial en lactantes con síntomas neurológicos y/o digestivos de inicio súbito, tanto más por ser un hábito muy frecuente en la población general.

Discusión: Se destaca la importancia del conocimiento de esta posibilidad clínica de modo que se consideren en el diagnóstico diferencial en lactantes con síntomas neurológicos y/o digestivos de inicio súbito, tanto más por ser un hábito muy frecuente en la población general.

P119**SÍNDROME OPSOCLONUS-MIOCLONUS****16:10**

Nagore Crespo Azpiroz, Paula Corcuera Elosegui, Izaskun Olaciregui Echenique, Carmen García Pardos, Jesús García Santiago, Ramón M. Gaztañaga Expósito, Ángeles M. Ruiz Benito

Sección de Lactantes y Sección de Neurología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: El síndrome opsoclonus - mioclonus (enfermedad de Kinsbourne) es un proceso poco frecuente, con mayor incidencia en lactantes, que se caracteriza por irritabilidad, temblor, ataxia y discinesias oculares. En el 50% de los casos se asocia a neuroblastona.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de 3 pacientes con s. opsoclonus-mioclonus entre enero 1979- diciembre 2005.

Resultados:

Caso (año)	1 (1979)	2 (1979)	3 (2005)
Edad (sexo)	16 meses (H)	13 meses (M)	15 meses (M)
AP	Sarampión 1,5 meses	TCE hace 15 días	TCE hace 17 días
Deambulación	10 meses	12 meses	13 meses
Clínica	48 horas opsoclonus (ops.), mioclonus (miocl.) y fluter, 24h ataxia	8 días temblor, ops. y fluter	3 semanas alteración sueño, 1 s ataxia, 48h ops. y temblor
Exploración física	Masa paraumbilical ataxia, ops. y miocl.	Temblor, ataxia y miocl.	Temblor, ops. y miocl.
Exploraciones complement.	VMA 12,6 mg/g creat Urografía: Desplazamiento lateral riñón izdo.	VMA 37, HMV 16 Urografía: desplazamiento uréter derecho	VMA 17, HMV 18 RM: Masa paravertebral dcha. Gama MIBG normal
Cirugía (IQ)	Exeresis completa	Exeresis completa	Exeresis completa
Diagnóstico	Neuroblastoma Estadio III (Evans)	Ganglioneuroblastoma Estadio III (Evans)	Neuroblastoma Estadio I (ISSN)
Tto tumor	IQ+Quimioterapia	IQ+Quimioterapia	IQ
Tto ops.-miocl.	ACTH	4º día IQ normal	Ig IV. ACTH
Recidiva	No	No	

Comentarios: En nuestra serie de casos el 100% se ha asociado a neuroblastoma. La evolución neurológica ha sido satisfactoria en 2 de los casos; pendiente de la remisión clínica en el 3º caso.

P120 16:15 PARÁLISIS SUPRANUCLEAR DE LA MIRADA VERTICAL: SIGNO GUÍA DE SOSPECHA PARA LA ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK TIPO C

María Suárez Albo, M. Luisa González Durán, Eva González Colmenero, Manuel Óscar Blanco Barca, José Antonio Calviño Castañón, María José Coll, Jesús Antelo Cortizas

Complejo Hospitalario Xeral-Ciés, Vigo (Pontevedra) y Instituto Bioquímica Clínica, Barcelona.

Introducción: La enfermedad de Niemann-Pick tipo C (NPC) es una rara enfermedad neurodegenerativa de depósito neurovisceral, autosómico recesiva, prevalencia 1:150.000, causada por un fallo intracelular del procesamiento del colesterol exógeno. La forma de presentación juvenil (inicio 3-8 años) es la más frecuente (70%).

Caso clínico: Varón de 13 años, hijo de padres no consanguíneos, con antecedente de ligero desfase del desarrollo psicomotor, sonambulismo y ritmias del adormecimiento. Diagnosticado de TDAH desde los 5 años por lo que recibió tratamiento con metilfenidato y de "tics" motores cefálicos (sacudidas cefálicas en flexión) desde los 9 años. Consulta recientemente por desarrollo de trastorno del habla, sialorrea sin disfagia, trastornos cognitivos y conductuales. En la exploración destaca una parálisis supranuclear de la mirada vertical, disfunción piramidal, enlentecimiento cognitivo, disartria, ataxia y dismetría, sin visceromegalias. **Exámenes complementarios:** perfil hepático, ácidos láctico y pirúvico en plasma (p), orina (o) y LCR, aminoácidos (p, o), ácidos orgánicos (o, LCR), cupremia, cupruria, ceruloplasmina, examen oftalmológico, PEAT, PEV, EEG con ELI, EMG, VCN y RM cerebral, normales. En cultivo de fibroblastos de piel se demuestra acumulo lisosomal de vesículas perinucleares fluorescentes (colesterol libre). Estudio genético-molecular pendiente actualmente. Recientemente se inició terapia con Miglustat.

Discusión: La presencia de parálisis vertical de la mirada en el contexto de un cuadro neurodegenerativo constituye un signo guía elemental para la sospecha diagnóstica de NPC, por lo que su conocimiento es clave para un diagnóstico y tratamiento precoz.

P121 16:20 SÍNDROME DE ANGELMAN EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Bárbara C'Sanyi, Marta García Ramírez, Jacinto Martínez Antón, M. Paz Delgado Marqués

Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción y objetivo: Los niños con síndrome de Angelman (SA) tienen una forma de presentación clínica y fenotipo muy típicas. Analizamos las características de nuestros pacientes con SA para extrapolarla a aquellos pacientes con fenotipo Angelman y genética negativa.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de SA diagnosticados en nuestro hospital. Se descartaron pacientes sin confirmación genética. **Analizamos:** EEG, Clínica; Neuroimagen y genética iniciales así como patología añadida en su evolución.

Resultados: 7/9 niños y 2/9 niñas. 9/9 RNT sin antecedentes perinatales. En 3/9 AF de epilepsia. **Motivo de consulta:** Presencia de crisis convulsivas (7/9). 9/9 presentaron al inicio microplagiocefalia, retraso mental, trastorno de movimiento y risa inapropiada. La edad media de inicio de las crisis fue: 15 meses. Las crisis iniciales de expresión muy variable: mioclonias globales 27%, presentes en 4/9 niños, crisis atónicas 20%(en 3/9) y ausencias 20% (en 3/9). **EEG más frecuente:** lenificación de la actividad cerebral de base (9/9), voltaje elevado (6/9). Focalidad de punta/polipunta-onda lenta de predominio temporal en 7/9 en el registro inicial. 2/9 presentaron patrón de hipsarritmia. **Evolución EEG:** paroxismos generalizados de ondas lentas o de punta-onda lenta 8/9. La privación de sueño puso de manifiesto focalidad o patrones anormales (hipsarritmia) no evidenciados en el registro de vigilia. ELI positiva en 2/9 casos. En 7 /9 casos se observó atrofia córtico-subcortical leve en la neuroimagen, Resto (2/9) inespecífica. Estudio genético: 8/9 casos deleción de 15q:11-13 y en 1/9 microdeleción 15q:12. Politerapia antiépiléptica en todos los casos. El fármaco más utilizado fue el VPA (9/9) asociado en 7/9 a CZP. Control total de las crisis en 5/9 de ellos. Recaída tras retirada de medicación en todos los casos. 9/9 presentaron retraso cognitivo grave y trastorno de conducta en su evolución. 2/9 presentaron trastornos de sueño. **Conclusiones:** Todos nuestros pacientes presentan características fenotípicas similares. Una buena orientación clínica es necesaria para solicitar estudio genético. La mayoría de nuestros pacientes presentaron crisis epilépticas polimorfas de inicio precoz. El patrón EEG más frecuentemente observado fue la lenificación de base con aumento del voltaje, con o sin descargas de punta-onda lenta asociadas. El control de la crisis ha sido difíciloso aún con politerapia, en todos los casos. La evolución cognitiva es siempre desfavorable.

P122 16:25 EL SÍNDROME DE GERSTMANN DEL DESARROLLO

Rocío Arza Pascual, Elvira Domínguez Vázquez, Mónica Borges Guerra, Pablo Duque San Juan, Guillermo Izquierdo Ayuso

Servicio de Neurología del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y Asociación Neuroinvest, Sevilla.

El síndrome de Gerstmann adquirido (SGA) es una entidad neuropsicológica descubierta por Josef Gerstmann en 1924. Los casos descritos sobre este síndrome hacen referencia a personas con daño estructural de zonas parietales izquierdas, preferentemente lesiones circunscritas al giro angular. Está menos documentado el Síndrome de Gerstmann evolutivo o del desarrollo (SGD), entidad cognitiva compuesta por la tetrada de síntomas: disgrafía, discalculia, disgnosia digital y desorientación derecha-izquierda. Cada uno de estos componentes presentan características distintas que deben ser descritas para su correcta identificación y exploración. La disgrafía se describe como dispráxica o espacial (el paciente presenta problemas para formar letras correctamente y que se asocian a alteraciones en la asimetría, reduplicaciones en los trazos, defectos en la orientación de líneas). Los trastornos característicos del cálculo consisten en alteraciones en realizar operaciones aritméticas, en el alineamiento de los elementos numéricos al escribirlos, en la interpretación de los signos numéricos o en la noción de cantidad. Entendemos por disgnosia digital la incapacidad para reconocer, identificar o diferenciar los dedos de forma individual bien de la propia mano o la de otras personas. Por último se de-

fine el concepto de desorientación derecha-izquierda como la alteración para mostrar o señalar el lado izquierdo o derecho de las diferentes partes de su cuerpo o de la persona que lo evalúa. Según nuestra experiencia clínica los pacientes que no han tenido una estimulación adecuada de dichos déficits, desarrollan un síndrome de tipo disejecutivo o deficitario del lóbulo frontal (presentando dificultades en los razonamientos, resolución de problemas, atención sostenida, abstracción). Esto estaría justificado basándonos en los principios de desarrollo cerebral, que podríamos agruparlos en dos premisas principales. Por un lado, es un proceso continuo, es decir, en cada etapa infantil siempre existen cambios de mayor complejidad. Por otro lado, es una secuencia fija, por tanto para que aparezca una función determinada se requiere la adquisición previa de una función base.

Conclusiones: La intervención cognitiva de los déficits que encontramos en el SGD es de crucial importancia no sólo para resolver éste sino para prevenir la aparición de síntomas disejecutivos en el desarrollo cognitivo del niño.

P123

CONVULSIONES AFEBRILES EN PROCESOS INFECCIOSOS BANALES

Sonia Martínez González, M^a Jesús Martínez González, José M. Prats Viñas

Unidad de Neuropediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivo: Describir las características clínicas, la actitud diagnóstica-terapéutica, y el seguimiento neurológico de los niños con convulsiones afebriles en procesos infecciosos banales.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de 15 niños que presentaron convulsiones afebriles en el contexto de procesos infecciosos, durante un periodo de 5 años (Enero 2001 a Enero 2006), y su seguimiento posterior en Consultas de Neuropediatría.

