

Sábado, 9 de junio (15:30 - 16:45)

GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

Sala 127 (Planta 1)

P764

15:30

SECUENCIA PIERRE ROBIN Y CAMPTODACTILIA EN LA DUPLICACIÓN 1Q25: UN FENOTIPO IDENTIFICABLE

Purificación Marín Reina, Amparo García Galera, Mónica Roselló Piera, Carmen Orellana Alonso, María Pilar Herraiz Pérez, Antonio Pérez Aytés

Servicio de Neonatología y Servicio de Genética del Hospital La Fe, Valencia.

En las alteraciones cromosómicas, la identificación de signos y síntomas clínicos característicos es de gran utilidad para establecer correlaciones fenotipo-genotipo y, a la inversa, para orientar el examen citogenético en pacientes dismórficos. No obstante, son escasas las cromosopatías que presentan características fenotípicas específicas que las puedan hacer identificables en el examen clínico. Presentamos un caso de duplicación intersticial 1q25 de novo, una zona cromosómica que, cuando aparece duplicada, parece producir anomalías dismórficas muy específicas.

Caso clínico: Tercera gestación en unos padres (madre: 40 años; padre: 42) no consanguíneos y fenotípicamente normales. Las dos gestaciones anteriores: 2 abortos espontáneos. Gestación controlada en otro centro, controles ecográficos normales. Amniocentesis por edad materna avanzada: fallo en la muestra, no se obtienen resultados. Parto a término, presentación cefálica. Apgar 6/8. Remitido a nuestro hospital por observarse anomalías dismórficas. *Exploración:* peso 3.530 g (p 75-90), talla 54 cm (p > 95), cefálico 37cm (p > 95). Aspecto longilíneo con extremidades y dedos de manos y pies largos; micrognatia y fisura palatina (secuencia Pierre Robin); camptodactilia: hay contractura de art. interfalángicas proximales de 2º, 3º, 4º dedos de ambas manos. Hendiduras palpebrales cortas, antimongoloides. Filtrum largo, con labios finos y boca pequeña. Hipotonía. Rx: vértebras D3 y D4 en mariposa. En estudio citogenético en sangre periférica se observa exceso de material en el brazo largo de cromosoma 1 que por su secuencia de bandas se identifica como una duplicación intersticial q 25-32. Con pintado específico de cromosoma 1 se confirma que el material extra corresponde a cromosoma 1. Cariotipo: 46, XY, dup (1)(q25, q32).ish dup (1)(WCP1+). Cariotipo de los padres: normal.

Discusión: Hay 10 casos publicados en la literatura con trisomías parciales puras (no consecuencia de reordenamientos que impliquen a otros cromosomas) de brazo largo de cromosoma 1. En los 4 casos en que la zona duplicada implicaba el segmento q25 se observó secuencia Pierre Robin y camptodactilia. Por otra parte, la asociación Pierre Robin y contracturas congé-

nitias puede plantear diagnóstico diferencial con enfermedades neuromusculares o anomalías hereditarias del colágeno. Este caso apoya la hipótesis de que la duplicación de la zona 1q25 puede asociar un fenotipo específico, identificable a la exploración clínica.

P765

15:35

EXPERIENCIA DE 14 AÑOS DE PROGRAMA DE SALUD PARA PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN

Rafael Fernández-Delgado Cerdá

Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario, Valencia, ASINDOWN, Valencia y Programa de Salud Síndrome de Down, Valencia.

Antecedentes y objetivos: Desde 1993 hemos realizado seguimiento clínico y biológico a 741 personas con síndrome de Down (SD). La actividad se ha llevado a cabo en una Unidad de atención específica a afectados por esta trisomía, de acuerdo con la Asociación de padres de niños con SD. Los objetivos han sido el estudio epidemiológico general, el diagnóstico precoz de patologías prevalentes en esta población, la realización de un programa de salud específico para el SD y la participación en programas de educación para la salud para los niños y sus familias.

Métodos: Tras realizar una anamnesis detallada en la primera visita, con estudio de los antecedentes familiares, se ha seguido un programa de salud incluyendo, además de los parámetros somatométricos y la exploración clínica convencional, determinación anual de hormonas tiroideas, cribado de celiaquía antes de los 4 años y radiografía de raquis cervical a los 5 años. El descubrimiento de alguna patología determinó la derivación a consultas de especialidades.