Resultados: Se valoraron 15 pacientes, con una edad media de 21,13 \pm 8,23 meses, siendo el 60% niñas. Los cuadros infecciosos fueron 9 gastroenteritis agudas y 6 infecciones respiratorias. Todos presentaban un desarrollo psicomotor normal. Existía historia familiar de convulsiones febriles en un caso, y antecedentes de convulsiones febriles previas en 3. El tiempo de evolución del proceso infeccioso hasta el debut de la primera crisis convulsiva fue de 65,6 \pm 35,96 horas. Todas las crisis registradas fueron generalizadas, con una duración por debajo de los 5 minutos en el 86,6% de los casos. El número de crisis por paciente fue de 2,13 \pm 1,12 (rango 1-5), siendo más frecuente la recurrencia en los cuadros de gastroenteritis. La exploración neurológica y las pruebas complementarias realizadas tanto al debut (analítica sanguínea 73,3%, punción lumbar 53,3%, electroencefalograma 100%, y neuroimagen 46,6%), como durante su seguimiento fueron normales. El tiempo de seguimiento en Consultas de Neuropediatría fue de 23,87 \pm 18,2 meses (rango 1-60 meses). Se instauró tratamiento anticonvulsivo con ácido valproico en 2 de ellos. El desarrollo psicomotor fue normal en todos los casos, y 3 niños presentaron posteriormente un episodio de convulsión febril típica.

Conclusiones: Las convulsiones afebriles en procesos infecciosos banales son una entidad a tener en cuenta para evitar el diagnóstico erróneo de encefalitis, la realización de pruebas complementarias innecesarias y la instauración de tratamientos

anticonvulsivos prolongados. Se asocian habitualmente a gastroenteritis agudas con agrupación de crisis. El pronóstico es bueno y el riesgo de recurrencia es bajo.

P124

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Paula Madurga Revilla, Ana María Montañés Sánchez, Constanza Navarro Moreno, Patricia Smeyers Dura

Servicio de Neuropediatría del Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La Hipertensión Intracraneal Benigna (HICB) es rara en la infancia, en principio con buena evolución. Causa desconocida. Requiere diagnóstico diferencial exhaustivo. Se define como paciente con clínica de Hipertensión Intracraneal y sin focalidad neurológica, con LCR a Presión >25mmHg sin alteraciones citoquímicas y con estudio de imagen (RM y TAC) normal. El síntoma más frecuente es la cefalea, sin olvidar las alteraciones visuales, que requieren un manejo adecuado por la posibilidad de provocar disminución irreversible de la visión.

Caso clínico: Niña de 9 años, sin antecedente de interés, que consulta por cuadro de cefalea y vómitos de 2 días de evolución, asociando en las últimas horas, parestesias, alteración del VII, IX y XII par, diplopia y ataxia. A la exploración se detecta lo ya mencionado y ausencia de ROT, con fuerza y sensibilidad conservada. En FO se visualiza edema de papila bilateral, ingurgitación venosa y hemorragias en llama. La RM y la AngioRM no evidencian LOE ni proceso vascular. Las analíticas seriadas y los cultivos para bacterias y virus son negativos, descartando etiología infecciosa. El estudio reumatológico no evidencia patología. Por último, debido al cuadro de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia se realiza estudio para descartar Sind. de Miller-Fisher (EMG, AcGQ1b, Bandas oligoclonales en LCR y disociación albúmina citológica) resultando éste negativo. En principio se maneja con Paracetamol e Ibuprofeno; posteriormente, con la sospecha de HICB, se inicia tratamiento con Acetazolamida. De forma progresiva aparece déficit de visión bilateral y empeoramiento del edema de papila, sin mejoría del resto de la clínica neurológica, por lo que se asocia dexametasona y se realiza punción lumbar evacuadora, con buena respuesta. Por gran riesgo de enclavamiento y posibilidad de empeoramiento visual, se evita derivación lumboperitoneal. Tras 14 días de tratamiento, cede la cefalea; pares craneales, marcha, y ROT normales, con mejoría de la agudeza visual, por lo que se decide alta, manteniendo tratamiento corticoideo en domicilio. En controles posteriores se objetiva mejoría visual progresiva.

Conclusiones: El diagnóstico de esta entidad es de exclusión. Aunque se considera benigno no podemos olvidar la posibilidad de secuelas visuales importantes. La acetazolamida se considera de elección, pero en muchas ocasiones es preciso asociar corticoterapia para conseguir una respuesta adecuada, como ocurre en nuestro caso.

P125

HEMIPLEJÍA ALTERNANTE DE LA INFANCIA

Inés Orellana Díaz, Ramón Velázquez Fragua, Antonio Martínez Bermejo, M^a del Carmen Roche

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

La hemiplejía alternante de la infancia (HAI) se caracteriza por comienzo antes de los 18 meses de edad, ataques de hemiplejía alterna, fenómenos paroxísticos de aparición más precoz,

16:35

16:30

16:40

que pueden confundirse con epilepsia, y déficit mental-neurológico progresivo.

Caso nº 1: Niña ecuatoriana con antecedentes de sufrimiento fetal agudo y convulsiones neonatales. A los 2 meses presenta 3-4 episodios/día de desconexión del medio, desviación lateral de la mirada, nistagmo, rubicundez facial e hipertonia de los 4 miembros, seguidos de hemiparesia flácida, de varias horas de duración, desapareciendo durante el sueño y reapareciendo al despertar. *Exploración física (EF) crítica:* hipotonía generalizada, hemicuerpo derecho hemiparético y arrefléxico. EEG normal en vigilia y sueño, ondas lentas en hemisferio derecho en episodio crítico. Resto de pruebas complementarias normales. Inició tratamiento antiepiléptico, sin mejoría y con retraso psicomotor progresivo. Al añadir flunarizina 5 mg/d las crisis disminuyeron, aunque posteriormente reaparecieron los episodios, por lo que se asoció pregabalina 5 mg/kg/d, con evolución favorable. Actualmente tiene 5 años, camina de forma no liberada y presenta retraso mental leve.

Caso nº 2: Varón nacido de embarazo y parto normales, comienza en el 1er mes de vida con episodios diarios de enrojecimiento facial, distonía de miembros superiores, nistagmo y abducción del ojo afecto, sin disminución de la conciencia. A los 2 meses, crisis tónico-clónicas focales en hemicuerpo derecho y espasmos bilaterales en extensión. Con la sospecha de epilepsia inicia tratamiento con antiepilépticos, con escasa mejoría. A los 5 meses, episodio de hemiplejía alternante y cuadriplejía con recuperación espontánea o durante el sueño. EF: estrabismo divergente de ojo izquierdo, hipotonía global sin sostén cefálico ni sonrisa social, fuerza disminuida. EEG: ritmo basal lento, con ondas agudas y punta-onda izquierda, asimetría interhemisférica. Resto de pruebas complementarias normales. Se añade flunarizina 5 mg/d al aparecer la hemiplejía. Actualmente tiene 8 meses y han disminuido las crisis, presenta hipotonía truncal, no sedestación.

Conclusiones: la HAI es poco frecuente, sin hallazgos de imagen, EEG o laboratorios específicos, fisiopatología desconocida y que se confunde con epilepsia con frecuencia. Tratamiento sintomático con flunarizina. Evoluciona a deterioro cognitivo, sobre todo con inicio temprano de la hemiplejía.

P126 16:45 DIPLOPIA: UNA FORMA DE PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DE ANEURISMA INTRACRANEAL EN NIÑOS

Olga Gómez Pérez, César Gavilán Martín, Raúl Silvestre Beneyto, Rocío Jadraque Rodríguez, Nuria Escudero Rodríguez, Esther Blanco Alemany
Hospital General Universitario, Alicante.

Caso clínico: Varón de 10 años que consulta por diplopía de tres semanas de evolución. La visión doble empeora al mirar hacia la izquierda, desaparece al mirar a la derecha y no se modifica a lo largo del día. No refiere otros síntomas. Antecedentes familiares y personales sin interés para el caso. *Exploración física general:* normal. Exploración neurológica: estrabismo convergente unilateral con limitación de la abducción del ojo izquierdo. Resto de exploración neurológica normal (incluidos fondo de ojo y agudeza visual). *Pruebas complementarias:* analítica básica, coagulación, alfa-1-antitripsina y citoquímica de LCR: normales. Serología virus neurotrofos: negativa. TAC: normal. RMN, Angio-RMN y arteriografía cerebral: aneurisma de

gran tamaño de la arteria carótida interna izquierda, en su porción intracavernosa. Valoración cardiológica: insuficiencia tricuspídea ligera. Ecografía abdominal: normal. *Evolución:* Se remitió al paciente a otro centro para valoración quirúrgica donde realizaron oclusión de la arteria mediante balones desprendibles. Actualmente el niño se encuentra asintomático. La RMN de control (5 meses después de la intervención) no mostró evidencia de recidiva de la enfermedad.

Discusión: Aunque las causas más frecuente de paresia aguda del VI par son traumáticas o inflamatorio-infecciosas, queremos resaltar la necesidad de tener en cuenta otras patologías intracraneales potencialmente tratables. Los aneurismas arteriales intracraneales son una patología rara en la infancia. Suelen ser congénitos aunque también pueden deberse a causas infecciosas (embolismos sépticos) o a traumatismos. Se pueden asociar a deficiencia del colágeno tipo III, coartación de aorta o poliquistosis renal. Al contrario que en los adultos tienden a localizarse en la bifurcación carotídea o en las arterias cerebrales anterior o posterior en lugar de en el polígono de Willis. Hasta en el 40% son gigantes. La mayoría debutan como una hemorragia subaracnoidea o intraventricular, con clínica de cefalea aguda, rigidez nuchal y pérdida de conciencia. Un pequeño número de aneurismas arteriales, alrededor del 5%, debutan con un cuadro de efecto masa por compresión de las estructuras vecinas. El tratamiento es controvertido y, dependiendo de su localización, se puede mantener una actitud conservadora o recurrir a la embolización, aunque siempre con seguimiento clínico-radiológico posterior.

P127 16:50 EPILEPSIA Y CROMOSOMOPATÍAS ESTRUCTURALES

Ana Guerrero Rico, Cristina Cáceres Marzal, Enrique Galán Gómez, Julián Vaquerizo Madrid, Juan José Cardesa García, Julia Sáenz Hurtado, José M. Carbonell Pérez

Unidad de Neurología Pediátrica, Unidad de Genética Clínica y Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Introducción: Las cromosomopatías estructurales son las alteraciones en la estructura o en la forma de los cromosomas. La epilepsia es un diagnóstico frecuente en pacientes con cromosomopatías estructurales. Existen varias regiones cromosómicas que se asocian más frecuentemente con epilepsia.

Pacientes y métodos: Se recogen retrospectivamente 50 pacientes diagnosticados en el periodo 2000-2004 de cromosomopatías estructurales mediante cariotipo de alta resolución. Se analizan los que presentan o han presentado epilepsia. Los datos recogidos son: cromosoma afectado, tipo de epilepsia, tiempo de evolución, alteraciones en el EEG, estudio por RMN craneal, tipo de tratamiento y la respuesta al mismo.

Resultados: En total se encontraron 13 pacientes con epilepsia (26%), siendo el diagnóstico neurológico más frecuente. Hubo 7 pacientes con epilepsia parcial (t 13,14, polimorfismo 9qh+, monosomía 4p, del 2q, del 15q, inv 9, del 4p), cuyos EEGs mostraron paroxismos occipitales en 2, paroxismos temporales en 1, paroxismos multifocales en 2, paroxismos indeterminados en los 2 restantes y 5 con epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas (del 2q, del 4p, del 15q, del 22q, trisomía3q-monosomía 5p). En cuanto a la respuesta al tratamiento, en general fue buena, siendo suficiente un solo fármaco para controlar las crisis en cerca del 50% de los pacientes. Los fármacos más utilizados fueron valproato y carbamazepina. De los pacientes que

precisaron politerapia, todos respondieron a la asociación de 2 fármacos, sin necesitar triple terapia en ningún caso. El fármaco más usado en politerapia ha sido también el valproato, asociado a levetiracetam en un caso, y benzodiazepinas en el resto. Un paciente que presentaba una displasia cortical respondió a la asociación de topiramato y carbamacepina. De los 13 pacientes estudiados, se realizó estudio con RMN craneal en 8 de ellos, de las que 2 fueron normales, 3 presentaron atrofia cortical, 1 displasia cortical, 1 signo de desmielinización periventricular y el último, ensanchamiento de los ventrículos laterales.

Conclusiones: La epilepsia es un trastorno prevalente en pacientes con cromosomopatías estructurales. En la mayoría de los casos las crisis son de morfología parcial con o sin generalización secundaria. La respuesta al tratamiento con fármacos anti-epilépticos ha sido buena. Algunas de las regiones cromosómicas encontradas en nuestra serie no han sido previamente asociadas a epilepsia en la literatura.

P128**16:55****COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE EN NIÑOS INGRESADOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS**

Irene Maté Cano, Jaime Cruz Rojo, Óscar García Campos, Gema Íñigo Martín, Helena Carbajosa Moreno, Jesús Ruiz Contreras, Rogelio Simón de las Heras, Fernando Mateos Beato
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El *Mycoplasma pneumoniae*, es agente causal frecuente de infecciones respiratorias en los niños, sobre todo en los mayores de 5 años. Asimismo, son conocidas también las afecciones extrapulmonares por este germen. Entre estas, se encuentran las complicaciones neurológicas. En la literatura se han descrito multitud de ellas, siendo quizás las más frecuentes las siguientes: encefalitis, meningoencefalitis, parálisis facial, mielitis transversa, síndrome de Guillain-Barré y accidentes cerebrovasculares (ACVAS). Nuestro objetivo es recoger retrospectivamente los casos de infección por *Mycoplasma pneumoniae* con manifestaciones neurológicas ingresados en nuestro hospital en los últimos 20 años.

Métodos: Recogida de datos retrospectiva a partir de las historias clínicas de los niños con infección por *mycoplasma pneumoniae* demostrada por anticuerpos de tipo IgM positivos o seroconversión, con manifestaciones neurológicas.

Resultados: Encontramos 11 casos (7 niños y 4 niñas) con edades comprendidas entre 10 meses y 13 años de edad, con sintomatología neurológica asociada a infección por *M. pneumoniae*. El 81% (9/11) precisaron ingreso en UCIP debido a la clínica neurológica. El 72% de los casos (n = 7) tenían como antecedente un cuadro catarral. Un 27% presentó en la evolución de la enfermedad un exantema. Los diagnósticos principales fueron: Sdr. Guillain Barré (n = 2; 18%); Cerebelitis post-infecciosa (n = 2; 18%); encefalitis (n = 2; 18%); ACVA con hemiparesia (n = 1; 9%); mielitis transversa (n = 1; 9%); parálisis facial (n = 1; 9%); meningitis (n = 1; 9%) y meningoencefalitis (n = 1; 9%).

Conclusiones: Las complicaciones neurológicas por *Mycoplasma pneumoniae*, no se dan con mucha frecuencia, si bien cuando se presentan pueden hacerlo como cuadros clínicos graves. Debe mantenerse un alto índice de sospecha en los casos de infecciones de etiología no filiada con manifestaciones neu-

rológicas asociadas, dado que un diagnóstico acertado y un rápido tratamiento pueden ayudar a controlar la infección y las complicaciones asociadas.

P129**17:00****NEUROPATÍA ÓPTICA BILATERAL SECUNDARIA A MYCOPLASMA PNEUMONIAE**

José Manuel Gallego Soto, Araceli Quevedo Vía, José A. Blanca García, Myriam Macarena Ley Martos, Josefina Fornell Forcadás, Tomás Aguirre Copano

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: Las manifestaciones oculares por infección por *Mycoplasma pneumoniae* son poco comunes; excepto la conjuntivitis. Las tumoraciones del nervio óptico y hemorragias-exudados retinianos han sido descritos en algunos pacientes pediátricos.

Caso clínico: Mujer de 12 años, miope, sin antecedentes de interés, que consulta por cuadro de 12 horas de evolución caracterizado por visión borrosa, sobre todo del ojo izquierdo y fiebre de hasta 39°. La exploración física en Urgencias es normal, excepto hiperemia faríngea. Se realiza fondo de ojo donde se observa edema de papila bilateral, sobre todo del ojo izquierdo. TAC craneal sin hallazgos patológicos. *Antecedentes familiares:* Hermana fallecida por tumoración intracanal maligna. *Exploración física:* normal para su edad, excepto disminución de la agudeza visual e hiperemia faríngea. *Exámenes complementarios:* Hemograma, bioquímica, coagulación, hemocultivo, hepatitis B,C y VIH; serología vírica; ANA y ANCA; bioquímica, cultivo y serología de LCR y RMN: Negativo. Ig M a *Mycoplasma pneumoniae* positiva. Fondo de ojo: Edema de papila manifiesto en ojo izquierdo, incipiente en ojo derecho.

Resultados: Se realiza punción lumbar para medir presión intracraneal, resultando ésta normal. Se instaura tratamiento con cefalosporina y dexametasona. Tras recibir serología positiva a *Mycoplasma*, pautamos tratamiento con claritromicina, con mejoría notable del cuadro. Actualmente ha recuperado totalmente la visión.

Conclusiones: Ante un paciente que presenta edema de papila bilateral, debemos pensar en hipertensión intracraneal; una vez descartada, habrá que investigar una probable etiología infecciosa ó autoinmune. En nuestro caso, se debió a primoinfección a *Mycoplasma pneumoniae*, con muy buena respuesta a macrólidos y tratamiento esteroideo, recuperando totalmente la visión.

P130**17:05****REVISIÓN DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK TIPO C**

Isabel Delgado Pecellín, Marcos Madruga Garrido, Bárbara Blanco Martínez, Luis Ruiz del Portal Bermudo, Josep Coll, Miguel M. Rufo Campos

Servicio de Neuropediatría del Hospital Virgen del Rocío, Sevilla y Instituto de Bioquímica Clínica, Barcelona.

Esfingolipidosis, herencia AR, con prevalencia 1:150.000, debida a alteración en el transportador de colesterol intracelular, acumulando colesterol libre no esterificado en lisosomas de diferentes tejidos y glicosfingolípidos en hígado, bazo y cerebro principalmente, originando afectación neurológica y visceral grave y progresiva.

Objetivo: Valoración clínica, evolutiva y genética de los pacientes con NPC.

Método: Revisión de historias de NPC diagnosticados en los últimos 8 años.

Resultados: *Caso 1:* Varón de 21 días (d) con ictericia prolongada y hepatoesplenomegalia. Al año hipotonía, pérdida de fuerza, tetraparesia espástica, oftalmoplejía, cataplejía, problemas deglutorios y respiratorios. Muerte antes de los 4 años (a). *Caso 2:* varón de 42 d con ictericia prolongada y hepatoesplenomegalia. 13 meses (m): mutismo y ataxia; 21 m: No deambulación independiente, hipotonía axial global con hipertonia distal de miembros. 4 a: dificultad respiratoria y deglutoria. Fallece 9 m más tarde. *Caso 3:* varón con hepatoesplenomegalia desde los 5 m. 2 a: nistagmo de fijación, hipotonía global; 34m: inestabilidad, déficit motor izqdo, parálisis del VI PC izqdo, (iniciando oftalmoplejía), déficit motor dcho, cataplejía; actualmente, con 3 a: ataxia, temblor de tronco y cabeza, mutismo. Desde los 2 a toma experimentalmente miglustat, que ha enlentecido su deterioro. *Pruebas complementarias:* PEA y visuales, VCN, TAC y RMN craneal, fondo de ojo, EEG, aminoácidos y oligosacáridos en sangre y orina, linfocitos vacuolados, NH₃, láctico y pirúvico: normales. LDH, fosfatasa ácida y aldolasa: elevadas; aspirado M.O: células espumosas; biopsia piel, cultivo fibroblastos y tinción Filipinas: acúmulo de vesículas fluorescentes. Cuantificación enzimática: déficit parcial de esfingomielinasa. Mutaciones: R116X, A1035V Y C645X.

Conclusiones: La enfermedad NPC1 severa del lactante es una entidad evolutiva de mal pronóstico, que conduce inevitablemente a la muerte, tras ocasionar afectación del SNC, con deterioro cognitivo, síndrome cerebeloespástico, oftalmoplejía progresiva, crisis epilépticas y catapléjicas y del SNP en forma de neuropatía periférica. Debe considerarse en el diagnóstico etiológico de ictericia neonatal prolongada y visceromegalias, principalmente esplenomegalia. El consejo genético constituye un pilar fundamental en su manejo.

ONCOLOGÍA

Hall 1

P131

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO DEL PLEXO BRAQUIAL

15:30

Elena Gómez Guzmán, M. Elena Mateos González, Eduardo López Laso, M. José Peña Rosa, Antonio Burón Romero, José Ayala, Fernando Vázquez Rueda, Juan J. Gilbert Pérez, José M. Rumbao Aguirre

Servicio de Pediatría y Servicio de Cirugía Infantil del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: Los tumores primarios del plexo braquial son poco frecuentes en la infancia. Estos suelen ser tumores neurogénicos benignos como el schwanoma y el neurofibroma plexiforme, asociados generalmente a neurofibromatosis tipo 1 o 2. Las neoplasias malignas corresponden a schwanoma maligno primario o a extensión de un neuroblastoma o tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) de localización primaria torácica.

Caso clínico: Niña de 4 años, sin antecedentes de interés, que consultó por pérdida de fuerza en mano y antebrazo derechos de un mes y medio de evolución, con alteración de la sensibi-

lidad en el territorio cubital y mediano y dolor nocturno en antebrazo y dedo meñique. *Exploración física:* atrofia de la eminencia tenar e hipotenar de la mano derecha con pérdida de fuerza del miembro superior derecho, imposibilidad para la prensión de objetos y realizar la pinza, hipoestesia en tercer, cuarto y quinto dedos, temblor intencional. Resto de exploración normal. *Estudio neurofisiológico:* afectación radicular derecha de C8 y D1 de carácter moderado y compromiso postganglionar, y en menor grado afectación de C7 y C6. RM: Masa sólida fusiforme encapsulada de 3x2x2 cm que captaba contraste de forma homogénea, localizada a nivel supra e infraclavicular derecho dependiente de las ramas del plexo braquial ipsilateral, sugerente de tumor neural. Debido a la clínica compresiva se decidió tratamiento quirúrgico. Tras la resección de la masa se constató la remisión del dolor nocturno, persistiendo el déficit neurológico. *Estudio anatomopatológico:* Tumor indiferenciado de células redondas e inmunohistoquímica compatible con PNET, por lo que tras realizarse un estudio de extensión que fue negativo, se trató según el protocolo para sarcoma de Ewing SEOP 2001, estando en la actualidad en remisión completa.

Comentarios. Los tumores malignos primarios del plexo braquial son excepcionales en niños. La presencia de una masa localizada en un plexo acompañada de clínica neurológica es indicativo de cirugía para establecer el diagnóstico anatomopatológico. El PNET periférico representa la forma más indiferenciada de las neoplasias de células pequeñas redondas, grupo que incluye al neuroblastoma, sarcoma de Ewing y tumor de Askin, entre otros. Los PNET que aparecen fuera del sistema nervioso central habitualmente lo hacen en la pared torácica o región paraespinal.

P132

BLASTOSCHIZOMYCES CAPITATUS, ÚNICO CASO PEDIÁTRICO DESCRITO EN UN PACIENTE NEUTRÓPENICO

15:35

Leonor García Maset, Emma Albiñana Vallés, Joaquín Donat Colomer, Fco. José Mares Diago

Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Las infecciones oportunistas en niños inmunodeprimidos (ID) suponen un reto diagnóstico y terapéutico, condicionando a su vez el pronóstico de estos pacientes.