Resultados: De los 741 niños y adultos seguidos, 420 fueron varones y 321 mujeres. La edad media de la primera visita fue de 10,24 años, aunque 225 niños fueron vistos con una edad inferior a 1 año, muchos de ellos en los 6 primeros meses de vida. La edad media de las madres en el momento del parto fue de 33,34 años y la de los padres de 36,63 años. El tamaño medio de la familia fue de 2,57 hermanos, siendo el número de orden del niño con SD el 2,27. 190 mujeres aquejaron algún tipo de patología durante el embarazo. Sobre 660 niños, 117 nacieron pretérmino y 3 postérmino. La presentación de vértice ocurrió en 576 niños. En 151 casos se realizó terminación por cesárea. El peso medio al nacimiento de la población fue de 2.981 g, la talla de 48,05 cm y el perímetro craneal de 32,73 cm. Sobre 478 cariotipos realizados, 11 presentaron mosaicismo, 27 translocaciones y 440 trisomía regular. 22 recién nacidos necesitaron cirugía digestiva (atresia duodenal, páncreas anular, Hirschprung). El hipotiroidismo subclínico afectó a 146 pacientes, mientras que 32 individuos presentaron hipotiroidismo verdadero.

Conclusiones: La especificidad de la patología en el SD y la importancia del diagnóstico precoz permiten sugerir la necesidad de un programa de salud específico, aplicable de forma universal, desde la época neonatal.

P766

15:40

NEUROFIBROMATOSIS EN NIÑOS: ESPECTRO FENOTÍPICO Y MUTACIONAL EN NUESTRA POBLACIÓN

M. Juliana Ballesta Martínez, María Fuensanta Robles Sánchez, Eduardo Martínez Salcedo, María Rosario Domingo Jiménez, Javier García Planells, Encarnación Guillén Navarro

Unidad de Genética Médica y Sección de Neuropediatría del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, Centro de Salud Mental Infantil Molina de Segura, Murcia y Unidad de Genética Médica, Sistemas Genómicos, Valencia.

Introducción: La neurofibromatosis 1 (NF1) es una enfermedad multisistémica que se caracteriza por la aparición en la piel de manchas café con leche, pecas axilares o inguinales, nódulos de Lisch y neurofibromas. Presenta un patrón de herencia autosómico dominante y está causada por mutaciones en el gen NF1. Existe una alta tasa de mutaciones espontáneas y una gran variabilidad clínica.

Objetivos y método: Evaluación clínica y molecular de los niños diagnosticados de NF1, siguiendo los criterios clínicos establecidos (NIH), en la consulta de genética (años 2005 y 2006). Variables clínicas recogidas: sexo, edad al diagnóstico, antecedentes familiares, motivo de consulta y signos clínicos. Estudio molecular: secuenciación completa de la región codificante del gen NF1.

Resultados: Se han evaluado 14 pacientes, 42% varones. Edad media al diagnóstico: 6,8 años (rango: 6 meses-17 años). Antecedentes familiares positivos 64%. Las manchas café con leche, con sospecha de NF1, fueron el motivo de consulta en un 70% de los casos; otros motivos fueron: retraso escolar y/o alteraciones de conducta (14%), talla baja y estenosis pulmonar (7%) y síndrome malformativo en un caso. Signos clínicos: el 100% presentaba manchas café con leche al diagnóstico y el 64% efélides axilares y/o inguinales. Sólo un paciente presentó nódulos de Lisch (el paciente de mayor edad) y un 14% megacefalia. Alteraciones de columna 21%, retraso escolar 14% y glioma del nervio óptico 21%. Una paciente presentó un neurofibroma plexiforme cervical y otro pseudoartrosis de tibia. RM cerebral: hamartoma en cerebelo y tálamo en un paciente. Diagnósticos concomitantes: fenotipo Noonan-NF1 y síndrome alcohólico fetal asociado. Se ha identificado la mutación genética en 11 pacientes (los 3 restantes pendiente de finalizar secuenciación). Seis de estas mutaciones no han sido descritas previamente.