Caso clínico: Niña de 2 años y 11 meses afecta de LLA de alto riesgo. Inicia tratamiento quimioterápico (QT) según protocolo LAL / SHOP 99. A los 15 días del ingreso presenta fiebre en el contexto de neutropenia. Exploración clínica normal, pruebas complementarias normales excepto pancitopenia. Se continúa con QT e inicia antibioterapia empírica iv con cefepime, amikacina y vancomicina a las 24 horas. Por persistencia de fiebre y neutropenia absoluta se asocia amfotericina B liposomal y, 11 días después, sospechando infección fúngica no controlada con amfotericina B, se interrumpe QT. Persiste fiebre diaria con recuperación de neutropenia y asocia dolor abdominal de predominio vespertino, autolimitado. *Pruebas complementarias:* ecografía abdominal (hepato-esplenomegalia, nódulos hipocogénicos homogéneos en hígado y bazo), TAC y RMN abdominal (numerosas lesiones hepato-esplénicas sugestivas de abscesos), ecografías seriadas (progresivo aumento de tamaño y nº de las lesiones "rueda dentro de rueda" y "ojo de buey", sugestivas de candidiasis), PAAF de lesión hepática (cultivo negativo),

leucocitosis con neutrofilia, PCR elevada, transaminasas normales y alteración de coagulación que precisa vit K, Ag candida en sangre (negativo), hemocultivo (*Blastoschizomyces capitatus*). Se inicia tratamiento con voriconazol y caspofungina, suspendiendo el resto de terapia anti-infecciosa. Persiste fiebre diaria pero mejora el estado general, abdomen no distendido, hepatomegalia no dolorosa, no esplenomegalia. RMN: lesiones n° similar pero disminuye captación contraste sugestivo de menor actividad inflamatoria-infecciosa. Al mes se retira caspofungina y se decide alta hospitalaria. Queda apirética al 1.5 mes de iniciado voriconazol. RMN y ecografías de control: disminución progresiva de las lesiones. Continúa con QT y voriconazol vo. *Blastoschizomyces capitatus*, hongo levaduriforme que produce micosis diseminada en ID. Clínica de fiebre resistente a antibióticos y antifúngicos habituales en paciente que se recupera de neutropenia. Difícil diagnóstico diferencial con candidiasis hepato-esplénica. Tratamiento con voriconazol. Desconocido hasta la fecha en la edad pediátrica. Posibilidad diagnóstica en pacientes con fiebre prolongada sin respuesta a la terapia anti-infecciosa empleada habitualmente.

P133 15:40 NO ERA SÓLO UNA TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA: LEIOMIOSARCOMA DE VENA FEMORAL CON METÁSTASIS PULMONARES EN UNA NIÑA DE 6 AÑOS

Esther Blanco Alemany, Olga Gómez Pérez, María Tasso Cereceda, Cristina Moscardó Guilleme, Carlos T. Esquembre Menor

Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: Los leiomiomas (LMS) son un grupo de neoplasias de origen mesenquimal extremadamente raras en niños ($0,2 \times 10^6$ niños <15 años/año). Los LMS originados a partir de la musculatura lisa de vasos periféricos son excepcionales; la literatura médica únicamente recoge 3 casos en edad pediátrica. El principal enfoque terapéutico ha sido la cirugía, mientras que el papel de la radio y quimioterapia no está bien establecido. El pronóstico en general es muy desfavorable, sobre todo en caso de enfermedad metastásica al diagnóstico.

Caso clínico: Niña de 6 años sin antecedentes de interés diagnosticada en otra unidad de trombosis venosa profunda (TVP) iliofemoral izda atribuida a un dudoso traumatismo previo. Se administró tratamiento anticoagulante durante siete meses. Ante la persistencia del cuadro se realizó TAC abdomino-pélvico, observándose en cortes altos múltiples nódulos pulmonares, por lo que se nos remitió para estudio. La biopsia de un nódulo pulmonar fue diagnóstica de leiomioma metastásico, de probable origen vascular. Tras completar estudios de imagen, se practicó biopsia de vena femoral izda, confirmándose dicho diagnóstico. Se inició tratamiento citostático según protocolo SIOP/MMT-98, con desaparición de las metástasis pulmonares cinco meses después. El tratamiento se completó con cirugía local (márgenes quirúrgicos libres) y quimioterapia intensiva con autotrasplante de progenitores hematopoyéticos. Un año después de finalizar el tratamiento se encuentra asintomática y en remisión completa.

Discusión: La TVP en niños es muy poco frecuente y en un 95% de los casos se asocia a factores predisponentes conocidos. El LMS de origen vascular puede simular/descadenar una TVP, como sucedió en nuestro caso, dificultando el diagnóstico

precoz del mismo. La persistencia de síntomas de TVP a pesar del tratamiento adecuado debe alertarnos sobre esta posibilidad. A pesar de la enfermedad diseminada al diagnóstico, el tratamiento multimodal administrado con intención curativa ha conseguido una remisión completa, ofreciendo una posibilidad de supervivencia largo plazo.

P134 15:45 HEMANGIOMA CAPILAR VERTEBRAL AGRESIVO

Lina Marcela Parra Ramírez, M. Elena Mateos González, M. José Peña Rosa, Eduardo López Laso, Luciano San Martín Sánchez, Ildelfonso González Barrios

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: El hemangioma vertebral es una lesión benigna, generalmente asintomática. Rara vez causa dolor local o mielopatía por compresión. Comunicamos el curso inusual de esta lesión vascular en una paciente pediátrica.

Caso clínico: Niña de 10 años que consulta por dolor en extremidades inferiores de 2.5 meses de evolución acompañado de marcha parética de miembro inferior derecho durante la semana previa. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración física se evidenció paresia espástica de predominio derecho y distal; hiperreflexia e hipoestesia en territorios de L4, L5 y S1. La RM de columna toracolumbar reveló una masa extradural que comprimía y colapsaba la médula espinal a nivel de T8-T9 y la TAC, una lesión lítica en el cuerpo de T9, con afectación de los arcos posteriores, pedículos, apófisis transversas y espinosa sugerente de hemangioma. Se realizó embolización trans-arterial, laminectomía descompresiva y artrodesis con injerto autólogo. La paciente fue recuperándose gradualmente del déficit. Tres meses después presentó compromiso de la sensibilidad del miembro inferior derecho e incapacidad para la marcha. Una RM de control evidenció una lesión expansiva en el cuerpo vertebral T9 comprometiendo y desplazando posteriormente la médula espinal. Precisó nueva embolización a nivel de T7-8-9 y T10 y vertebrectomía. El cuerpo vertebral T9 fue sustituido por una malla de titanio con relleno de costilla propia. La anatomía patológica confirmó un hemangioma capilar con formación osteoide.

Comentarios: Los hemangiomas vertebrales son lesiones vasculares benignas típicamente asintomáticas. Sin embargo, en algunos casos pueden simular lesiones tumorales o llegar a ser agresivos y recidivantes, en especial la variante capilar. Por ello, el seguimiento neurológico y radiológico estrecho debe ser instaurado en estos pacientes.

P135 15:50 LINFOMA DE HODGKIN EN PACIENTE VIH POSITIVO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

María Amaya Conde Domínguez, Lorena Rodeño Fernández, Ana Vereas Martínez, Anartz Fernández Prieto, María Landa Garriz, Raúl Rodríguez Serrano, Elisa Garrote Llanos, Javier de Arístegui Fernández, José M. Indiano Arce

Sección de Onco-Hematología Pediátrica y Sección de Infectología Pediátrica del Servicio de Pediatría del Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

Introducción: En la etiología del Linfoma de Hodgkin se ha sugerido un posible origen infeccioso. Aunque no se ha podido identificar ni el agente ni la célula de origen, se considera

que un Retrovirus pueda ser el agente causal, aunque el VEB podría actuar como cofactor. Hasta el momento actual no hay relación establecida del Linfoma de Hodgkin con el virus VIH en la edad pediátrica.

Caso clínico: Niño de 10 años con infección por VIH de transmisión vertical categoría N1 en tratamiento antirretroviral que consulta por adenopatía cervical y cefalea ocasional. A la exploración presenta un paquete adenopático lateral derecho con varias adenopatías (la mayor de 4x4 cms.) blandas, no dolorosas y no adheridas. El resto de la exploración es negativa. Entre los Exámenes complementarios destacan carga viral negativa, poblaciones linfoides normales. Serologías para CMV, Toxoplasma y VEB Ig. M negativos. VEB Ig. G positivo. RX. De Tórax y TAC Craneal normales. Ecografía cervical: Numerosas adenopatías en región laterocervical derecha. La mayor de 4,5 cms. de carácter ecográfico inespecífico. Biopsia Ganglionar: Linfoma de Hodgkin tipo Celularidad mixta. Estadiaje clínico posterior IB. Se incluye en el Protocolo Nacional de Enfermedad de Hodgkin de la SEOP encontrándose dentro del Grupo 2.

Discusión: La relación entre Linfoma de Hodgkin (en especial algunas variedades histológicas como Celularidad Mixta y Depleción Linfocitaria) y VIH sigue siendo controvertida a pesar de numerosas publicaciones en adultos, no habiéndose descrito en España ningún caso en niños de esta neoplasia en el contexto de la infección por VIH. Dada la elevada prevalencia de los Linfomas en la edad pediátrica debe sospecharse ante toda adenopatía de mala evolución.

P136 15:55 NÓDULOS SUBCUTÁNEOS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LINFOMA LINFOBLÁSTICO

Pilar Galán del Río, Rocío Lamarca Gay, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez, Víctor Quintero Calcaño, Juan I. Montiano Jorge, Itziar Astigarraga Aguirre, M. Aurora Navajas Gutiérrez

Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) y Servicio de Pediatría del Hospital Txagorritxu, Vitoria (Álava).

En la mayoría de los pacientes, las lesiones cutáneas de los procesos malignos aparecen de forma concomitante o posterior al diagnóstico del tumor primario. Presentamos el caso de una niña cuya primera manifestación fue la afectación cutánea.

Caso clínico: Niña de 10 meses, sin antecedentes de interés, que ingresó para estudio de nódulos subcutáneos. A los 5 meses de vida desarrolló tumefacción inflamatoria en cara externa del pie derecho, sin hallazgos valorables en la ecografía. Ingresada en otro centro por bronquiolitis VRS+ a los 7 meses de vida, ante la presencia de pancitopenia se completó estudio con ecografía abdominal y de partes blandas normal y mielograma con hipoplasia medular y megacariocítica. Instaurada corticoterapia por su cuadro respiratorio y tras transfusión de hemátiles y plaquetas por la pancitopenia, al alta la paciente se encontraba asintomática, con desaparición de la lesión del pie y normalización hematológica, a excepción de neutropenia persistente. Ante aparición de síndrome febril, cinco días más tarde reingresó para antibioterapia y tratamiento con G-CSF. Dos meses más tarde se objetivó reaparición de la lesión del pie derecho, asociando nódulos subcutáneos en tronco, extremidades y vulva, con conservación del estado general. Objetivado infiltrado de célula redonda pequeña en la biopsia de uno de los nódulos fue remitida para completar estudio que confirma la existencia de infiltración cutánea maligna, infiltración blástica en

médula ósea de un 6% así como afectación ganglionar abdominal en ecografía y TC abdominales. La histología cutánea, el mielograma así como el inmunofenotipo realizados en piel y médula ósea permitieron confirmar el diagnóstico de linfoma linfoblástico pre-B inmaduro. Instaurada quimioterapia según protocolo EURO LB-2 para el estadio IV, se constató progresiva y pronta desaparición de los nódulos subcutáneos con remisión completa al finalizar la fase de inducción. Actualmente la paciente se encuentra asintomática y continúa quimioterapia de mantenimiento.

Comentario: Ante una lesión cutánea de etiología no aclarada y evolución tórpida se debe sospechar malignidad. El diagnóstico diferencial de las metástasis cutáneas comprende leucemias, linfomas, neuroblastoma, rhabdomiocarcinoma. En nuestro caso el curso de la enfermedad pudo ser modificada por la corticoterapia recibida.

P137 16:00 VACUNAS EN PACIENTES SOMETIDOS A TRANSPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS: ¿TODOS?, ¿CUÁNDO?, ¿CUÁLES?, ¿DÓNDE?

Lucas Moreno Martín-Retortillo, María del Mar Andrés Navarro, M^a Magdalena Peinador García, Julia Balaguer Guill, Amparo Verdeguer Miralles, Jose M. Fernández Navarro

Sección de Oncología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Grupo Español de Transplante de Médula Ósea (GETMON).

Introducción: Los pacientes sometidos a transplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) presentan una inmunodepresión con pérdida total o parcial de la memoria inmunológica que requiere una planificación determinada de las vacunas que deben recibir.

Objetivos: Se presenta el calendario vacunal consensuado por el GETMON (Doctores Cubells, Badell, Bureo, Díaz, González Vicent, Olivé, Díaz, Muñoz, Maldonado, Gómez, Rodríguez, Martínez, Verdeguer, Fernández Delgado, González Valentín y Pérez Hurtado) que, a su vez surge de las recomendaciones del grupo de infecciones de la EBMT (European Bone Marrow Transplantation). *¿Quiénes?:* Se debe completar de nuevo el calendario vacunal en todos los niños sometidos a TPH. Los transplantados presentan diferencias en la reconstitución inmune según sea auto o alo-TPH (y estos según tipo de donante y EICH). *¿Cuándo?:* El calendario se inicia en el día 0 del TPH. La vacunación se inicia a los seis meses post-transplante, pues hacerlo con anterioridad puede entrañar riesgos infecciosos y no ser efectivo. Hasta que no se cumplen los 2 años post-TPH, con la inmunosupresión suspendida y sin Enfermedad de Injerto Contra Huésped (EICH) no se deben poner vacunas de virus vivos. *¿Cuáles?:* Las infecciones prevenibles más graves o frecuentes en el post-TPH son infección por neumococo, Hemophilus, Varicela-Zóster e Influenza. A diferencia del resto de los niños, el calendario incluye la vacunación antineumocócica heptavalente a los menores de 5 años o con EICH y 23-valente los mayores de 5 años. Asimismo se incluye la vacunación antigripal a todos los TPH. La vacuna anti-polio debe ser siempre inactivada. *¿Dónde?:* La buena organización de la Pediatría de Atención Primaria en nuestro país hace posible que esta pauta vacunal esté a cargo de los pediatras de cabecera, que reciben este calendario cuando el paciente se va de alta.

P138**CLÍNICA REUMÁTICA EN EL DEBUT DE NEOPLASIAS MALIGNAS INFANTILES: A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

Ana Isabel Uribelarrea Sierra, María José Sala Langa, Olga Peñalver Giner, Daniel Gómez Sánchez, Ana M. Bernal Ferrer
Servicio de Pediatría del Hospital de Gandía y Centro Especialidades Francisc de Borja, Valencia.

Introducción: las neoplasias deben considerarse en el diagnóstico diferencial de los dolores osteoarticulares, sobre todo si van acompañados de hepatoesplenomegalia, adenopatías, fiebre de origen desconocido, dolor desproporcionado o alteraciones analíticas o radiológicas sugestivas, ya que fue el diagnóstico final en el 0,3-1% de estos pacientes según las últimas series, sobre todo en el caso de la leucemia linfoblástica aguda (LLA).

Discusión de los casos: El caso 1 era un niño de 11 meses con fiebre de 10 días de evolución y cojera derecha que asociaba irritabilidad y anorexia. El caso 2 era una niña de 4 años con fiebre de 38,5° C de 3 días de evolución y cojera por dolor en tobillo izquierdo. En el mes anterior al ingreso había presentado artralgias intermitentes y migratorias sin signos inflamatorios. En ambos casos el hemograma, la bioquímica y las pruebas reumatoideas eran normales, destacando únicamente la elevación de VSG, PCR y LDH. En cuanto a las pruebas de imagen llamaba la atención el hecho de que las radiografías de las regiones afectas y las gammagrafías óseas eran normales, mientras que las RMN daban una imagen compatible con osteomielitis, por lo que en ambos casos se comenzó un tratamiento antibiótico sin resultados. En el caso 1, la radiografía de tórax y el TAC torácico permitieron la orientación diagnóstica: un neuroblastoma; en el caso 2 fueron una segunda RMN, la TAC toraco-abdominal y la punción ósea: LLA.

Conclusiones: La LLA es la neoplasia infantil que más frecuentemente debuta con síntomas reumatológicos (10-15%). Los signos que sugieren una neoplasia son: dolores articulares u óseos desproporcionados, artritis/artralgias cambiantes o transitorias, síntomas constitucionales severos, dolores nocturnos y sintomatología reumática atípica. Las alteraciones de laboratorio más frecuentes son elevación de la VSG asociada a trombopenia leve y elevación de la LDH, leucopenia con linfopenia y anemia.

P139**SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE Y SU RECURRENCIA, A PROPÓSITO DE UN CASO**

Patricia Aguilera López, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, Julio Ramos Lizana, Ana Mar Ruiz Sánchez, Gabriel Miguel Cara Fuentes

Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

El Síndrome de Guillain-Barré es una polineuropatía inflamatoria aguda, con una incidencia de 1-4 casos/ habitantes/año (incluyendo niños y adultos) y un índice de recidiva de 5-7%. Comunicamos el caso de uno de nuestros pacientes que, en el intervalo de 1 año, ha presentado 2 episodios con recuperación clínica completa entre ambos.

Caso clínico: Escolar de tres años, que ingresó en nuestro centro para estudio de dolor e impotencia funcional de miembros inferiores, tres semanas antes, había cursado un síndrome febril,

16:05

con probable foco digestivo. A la exploración, destacaba abolición de los reflejos cremastérico y abdominocutáneo, así como osteotendinosos en miembros inferiores; el estudio del líquido cefalorraquídeo no mostró alteraciones y el diagnóstico de Guillain-Barré se confirmó mediante estudio electrofisiológico, en el que se apreciaba una axonopatía desmielinizante grave. Recibió tratamiento con gammaglobulina intravenosa, con buena tolerancia y recuperación clínica completa seis meses después. Un año después del diagnóstico, reingresa con una clínica similar a la del primer episodio, sumándose en esta ocasión una intensa hiperestesia en los miembros y una fisura anal profunda. Nuevamente, los estudios electrofisiológico y del líquido cefalorraquídeo, confirmaron la recidiva del síndrome de Guillain-Barré, además, la fisura anal constituyó la primera manifestación de una Enfermedad de Crohn diagnosticado posteriormente.

Conclusiones: Tal y como se pone de manifiesto en la literatura, la recurrencia del síndrome de Guillain-Barré no es un hecho habitual. Teniendo en cuenta nuestra población diana, cabría esperar la aparición de un caso cada 15 años aproximadamente. Pese a que se ha asociado con múltiples infecciones de etiología viral, cada vez toma más relevancia la teoría autoinmune como mecanismo patogénico del Guillain-Barré, hecho que, en este caso, se vería reforzado por la asociación de una patología como la Enfermedad de Crohn.

P140**FEOCROMOCITOMA EXTRA-ADRENAL: A PROPÓSITO DE UN CASO**

María Luisa Moreno Tejero, M. Isabel Pintor Trevejo, M. del Carmen Martín Ruiz, Emilio Blesa Sánchez, Manuela Nuñez Estévez, Jesús Casas Gómez

Unidad de Oncología Infantil, Servicio de Cirugía Pediátrica y Unidad de Endocrinología Infantil del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Antecedentes: El feocromocitoma es un tumor poco frecuente en la edad pediátrica originalmente descrito en la médula suprarrenal que también puede tener localización extra-adrenal; esta supone en la infancia hasta un 30% de todos los feocromocitomas, en contraste con el 10-15% de la edad adulta. Aunque la mayoría de los feocromocitomas son esporádicos, un 10-30% tienen presentación familiar.

Métodos: Se presenta el caso clínico de un niño de 12 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta un año antes del diagnóstico por 3-4 episodios al mes de cefalea bifrontal pulsátil, de escasa duración, sin otra sintomatología y que cedieron con flunarizina. En revisión se objetiva HTA severa (150/105) y el paciente refiere en los últimos 4 meses, sudoración excesiva, poliuria, polidipsia, intolerancia al calor y dolor en flanco izquierdo. A la exploración física destaca un peso inferior al P3. *Exploraciones complementarias:* Hb: 14,2 mg/dl, VSG: 32, calcio: 11,2 mg/dl; hormonas tiroideas, enolasa, calcitonina y paratohormona normales. Calciuria: 12mg/kg, día. Catecolaminas (orina 24 horas): noradrenalina, adrenalina, dopamina, metanefrinas y ácido vanilmandélico elevados. Eco abdominal: normal, RM abdominal: masa de 3x2 cm a nivel paraaórtico izquierdo, medial al polo inferior del riñón. MIBG: negativa. Función cardíaca: normal. Fondo de ojo: normal. Se inicia tratamiento con Fenoxibenzamina (dosis máxima: 0,4 mg/kg/día) y posteriormente con Propranolol (0,3 mg/kg/día) y a los 20 días el paciente es intervenido sin complicaciones. Se

16:15

resea una tumoración de 4x3x3 cm, con un peso de 23 grs y con el diagnóstico anatómo-patológico de paraganglioma. A los 15 días de la intervención el paciente se encontraba asintomático y la cifras de tensión arterial y las catecolaminas en orina eran normales. Estudio genético: alteración citogenética, pendiente informe definitivo.

Conclusiones: 1. El feocromocitoma es una rara, pero tratable causa de HTA en niños. 2. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección y no suele presentar complicaciones si se realiza tras una adecuada preparación del paciente. 3. En todo niño diagnosticado de feocromocitoma se debe estudiar la presencia de anomalías genéticas, que pueden o no asociarse a otras entidades clínicas, pero que nos obligan a realizar un adecuado seguimiento clínico del niño y su familia

P141 16:20 HEMANGIOPERICITOMAS PEDIÁTRICOS

Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Herrero Hernández, Olga M. Escobosa Sánchez, Pilar M^a Caro Aguilera, Tomás Acha García, Antonio Jurado Ortiz

Servicio de Oncología Pediátrica y Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El hemangiopericitoma infantil (HI) es un tumor vascular que supone el 10 % del total de hemangiopericitomas. Se describen las variedades congénita e infantil. A pesar de la histología maligna (como la de tipo adulto) la evolución de los casos pediátricos suele ser benigna, pero se recomienda su seguimiento para detectar los casos de HI de evolución maligna. Existe consenso sobre la curación con cirugía de tumores pequeños de bajo grado con resección completa. Pacientes con tumores de gran tamaño y/o alto grado histológico tienen alto riesgo de metastatizar. El papel de la quimioterapia es controvertido pero parece mejorar el porcentaje de supervivencia. Presentamos tres casos pediátricos asistidos en nuestra Unidad.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niña de 13 años con tumoración en mediastino posterior de 10 x 8 x 7 cm, diagnosticada de forma casual, tras traumatismo torácico (marzo 1992). Resección tumoral completa. Tras 10 años de seguimiento no signos de recidiva. *Caso 2:* Niña de 10 años con dolor y parestesias en talón de 2 años de evolución al que se añade tumoración a nivel para-aquíleo izquierdo. Cirugía (marzo 2003) con exéresis completa (2 x 2 cm). Actualmente sin secuelas funcionales y libre de enfermedad. *Caso 3:* RN mujer de 25 días que presenta en agosto del 2000 tumoración de 5,5 x 5 x 4 cm en región posterior de muslo izquierdo. Se realiza exéresis con restos microscópicos y tres meses después presenta enfermedad progresiva. Se administran 8 ciclos de vincristina, actinomicina y ciclofosfamida (VAC) con respuesta parcial. Se realiza segunda cirugía en mayo del 2001 (bordes de resección con restos tumorales) y recibe otros 4 ciclos tipo VAC, tras los cuales se evidencia progresión tumoral. Se inicia régimen con carboplatino y VP-16 (6 ciclos) quedando en remisión completa. En septiembre 2003 recidiva local de 3,5 x 1,9 x 2 cm que precisa tercera cirugía y finalmente radioterapia (54 Gy) ante la existencia de restos tumorales. Se mantiene sin secuelas y libre de enfermedad después de 2 años.