Conclusiones: 1) Debemos considerar NF1 en el diagnóstico diferencial de pacientes con retraso escolar, alteraciones de conducta y/o talla baja. Así como valorar la posibilidad de otros diagnósticos asociados. 2) El rendimiento del estudio genético es muy alto siguiendo los criterios clínicos establecidos. 3) La variabilidad clínica detectada en pacientes con la misma mutación sugiere la implicación de otros factores asociados. 4) La identificación de la mutación permite ampliar el estudio familiar, dar un asesoramiento genético correcto y ofrecer opciones reproductivas.

P767

NEUROPATÍA SENSITIVO-MOTORA TIPO 1 LIGADA A X

15:45

María Arriaga Redondo, Patricia Blanco Aries, María Teresa Darnande Ortiz, Julián Torres Mohedas, Rebeca Villares Alonso, Nuria Gutiérrez Cruz, Pedro José Pujol Buil

Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth dominante ligada a X (CMTX) es una forma poco frecuente de transmisión. Se debe a una mutación en el gen GJB1, situado en el locus Xq13.1 y que codifica la proteína conexina 32.

La forma habitual de herencia es AD.

Tipo 1 A: mutación Cr17p11.2-p1 codifica para la proteína P22 de la mielina periférica

Tipo 1 B: mutación Cr 1q22, afecta a la proteína de la mielina zero.

Tipo 1 C: mutación en Cr 16p.13.1-p12.3 que afecta a lipopolisacárido inducido por el TNF alfa (LITAF).

Clínicamente, el CMTX se caracteriza por neuropatía sensorial y motora de moderada a grave en los varones afectados y síntomas leves o inexistentes en mujeres portadoras.

Caso clínico: Varón de 14 años seguido en consultas de neuropediatría desde los 5 años por arreflexia patelar y aquilea y pies cavos. Entre los antecedentes familiares destacaba la madre diagnosticada de CMT sintomática pero sin estudio genético. Una tía y abuelo por rama materna con algún tipo de afectación muscular sin determinar.

Estudios genéticos: marzo 2003: análisis por PCR de 7 microsátelites situados en la región CMT1-A del Cr 17 y análisis de dosis del gen PMP22 del niño y los padres, no detectándose ninguna alteración. Septiembre 2006: se estudiaron los genes PMP22, MPZ, GJB1, EGR2, GDAP1, LITAF y NEFL para el niño y los padres, identificándose la mutación del gen GJB1 o conexina 32 en el niño, siendo la madre portadora.

El paciente ha mantenido la arreflexia y las alteraciones ortopédicas en pies han empeorado. En la última revisión (febrero 2007) presentaba ya leve disminución de fuerza en miembros inferiores.

Conclusión: Aportamos un paciente con una forma poco frecuente de herencia de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. Destacan los pocos síntomas en el paciente y que la madre sea sintomática (raro en las mujeres portadoras de esta enfermedad).

P768

UNA CASUÍSTICA DE SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

15:50

Mónica Mantecón Ruiz, Patricia Pernas Gómez, Javiera Francisca Hurtado Díaz, María Paz Vior Álvarez, Andrea Táboas Pereira, Yolanda Pérez Saldeño, María Carmen García Barreiro, Teresa González López, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Federico Martinón Sánchez

Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber es una malformación congénita infrecuente de etiología incierta que consiste en la aparición de hemangiomas, varicosidades venosas, hipertrofia de los tejidos blandos e hipercrecimiento óseo que afectan más frecuentemente a una extremidad. Son múltiples las complicaciones potenciales pero la afectación visceral

es la que produce mayor morbilidad. Las posibilidades terapéuticas son las medias elásticas compresivas locales, analgésicos, cirugía temprana para evitar complicaciones.

Casos clínicos: *Caso A:* escolar de 7 años, de origen rumano, con antecedente de orquidopexia en país de origen, presenta asimetría de miembros inferiores (mayor longitud y perímetro de miembro inferior izquierdo), mancha en vino de oporto, venas varicosas inguinales bilaterales, redistribución venosa superficial a nivel de hemiabdomen y hemitórax izquierdo, testes en canal inguinal de pequeño tamaño. Atendiendo a las pruebas complementarias, en el estudio de trobafilia sólo se evidenció heterocigosis del gen MTHFR C677T. En radiografías de miembros inferiores se constata una asimetría, con fémur derecho de 29,7 cm, tibia derecha 23,1cm, fémur izquierdo 30,7 cm y tibia izquierda 24 cm. Eco doppler de miembros inferiores se observa obstrucción del eje femoroiliaco izquierdo por probable trombosis. RM de pelvis sin alteraciones. *Caso B:* lactante de 13 meses presenta angioma plano telangiectásico en región ventral de brazo y antebrazo derecho, con vena superficial de trayecto ventral, y antebrazo derecho de mayor tamaño. En cuanto a las pruebas complementarias, la eco doppler del miembro superior es normal; RX de brazo y antebrazo derecho e izquierdo no evidencia diferencia de tamaño. *Caso C:* lactante de cuatro meses y medio con mácula eritematosa en extremidad superior izquierda y miembro superior izquierdo ligeramente mayor que izquierdo (brazo izquierdo: diámetro de 14 cm y longitud de 23,8 cm. Brazo derecho: diámetro de 13,7 cm y longitud de 24 cm).

Discusión: Dada la infrecuencia de esta entidad, exponemos estos tres casos diagnosticados en nuestro centro en un intervalo de seis meses.

P770 16:00 EVOLUCIÓN PROLONGADA DE PACIENTE CON ENFERMEDAD DE HUNTER Y NUEVAS EXPECTATIVAS

Mireia Biosca Pàmies, Zulema Pinillos Hernández, Silvia Meavilla Olivas, Rocío García García, María Josefa López Moreno, Inés Bueno Martínez, Feliciano J. Ramos Fuentes, Pilar Martín Fortea, Miguel Ángel Torralba Cabeza, Juan Pérez Calvo
Servicio Pediatría y Servicio Medicina Interna del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

Introducción: La mucopolisacaridosis tipo II (Hunter) es una enfermedad lisosomal con déficit de iduronato 2 sulfatasa. Acumulo de GAG en tejidos y excreción por orina de dermatán y heparán sulfatos. Herencia recesiva ligada al sexo. Mutación XP28. Incidencia estimada 1/162.000 nacidos vivos. Esperanza de vida: 20 años.

Caso clínico: Paciente de 31 años, único superviviente de una familia con varios varones afectados que fallecieron a los 6, 14, 17 y 22 años y 2 durante el primer año de vida, por lo que se realizó un diagnóstico precoz mediante la detección de hipersecreción de mucopolisacáridos en orina. Hay 6 mujeres portadoras en la familia. Tiene 2 hermanas, una portadora, sin hijos y la otra con un hijo varón, sano. Fruto de embarazo y parto normales. Desarrollo del perfil típico de complicaciones: convulsiones febriles, hernia inguino-escrotal y hernia umbilical voluminosa con episodios de encarcelación intervenidas, adenoidectomizado, procesos respirato-

rios frecuentes, disminución progresiva de la audición y la visión (audífonos y lentes correctoras), dolores articulares en reposo y ejercicio y rigidez articular, cansancio precoz al caminar (silla de ruedas para desplazamientos y bastón para trayectos cortos), macroglosia que causa problemas en el habla. Memoria excelente. Después de varios años de ausencia, vuelve a consultar por polaquiuria diurna y nocturna por mielopatía compresiva. Curva de peso y talla inferior al P3. Perímetro cefálico mayor al P50. Cambios morfológicos evolutivos: rasgos faciales toscos con nariz bulbosa, labios gruesos, macroglosia, paladar ojival, dientes separados y atróficos, pabellones auriculares grandes, pelo áspero negro con canas aisladas, con calvicie desde los 24 años. Cuello muy corto, tórax ensanchado, abdomen distendido, manos en garras y dedos toscos. Pendiente de aprobación para tratamiento con idursulfase, terapia enzimática substitutiva aprobada por FDA en Mayo 2006 que mejora la capacidad respiratoria y el depósito de GAG en piel más que las manifestaciones articulares anquilóticas.

Conclusiones: La aparición de la terapia enzimática substitutiva abre nuevas expectativas de supervivencia por lo que estos pacientes, tradicionalmente valorados en pediatría, en la actualidad deben realizar el seguimiento en medicina interna.