Conclusiones: El papel de la cirugía es fundamental en el tratamiento del HI, sin embargo, es importante el seguimiento cuidadoso para detectar los casos de evolución maligna. La cirugía, tamaño tumoral y grado histológico son los factores pronósticos más importantes en el hemangiopericitoma tipo

adulto. El EpSSG NRSTS 2005 contempla el uso de quimioterapia adyuvante con ifosfamida y doxorubicina, asociada o no a radioterapia en función del IRS, tamaño tumoral y grado histológico.

P142 16:25 NUEVAS TERAPIAS CELULARES EN EL TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Antonio Pérez Martínez, Manuel Ramírez Orellana, Javier García Castro, Marta González Vicent, Álvaro Lassaleta Atienza, Trinidad Contra Gómez, Luis Madero López, Miguel Ángel Díaz Pérez
Hospital Universitario del Niño Jesús, Madrid.

Antecedentes: El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) ha experimentado una vertiginosa evolución desde el año 1950 se conocieran las propiedades regenerativas de la hematopoyesis de la médula ósea en ratones sometidos a radiaciones letales. En el momento actual se está desarrollando el efecto inmunológico del TPH como arma terapéutica para desarrollar actividad injerto contra leucemia/tumor (EIL), disminuyendo la enfermedad del injerto contra huésped (EICH).

Objetivo: Presentamos un novedoso protocolo terapéutico que disminuye la EICH y refuerza la EIL.

Pacientes y método: En 19 pacientes con leucemias agudas de alto riesgo se realiza un TPH de sangre periférica movilizada (12 familiares y 7 no relacionados) con acondicionamiento de intensidad reducida basado en fludarabina-alquilante, con depleción linfocitaria mediante selección de CD34⁺ e infusión diferida de linfocitos del donante.

Resultados: Con una mediana de seguimiento de 1 año posttrasplante, la SLG = 82 ± 9,1 a SLE = 60 ± 12, TRM = 5%, EICH agudo = 5%, EICH crónico 14%, la incidencia de fallo de injerto primario 0%, la incidencia de fallo de injerto secundario 21%, infecciones virales 50%, infecciones bacterianas 14%, infecciones fúngicas 0%. La reconstitución inmunológica linfoide y mieloide ocurre de manera temprana. Se produce un estado de quimerismo mixto hematopoyético (donante-huésped).

Conclusiones: El acondicionamiento de intensidad reducida y la depleción linfocitaria inducen un estado de quimerismo mixto hematopoyético que disminuye de manera significativa la morbimortalidad relacionada con el TPH convencional, EICH. La infusión de linfocitos del donante disminuye significativamente la gravedad de las infecciones y refuerza el EIL del TPH.

P143 16:30 HISTIOCITOSIS X DE CLASE I. UN CASO CON CLÍNICA CUTÁNEA EXCLUSIVA

Alberto de la Osa Langreo, M^a Magdalena Peinador García, Paula Madurga Revilla, M. Pilar Herraiz Pérez, Josep Ferris i Tortajada
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: Se expone el caso de un varón que al nacimiento presenta una lesión cutánea aislada y cuyo diagnóstico anatomopatológico tras biopsia-exéresis es de Histiocitosis de células de Langerhans.

Caso clínico: Se trata de un paciente que desde el nacimiento presenta una lesión cutánea en la región inguinoescrotal izquierda de 12 x 12 mm, indurada, violácea, con bordes sobre-elevados, tipo nódulo cutáneo, no adherido a planos profundos. A los 13 días de vida inicia tratamiento tópico con sulfato

de zinc y gentamicina sin mejoría. A los 29 días de vida es intervenido de válvulas de uretra posterior (VUP), realizando biopsia-exéresis del nódulo cutáneo en el mismo acto quirúrgico. Durante el ingreso presenta cuadro de insuficiencia renal aguda con HTA, hiperkalemia e hiponatremia secundarias a VUP, que se normalizan a los pocos días tras el sondaje uretral. Como clínica cutánea acompañante tiene lesiones de dermatitis seborreica en cuero cabelludo y región perianal. No se detectan visceromegalias ni adenopatías. No muestra signos de tumefacción ósea. Ausencia de distrés, y exploración neurológica dentro de la normalidad. Se realiza una ecografía cerebral que evidencia una hemorragia de la raíz germinal grado I; y otras pruebas complementarias como radiografía de tórax, perfil hepático, osmolaridad urinaria y pruebas de coagulación son normales. En visión microscópica de la muestra cutánea se observan granulomas epiteloideos sin células multinucleadas y/o gigantes en dermis y tejido celular subcutáneo. No se observa necrosis. Los granulomas tienden a confluir y en su periferia se observa un escaso infiltrado linfocitario con eosinófilos. Las células epiteloideas expresan S-100 y CD1a.

Comentarios: La Histiocitosis X de clase I incluye un grupo heterogéneo de entidades con una característica común: la proliferación de células de Langerhans, cuyo marcador es CD1a, con presencia de gránulos de Birbeck. En el 80% de pacientes hay afectación esquelética en forma de lesiones aisladas o múltiples, siendo el cráneo la localización más frecuente. Asocia lesiones cutáneas en el 50% de casos, principalmente dermatitis seborreica y exantema petequial o hemorrágico. Con menor frecuencia puede asociar adenopatías, hepatoesplenomegalia, exoftalmos, hipertrofia gingival, afectación pulmonar o del SNC. Pero no se ha encontrado asociación entre Histiocitosis X y VUP en la literatura médica revisada.

P144 16:35 TUMORES CARDIACOS DE PRESENTACIÓN EN PERIODO NEONATAL

Ana Sancho Pascual, Ricardo López Almaraz, José Cayetano Rodríguez Luis, Angelines Concepción García, Victoria Villanueva Accame, Mercedes Mateos Durán, Mercedes Murray Hurtado, Javier Fernández Sarabia, Cristina Villafuella Álvarez, Lucía Martín Viota

Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Introducción: Los tumores cardiacos primarios son muy raros. El más frecuente de ellos es el rabiomioma, el cuál presenta una elevada incidencia de asociación con la esclerosis tuberosa (ET). La ET es un síndrome neurocutáneo, autosómico dominante, caracterizado por manchas hipomelánicas ("hojas de Fresno"), adenomas sebáceos faciales, fibromas ungueales, riñones poliquísticos, convulsiones en la infancia, retraso mental y nódulos subependimarios o "tubérculos" corticales en el cerebro. La detección de los tumores cardiacos a menudo precede a la aparición de los signos cutáneos y neurológicos típicos de la enfermedad. Hoy en día, la detección precoz de estos tumores se está incrementando gracias a la generalización del uso de la ultrasonografía fetal. La detección de tumores cardiacos en el periodo fetal o durante la infancia es de suma importancia en el diagnóstico precoz de la ET e implica un cuidadoso seguimiento y manejo de estos niños.

Objetivos y método: Se revisó nuestra base de datos desde 1999 hasta 2006 con el objetivo de establecer la incidencia al na-

cimiento de estos tumores, formas de presentación, curso clínico y la frecuencia de diagnóstico simultáneo de ET.

Resultados: Entre 1999 y 2006 se diagnosticaron 6 tumores cardiacos perinatales (3,6/10000 recién nacidos vivos). Cinco de ellos fueron rabiomiomas (todos asociados a ET) y uno fue un hemangiopericitoma. Todos ellos se diagnosticaron intraútero. Todos los pacientes presentaron múltiples tumores cardiacos y la localización más común fue el ventrículo derecho. En ningún caso aparecieron síntomas de fallo cardiaco ni arritmias, y ninguno precisó intervención quirúrgica. El seguimiento posterior demostró la regresión total del tumor en todos los casos. Ningún paciente falleció. Todos los niños presentaban imágenes típicas de ET en la RMN.

Conclusiones: Los tumores cardiacos primarios en neonatos son extremadamente raros. Los rabiomiomas son comunes en pacientes con ET y pueden ser diagnosticados mediante ecografía, incluso intraútero. Los rabiomiomas en la ET tiene una alta incidencia de regresión espontánea parcial o total.

PEDIATRÍA SOCIAL

Hall 1 P145

15:30

PREVENCIÓN DEL TABAQUISMO EN LOS CONTENIDOS DE LA EDUCACIÓN PARA LA SALUD QUE SE OFRECEN EN LA CONSULTA DE PEDIATRÍA

M. Dolores Plaza Martín, J. Evangelista García García, Isabel Corral Carabias, M^a Jesús Piorno Hernández, M. del Carmen Sánchez Jiménez, Carmen San Segundo Nieto, Rosa Acedo González, María del Rosario Mellado Encinas, Jesús Alonso Díaz, Miguel Torrecilla García

Estudio Multicéntrico.

Antecedentes y objetivo: Según el PAPPs consta que se ofrece educación sanitaria sobre salud bucodental en el 80,3% de las historias evaluadas y tan sólo en el 40,8% respecto a la prevención sobre el tabaquismo pasivo. Se pretende valorar que influencia tiene en los padres de los niños que acuden a la consulta de pediatría, el consejo sanitario sobre la prevención del tabaquismo y los cambios en las actitudes y percepción de las consecuencias del consumo de tabaco.

Material y métodos: Estudio longitudinal multicéntrico, realizado en 9 consultas de pediatría, con dos cortes: inicial y a los 6 meses tras la intervención (n = 1013). Se aplicaron las pruebas estadísticas descriptivas para los porcentajes de abstinencia y para la comparación de porcentajes el chi cuadrado/corrección de Yates. Nivel de significación del 5%.

Resultados: Al inicio de la intervención el porcentaje de padres fumadores fue del 35,1% (32,2%-38,2%), a los 6 meses disminuyó al 30,3% (27,4%-33,3%). De los padres que se reconocían fumadores el 36,7% (31,7%-42,0%) no se planteaba el abandono del tabaco, porcentaje que descendió al 26% (21,3%-31,3%) tras la información facilitada, de igual forma un 6,3% de los padres fumadores dejaron de fumar en el domicilio: se pasó del 80,3% (75,7%-84,3%) al 74,0% (68,7%-78,7%). Se tomó mayor conciencia sobre la influencia del tabaquismo pasivo y del 21,8% (19,4%-24,5%) que no consideraba el humo del tabaco

tan perjudicial como el inhalado, se pasó al 14,4% (12,3%-16,8%) tras la intervención y respecto a la consideración del tabaco como droga, aunque ya era alta la consideración como tal, se pasó del 91% (89,0%-92,7%) al 92,9% (91,0%-94,4%). El 78,0% (75,3%-80,5%) de los padres pensaba que el hecho de que ellos fueran fumadores podrían influir en el inicio al consumo de tabaco de sus hijos, tras la información facilitada dicho porcentaje fue del 81,2% (78,5%-83,6%)

Conclusiones: La información ofrecida en los contenidos de educación para la salud en la consulta de pediatría sobre la prevención del tabaquismo es eficaz, por lo que debería asumirse dicha actividad y ser conscientes del papel del pediatra en la prevención del tabaquismo.

Este trabajo ha sido incluido en la convocatoria de ayudas del Programa de Prevención y Control del Tabaquismo 2005 de la Junta de Castilla y León.

P146

LACTANCIA MATERNA Y EMIGRACIÓN

Verónica Cantarín Extremera, Paula Fernández Deschamps, Arturo Girón Martínez, Enma de la Torre Montes de Neira, Gladys Yep Chullen, Carmen García García, Julia Cano Fernández, Begoña Rabadán Sanz, Marciano Sánchez Bayle Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Objetivo: Determinar el impacto de la emigración sobre la lactancia materna en relación a nuestro medio.

Métodos: Pacientes ingresados en el Servicio de Lactantes, entre septiembre y diciembre de 2005, con edades comprendidas entre 0 y 24 meses. Los datos se recogen en un cuestionario realizado a los padres en el que se les pregunta: país de procedencia, sexo del niño, existencia o no de lactancia materna (considerando lactancia materna inicial aquella que está mantenida una semana y a los tres meses) tiempo mantenida y hábito tabáquico de los padres. Para el análisis estadístico se utilizó el SPSS y Mann-Whitney y Odds Ratio.

Resultados: Se estudiaron 410 pacientes, de los cuales 239 (58,29%) eran de sexo masculino, y 171 (41,71%) femenino. En relación al país de origen paterno: 315 (76,8%) españoles, 95 (23,0%) emigrantes, de los cuales 63 (66,3%) eran latinoamericanos, 4 (4,2%) africanos y 19 (20,0%) de países europeos no pertenecientes a la Unión Europea, 9 (9,4%) otros. Fueron excluidos 5 (1,2%) pacientes de otros países de la Unión Europea. La edad media de los niños fue de 7,56 meses (0,6-23), con un 6,84 meses (0,6-23) en el caso de hijos de emigrantes, y de 7,96 meses (0,6-23) en los hijos de españoles, no encontrando diferencias estadísticamente significativas. Del total de los niños estudiados, 311 (75,8%) tuvieron lactancia materna inicial, de los cuales un 74,03% eran españoles, siendo en el caso de los emigrantes de un 82,10% (OR 1,6 (IC 95%, 0,89-2,88)), a los tres meses de vida, continuaban con lactancia 243 (59,2%) de ellos, sólo un 58,37% eran niños españoles, mientras que en los niños emigrantes se mantenía en un 62,5% (OR 1,18 (IC 95%, 0,72-2,10)). En ninguna de las dos valoraciones, se hallaron diferencias estadísticamente significativas. Los únicos Odds Ratio brutos que se encontraron significativos, fueron para el hecho de que fumaran uno de los dos progenitores, que fue menos frecuente en los emigrantes (OR 0,57 (IC 95%, (0,36-0,91)), y en que fumase la madre (OR 0,40, (IC 95%, 0,21-0,75)).

Conclusiones: No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en el porcentaje de niños que se encuentran con lactancia materna entre españoles y emigrantes, en contraposición con lo referido en otros estudios extranjeros.

P147

ESTUDIO DE LAS SUGERENCIAS, QUEJAS Y RECLAMACIONES DURANTE EL PERIODO 2000-2005 EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA HOSPITALARIO

José Luis Carretero Ares, M^a de La O García Baeza, Edit Solymos, María Teresa Cabral Ruano, Marco Gómez de la Fuente, María Dolores Gallart Martínez, Antonina Melnikova Kutnesova, Marina Riva Bay, Rafael Vera, José Flores Serrano Hospital General Universitario, Alicante y Consellería de Salud.

Objetivos: Analizar las sugerencias, quejas y reclamaciones de un Servicio pediátrico hospitalario de 1º nivel durante el período comprendido entre 2000-2005.

Métodos: Estudio retrospectivo longitudinal mediante revisión de historias clínicas y hojas de quejas/sugerencias, valorando los siguientes parámetros: tipo de población, lugar de residencia, raza, edad, sexo, remitido/no por su pediatra de AP, fecha realización queja, sección de pediatría donde se reclamó, motivo consulta y juicio clínico, tipo de informe, motivo/s de la reclamación, quien la efectúo y contra quien, y si estaban ingresados o requirieron ingreso.

Resultados: 94 pacientes: 72 (76,6%) son población urbana. 86 (91,5%) raza caucasiana. Edad media: 45,57 meses, rango comprendido entre los 4 días de vida y 14 años. Sexo: 50 (53,2%) varones. Remitidos desde la consulta de pediatría: 20 pacientes (21,3%). Sección de pediatría: 55 (58,5%) se atendieron en Urgencias, 13 (13,8%) en escolares, 8 (8,5%) en neonatos, y el resto en otros servicios. Tipo de informe: 77 (81,9%) corresponde a quejas, 10 (10,6%) cambio de médico, 4 (4,3%) sugerencias, y 3 (3,2%) agradecimientos. Motivo de la consulta: 17 pacientes (18,1%) presentaban fiebre. Los diagnósticos fueron muy diversos, la mayoría por síntomas inespecíficos/viriasis (12,8%). Tiempo medio de espera: 44,6 minutos. La madre realizó 56 (59,6%) de las reclamaciones. Contra el médico fueron 51 (54,3%), 34 (36,2%) contra la sección. El motivo en 30 casos (31,9%) fue el trato inadecuado, seguido de 19 (20,2%) por el tiempo de espera y falta de información. Estaban ingresados 12 (12,76%), y requirieron ingreso 4 pacientes (4,25%).

Conclusiones: Existe una baja incidencia de reclamaciones en nuestro servicio, más entre la población urbana, y por las madres, que acuden más. La mayor parte se debe a la falta de comunicación/empatía entre pacientes y personal sanitario, motivada por un cambio de proyección social, en cuanto a las causas de consulta y las razones reales. No están justificadas otras razones como el tiempo de espera.

P148

UTILIDAD DE UN CIRCUITO DE FORMACIÓN EN LACTANCIA MATERNA EN UN HOSPITAL COMARCAL

José M. Iglesias Meleiro, Yolanda García Freijeiro, Natalia Gomariz Rego, Sandra Añón Montes, Ana Bello Jamarido, María Ángeles Martínez Fernández, Ramón Serantes Souto Fundación Pública Hospital Comarcal do Salnés, Vilagarcía (Pontevedra).

Introducción y objetivos: Dentro del programa "Iniciativa del Hospital Amigo del Niño (IHAN)", se recoge la enorme importancia de la adecuada formación del personal sanitario directa-

15:40

15:35

15:45

mente responsable de la atención del recién nacido y de su madre, a la hora de iniciar la lactancia materna, durante el tiempo que se prolongue el ingreso de ambos y en el momento del alta. Dado que en los hospitales es frecuente la incorporación de personal con contratos de duración inferior a 6 meses, consideramos necesario establecer algún tipo de mecanismo que asegure su adecuada formación.

Material y métodos: Se ha elaborado un protocolo dirigido a este personal de nueva incorporación, que se desarrolla a modo de algoritmo, en el que se incluye un "Programa básico de información para el fomento de la lactancia materna", donde se resumen los aspectos fundamentales en este campo, además de definirse los responsables de las distintas tareas relacionadas con la formación y los momentos y métodos con los que ésta es impartidas.

Resultados y conclusiones: Con la elaboración e instauración de dicho protocolo se ha mejorado de forma sustancial la atención al recién nacido y madre lactantes, facilitando tanto el inicio como el mantenimiento de un correcto hábito de lactancia, así como una adecuada respuesta a las dudas y problemas que puedan surgir al respecto, repercutiendo esto, de forma muy favorable en la tasa de madres lactancia materna al alta.

P149 15:50 DISTRIBUCIÓN SOCIO-ESPACIAL DEL VIH/SIDA PEDIÁTRICO EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE MADRID

Rosa Resino García, Helena Vadillo Gariglio, Salvador Resino García, M. Dolores Gurbindo Gutiérrez, José Tomás Ramos Amador, María José Mellado Peña, M. Isabel de José Gómez, Ángela Redondo González, M. Ángeles Muñoz Fernández
Laboratorio de Inmuno-Biología Molecular e Inmuno-Pediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y Departamento de Geografía Humana de la Facultad de Geografía e Historia de la UCM.

Antecedentes: La Comunidad Autónoma de Madrid (CAM) es una de las zonas geográficas de España con el número más elevado de niños infectados por el VIH por transmisión vertical tanto en incidencia como en prevalencia.

Objetivo: Analizar la distribución espacial del VIH/SIDA por transmisión vertical para todos los niños VIH+ de la CAM, desde el comienzo de la epidemia hasta final de 2003.

Pacientes y métodos: Realizamos un estudio multicéntrico retrospectivo en una cohorte de 427 niños infectados verticalmente por el VIH-1, divididos en 5 periodos de calendario (PC) según los tratamientos antirretrovirales disponibles y utilizados por los Médicos especialistas en VIH pediátrico: *a) PC1 (80-89):* periodo sin tratamiento antirretroviral, *b) PC2 (90-93):* periodo en monoterapia con análogos de nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa (ITIAN), *c) PC3 (94-96):* periodo en terapia combinada con dos ITIANs, y *d) PC4 (97-98):* periodo en terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA) con tres drogas: ITIANs, y/o inhibidores de proteasa, y/o aTINAN, *e) PC5(99-03):* periodo en el que más del 60% de los niños están con TARGA y menos del 10% no reciben tratamiento antirretroviral. Recogimos toda una serie de variables demográficas de los niños que nos posibilitaran georeferenciarlos espacialmente por distritos para el municipio de Madrid y por municipios para toda la CAM, para ello utilizamos los Sistemas de Información Geográfica (ArcView).

Resultados: De todos los distritos del municipio de Madrid estudiados, el distrito de Puente de Vallecas fue el de mayor porcentaje de niños VIH+, donde se localizó el mayor porcentaje de fallecimientos y la prevalencia de VIH más elevada, para todos los PC descritos, junto con los distritos de Hortaleza y Usera. A pesar del descenso de la mortalidad causada por el VIH, el municipio de Madrid es donde se localizaron, para cualquiera de los PC, el mayor porcentaje de niños VIH+ fallecidos, con respecto al resto de los municipios de la CAM. En cuanto a los niños VIH+ por municipios, analizados según fecha de nacimiento y PC, los porcentajes más elevados de niños VIH+ se concentraron por igual en el municipio de Madrid.

Conclusión: En las zonas geográficas de la CAM social y económicamente más desfavorecidas se encontró la prevalencia más elevada de infección VIH, el mayor número de fallecimientos y el porcentaje más alto de niños VIH+ según fecha de nacimiento y PC.

P150 15:55 FACTORES DE RIESGO DE LA OBESIDAD EN LOS NIÑOS RIOJANOS

Carolina López Martínez, Sandra Rovira Amigo, Ignacio García Muga, Carlos Ginés Ara, Inés Esteban Díez, Luis Moreno Aznar
Hospital San Millán, Logroño (La Rioja).

Introducción: En los últimos cincuenta años, se ha producido un cambio importante en el patrón de consumo alimentario en los países desarrollados, que ha dado lugar a la aparición de enfermedades crónicas como la obesidad. El objetivo del estudio es averiguar si el grado de conocimientos nutricionales influye en su estado nutricional.