Nuestro paciente es un ejemplo de supervivencia prolongada y de sus complicaciones más características.

P771 16:05 HIPOMELANOSIS DE ITO Y MOSAICISMO CROMOSÓMICO

Antonio González-Meneses López, Javier Sánchez, Tomás Rodríguez Cañas, Guillermo Antiñolo Gil
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La hipomelanosis de Ito es una rara entidad dermatológica caracterizada por la presencia de lesiones cutáneas de diferente pigmentación presentes en un individuo y que generalmente siguen las líneas de Blasco. Se han relacionado con diferente dotación genética de las líneas celulares y pueden ser un indicio de mosaicismo cromosómico.

Material y método: Se realizó cariotipo en sangre periférica y en piel a 7 individuos afectados de lesiones cutáneas sugestivas de hipomelanosis de Ito atendidas en la consulta de Dismorfología del Hospital Universitario Virgen del Rocío de Sevilla.

Resultados: Se detectaron 5 alteraciones cromosómicas en mosaico en 5 pacientes: una triploidia, una trisomía 7, una trisomía 17, una trisomía 21, un cromosoma 15 en anillo y una traslocación 2;8. En dos de estos casos, la misma alteración pudo detectarse en sangre aunque en menor cantidad que en piel. En un caso, ambas determinaciones fueron normales.

Discusión: La presencia de anomalías cutáneas tipo hipomelanosis de Ito es un síntoma enormemente sugestivo de mosaicismo cromosómico. En ocasiones puede detectarse la anomalía en sangre periférica en un pequeño número de casos. El diferente origen embrionario de la piel y el sistema hematopoyético explican el diferente rendimiento diagnóstico de la piel y el cariotipo en sangre convencional.

Conclusiones: En todo paciente con hipomelanosis de Ito debe realizarse un cariotipo de fibroblastos para descartar la presencia de un mosaicismo cromosómico.

P773 16:15 DIAGNÓSTICO PRECOZ DE SÍNDROME DE HURLER EN LACTANTE DE DOS MESES Y MEDIO

María Paz Barrio Alonso, Carlos de Castro León, Ana Isabel Lorenzo Mata, Rafael Palencia Luaces, Julio Ardura Fernández
Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Se expone el caso clínico de un lactante primer hijo de padres jóvenes y sanos con consanguinidad lejana. Entre los antecedentes personales destacan bronquiolitis, catarros de repetición e hidrocele bilateral. Ingresa a los dos meses y medio por síndrome febril, irritabilidad y rechazo de tomas de una semana de evolución. En la exploración física presenta como hallazgos significativos hepatomegalia de dos traveses bajo reborde costal, esplenomegalia hasta cresta ilíaca y facies con puente nasal deprimido, protrusión ocular bilateral y macroglosia. Durante el ingreso se realizan diversas exploraciones complementarias con hallazgos patológicos en la radiología de tórax (pico anterior en vértebras lumbares, acuñamiento de cuerpos vertebrales, costillas ensanchadas) y mano (huesos metacarpianos toscos). Ante la sospecha clínica de enfermedad de depósito, se realiza determinación de mucopolisacáridos en orina. Se obtiene un resultado de excreción aumentada 10 veces el valor normal para su edad y en electroforesis se detectan dos bandas anómalas con migración compatible para dermatán y heparán sulfato, lo que confirma el diagnóstico de síndrome de Hurler. Se completa el estudio mediante ecocardiograma (estenosis pulmonares y bloqueo incompleto de rama derecha), potenciales auditivos (sordera neurosensorial con pérdida bilateral de 80 db) y actividad de L-iduronidasa (0,5% del valor control; padre: 44%; madre: 59%). En la actualidad se encuentra en terapia de reemplazamiento enzimático con laronidasa y en espera de trasplante de células madre de cordón umbilical. El síndrome de Hurler (forma grave de mucopolisacáridosis tipo I) es una enfermedad autotómica recesiva, progresiva, con una incidencia estimada de 1:250.000, en la que se produce una acumulación de glucosaminoglucanos por déficit enzimático de L-iduronidasa. La sospecha diagnóstica se realiza a través de los rasgos físicos característicos, ya que algunos signos precoces (catarros de repetición, retraso del crecimiento, hernia umbilical) pueden aparecer en niños no afectados. El diagnóstico definitivo se obtiene mediante medición de la actividad enzimática en fibroblastos o leucocitos. El tratamiento precoz es fundamental; consiste en reemplazamiento con enzima obtenida a partir de ADN recombinante. El trasplante de células madre sería el tratamiento definitivo, pero la experiencia en este campo es escasa y los resultados variables.