Material y métodos: Estudio transversal realizado de forma aleatoria en cuatro colegios de nuestra comunidad, en clases de 16-25 alumnos que realizaron una encuesta de 16 preguntas procedentes del cuestionario del estudio AVENA, que pretenden conocer el nivel cultural nutricional, hábitos alimentarios y condicionantes ambientales, con el fin de investigar el entorno que rodea a los adolescentes. Tras las encuestas se realizaron medidas antropométricas de peso, talla y perímetro de la cintura. Los datos obtenidos se recogieron en una tabla de Microsoft Excel, como variables cuantitativas y cualitativas para poder ser analizado por el programa estadístico SPSS12. Se relacionaron las medidas antropométricas IMC y PC con variables como el sexo, la raza, conocimiento de sus limitaciones al comer, ingestión de "comida basura", conocimientos nutricionales, tipo de colegio, y personas que se encargan de hacer la comida.

Resultado: No se encontró ninguna relación estadísticamente significativa, por lo que el aumento o disminución del IMC y PC sería el mismo independientemente de estas variables.

Discusión: De la misma forma que se recogen en otros estudios, no se ha encontrado una relación estadísticamente significativa entre medidas antropométricas y conocimientos nutricionales, ya que a veces incluso coinciden que los que tienen menos IMC, son los que tienen más variables de estudio adversas. Por lo que no sólo hay que hacer hincapié en la educación dietética de los pequeños, ya que factores como la obesidad de los padres. El nivel socioeconómico del entorno y sobre todo el sedentarismo deben ser tenidos muy en cuenta, para evitar esta enfermedad crónica tan prevalente en nuestra sociedad.

P151 16:00 PEDIATRÍA SOCIAL: SU IMPORTANCIA EN LA FORMACIÓN MIR EN PEDIATRÍA Y SUS ÁREAS ESPECÍFICAS

Virginia Carranza Parejo, José Antonio Díaz Huertas, Jesús García Pérez, José González Hachero

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y Servicio de Pediatría del Hospital Universitario del Niño Jesús, Madrid.

Introducción y objetivos: La vertiente social de la pediatría ha adquirido una gran importancia en estos últimos años en nuestro país, entre otras razones por las situaciones "nuevas" que se están presentando como consecuencia de los múltiples cambios de todo tipo que se están produciendo en nuestra sociedad. El objetivo de esta comunicación es exponer las actividades que he podido realizar durante dos meses dentro del programa de formación como MIR del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla en la unidad de pediatría social del Hospital Universitario Niño Jesús de Madrid en estrecha colaboración con el Instituto Madrileño del menor y la familia y con el Ayuntamiento de Madrid.

Material y método: La sección de Pediatría social del Hospital Universitario Niño Jesús de Madrid cuenta en el ala San Jose con 3 consultas en las que a diario se atienden a niños procedente de adopción internacional, síndrome de Down, maltrato y abusos sexuales, así como hacer frente a todas las interconsultas que desde cualquier otra sección del hospital se hace (tanto de urgencias como de estancias hospitalarias). Esta sección esta en conexión con el Instituto Madrileño del Menor y la Familia a través de uno de sus facultativos que ejerce la función de coordinar la asistencia pediátrica en los centros de acogida de la Comunidad de Madrid. Es también muy importante señalar la labor que en centros municipales de salud se hace sobre poblaciones en situaciones de riesgo social, y los diferentes programas que en estos centros se están llevando a cabo (programa del adolescente, ayudando a crecer,..).

Resultados: Durante los dos meses que ha durado mi rotación he tenido la oportunidad de asistir a la consulta de preadopción que se organiza en el hospital para padres que van a adoptar a niños de nacionalidad extranjera, al proceso cautelar que se sigue en casos de maltrato infantil, a comisiones en los centros de acogida en los que se estudia la problemática de cada niño desde un punto de vista bio-psico-social así como llevar a cabo diferentes programas dentro de los centros municipales de salud del Ayuntamiento de Madrid.

Comentarios y conclusiones: Actualmente fenómenos sociales como la inmigración, adopción internacional, aumento de los casos de maltrato infantil en todas sus vertientes,... hacen necesaria la formación en pediatría social dentro del programa de formación de residentes en Pediatría y Áreas específicas.

P152 16:05 DISFONÍA DE MESES DE EVOLUCIÓN COMO PRESENTACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO LARÍNGEO

Albert Pi Companyó, Félix Pumarola Segura, Marc Pellicer Sarasa, Joaquim Piqueras Pardellans, Javier Lucaya Layret, Maria del Mar Reyné Vergeli, Anna Ricart Cumeras, Carles Esparducer Bravo, Manuel Martín González, Rocío Cebrían Rubio,

Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La aspiración de cuerpos extraños es frecuente en Pediatría, sobretodo en pacientes menores de 2 años de edad. La localización más frecuente es la bronquial, seguida de

la traqueal y laríngea, que suele ocurrir en menores de 1 año. La sintomatología puede ser muy variada. Presentamos a continuación un caso clínico de cuerpo extraño laríngeo cuya sintomatología inespecífica junto con las características del material aspirado dificultaron el diagnóstico.

Caso clínico: Paciente varón de 10 meses de edad sin antecedentes patológicos de interés que presentó episodio de atragantamiento que fue valorado en urgencias con exploración física y radiología simple sin alteraciones. Desde entonces presentó disfonía y llanto débil. Un mes y 20 días más tarde fue ingresado por fiebre, estridor y dificultad respiratoria realizándose radiografía hipervoltada de laringe en la que se objetivó hipertrofia adenoidea y amígdalas; se orientó como laringitis aguda recibiendo tratamiento antibiótico y corticoideo. Un mes y medio después, debido a persistencia de la disfonía fue derivado a consultas de Otorrinolaringología para estudio. Se realizaron radiografía hipervoltada de laringe y nasofibrolaringoscopia que demostraron la existencia de tumoración de la mucosa en hemilaringe izquierda y brida cicatricial en línea media desde epiglotis hasta comisura posterior. Para filiar la lesión se practicaron TC y RMN que orientaron hacia patología estenótica congénita por lo que se planteó su extirpación previa realización de traqueostomía. En el acto quirúrgico se descubrió un cuerpo extraño de plástico rojo enclavado a modo de quilla de barco entre las dos cuerdas vocales asociado a un granuloma inflamatorio de cuerpo extraño reactivo. La eliminación de las lesiones y del cuerpo extraño provocó la mejoría de la disfonía y la desaparición de los episodios de laringitis. En la misma intervención se cerró la traqueostomía.

Conclusiones: 1. Es difícil diagnosticar la aspiración de plásticos finos ya que son radiolucentes. 2. Ante una historia clínica sugestiva de aspiración de un cuerpo extraño laríngeo se debe practicar laringoscopia para evitar posibles complicaciones obstructivas posteriores. 3. Ante sintomatología atípica de vía respiratoria alta, como disfonía prolongada, se debe descartar cuerpo extraño laríngeo.

P153 16:10 PERFIL DEL PACIENTE INGRESADO EN UNA UNIDAD DE HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA DE CORTA ESTANCIA

Salvador García Calatayud, Sara Duque González, Lucía Díaz de Vintresotos Villazán, M. Reyes Mazas Raba, M. Teresa Viadero Ubierna, Fernando Rojo Roldán, Carlos G. Redondo Figueroa
Servicio de Pediatría, y Servicio de Admisión y Documentación Clínica del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria).

Antecedentes y objetivos: La Unidad de Hospitalización de Corta Estancia (UHCE) de nuestro Hospital fue inaugurada en el año 2002, dispone de 7 camas y recibe pacientes pediátricos tanto para observación como para tratamiento médico. Se pretende conocer las características demográficas, los diagnósticos y las estancias de los pacientes ingresados en esta Unidad.

Métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los ingresos en la UHCE desde enero de 2002 a diciembre de 2004. Se recogieron datos demográficos, del ingreso, de la estancia y los diagnósticos. Los datos obtenidos de los archivos informáticos de los informes de alta fueron capturados desde Excel y analizados con el programa SPSS 12.0.

Resultados: Ingresaron 4.125 pacientes (3,8 ingresos al día) de edad media de $3,9 \pm 3,8$ años siendo más frecuente el sexo mas-

culino (57%). El índice de rotación fue de 16,8 ingresos por cama y mes. Los ingresos predominaron ligeramente en turno de mañana (37,6%) y en día laborable (74,3%). El 82,4% fueron dados de alta a su domicilio. Las altas también predominaron en turno de mañana (43,1%) y en día laborable (74,5%). Los diagnósticos más frecuentes fueron broncoespasmo (27,3%), gastroenteritis-deshidratación (14%), infecciones respiratorias (10,1%) y vómitos (7,7%). La estancia media global fue de $18,7 \pm 0,2$ horas y para los diagnósticos más frecuentes fue broncoespasmo ($21,3 \pm 13,5$ h), gastroenteritis-deshidratación ($21,9 \pm 14,3$ h), infecciones respiratorias ($25 \pm 1,2$ h) y vómitos ($17,3 \pm 8,6$ h).

Conclusiones: El perfil del paciente en nuestra unidad es un varón menor de 3 años, con diagnóstico de broncoespasmo o gastroenteritis, y estancia menor a 24 horas. La actividad de ingreso y alta predomina ligeramente en horario de mañana y en día laborable. Las UHCE permiten la observación cercana de pacientes pediátricos y seleccionan patología con alta precoz previsible, que se puede realizar a cualquier hora del día lo que permite mejorar las estancias medias convencionales.

P154

CASUÍSTICA DE MALTRATO INFANTIL EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NIÑO JESÚS 1999-2005

José Antonio Díaz Huertas, Jesús García Pérez, Joaquín Esteban Gómez, Julián Lirio Casero, Cristina Antequera Beltrán, Mercedes Torres Criado

Unidad de Pediatría Social del Hospital del Niño Jesús, Madrid e Instituto Madrileño del Menor y la Familia, Madrid.

Los hospitales se consideran un ámbito privilegiado para la detección del maltrato infantil. El maltrato infantil, su atención y prevención, es una de los principales problemas que se consi-

deran dentro del trabajo del Hospital Universitario Niño Jesús desde su creación. La Comunidad de Madrid estableció un sistema de notificación y registro de casos de maltrato infantil detectados desde el ámbito sanitario.

Objetivos: Detectar los casos de maltrato infantil atendidos en el Hospital y notificar al trabajador social para la atención del caso y al Registro de la Comunidad de Madrid a los efectos epidemiológicos.

Material: Niños atendidos en el Hospital Universitario Niño Jesús

Método: Utilización de los protocolos de detección, notificación y registro de casos elaborados por el Instituto Madrileño del Menor y la Familia y por el propio Hospital. De acuerdo al Protocolo del Hospital los niños son derivados a la consulta de la Unidad de Pediatría Social para el seguimiento del caso en sus aspectos clínicos y psicosociales que se realizan mediante un trabajo en Equipo junto con el Departamento de Psicología y de Trabajo Social y aquellos otros servicios que se requieren según el caso.

Resultado: En el periodo 1999-2005 se han recibido un total de 2.650 en toda la Comunidad de Madrid correspondiendo al Hospital Universitario Niño Jesús 487 que se analizarán.

Conclusiones: El instrumento elaborado por el Instituto Madrileño del menor y la Familia es una herramienta útil que facilita la detección y notificación a si como la atención y coordinación con el departamento de Trabajo Social. El maltrato infantil sigue siendo un problema importante en pediatría tanto por su frecuencia como por los efectos en los niños. Es necesario continuar desarrollando programas de formación e incorporando dentro de los diferentes protocolos el maltrato infantil como una de las posibles patologías a descartar.

16:15