P774 16:20 SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO POLIMALFORMADO

María del Mar Ballesteros García, Carmen Medina Monzón, María Baquero Cano, Ester Gil Pons, Lourdes García Villaescusa, Andrés Martínez Gutiérrez, Isabel Cuartero del Pozo, María del Carmen Escudero Cantó, Ana Pérez Pardo, M. del Carmen Carrascosa Romero
Hospital General Universitario de Albacete.

Objetivo: Poner en conocimiento la existencia de este síndrome polimalformativo, de diagnóstico genético (delección de brazo corto del cromosoma 4).

Métodos: Exposición de un caso de síndrome de Wolf-Hirschhorn y revisión de la bibliografía.

Caso clínico: RNPT de 29 + 4 EG. AF: sin interés, padres sanos no consanguíneos. AP: embarazo espontáneo, CIR severo, amniocentesis 46 XX, serologías negativas. Cesárea urgente por doppler patológico. Apgar 2/4 Rea V. Peso 665 g. Fenotipo peculiar con orejas de implantación baja, microoftalmia con oblicuidad antimongoloide, hipertelorismo, hendidura en encía superior e inferior, retromicrognatia. Fisura palatina en paladar blando y duro. AC: normal AP: normal Abdomen: normal, no orificio anal. Neurológico: hipotonía global. EMH al ingreso con buena evolución. Varios intentos fallidos de extubación por obstrucción vía aérea superior, intubación dificultosa (fibrobroncoscopia superior: retromicrognatia, fisura palatina y glososptosis.) No se considera la posibilidad de traqueotomía por su peso. Intervenida de atresia anal alta con fístula vestibular, realizándose colostomía de descarga. Durante su ingreso presento crisis mioclonicas con correlato EEG que persisten a pesar de tratamiento con fenobarbital y fenitoína. Ante la sospecha de síndrome polimalformativo se realizaron ecocardiograma (normal), Eco cerebral (discreta hiperecogenicidad periventricular), RM cerebral (dentro de los límites normales para su edad gestacional) y cariotipo: 4 p-. Exitus a los 40 días por broncoespasmo

Discusión: Este síndrome se produce por delección parcial del brazo corto del cromosoma 4 y produce un fenotipo claramente definido caracterizado por retraso de crecimiento prenatal y postnatal severo, retraso mental y epilepsia. Presentan una apariencia facial característica "en casco griego" (glabella prominente, fisura palatina y/o labio leporino, hipospadias y defectos de cuero cabelludo), malformaciones cardíacas y oculares. La mortalidad en los primeros 2 años es alta (40%) y existe un retraso mental severo en mayoría de los pacientes.

Conclusion: El reconocimiento de este síndrome es importante para el consejo genético a los padres y para el planteamiento de cirugías muy agresivas en el neonato afecto.

P775 16:25 TRASPLANTE DE ÓRGANOS Y GESTACIÓN: RIESGO TERATOGÉNICO DEL MICOFENOLATO DE MOFETILO

Ana Ledo García, Virginia Bosó Ribelles, Úrsula Maragat Idarra, Pilar Sáez González, Máximo Vento Torres, Antonio Pérez Aytés
Servicio de Neonatología y Servicio de Farmacia del Hospital La Fe, Valencia.

Más de 14.000 nacimientos de madres trasplantadas han sido notificados desde que los trasplantes de órganos comenzaron a desarrollarse. Se dispone de bastante información, clínica y experimental, sobre los riesgos teratogénicos de la mayoría de fármacos inmunosupresores usados habitualmente tras un trasplante de órgano sólido. No obstante, es escasa la información clínica sobre el uso de micofenolato de mofetilo (MMF), un inmunosupresor de uso reciente. Presentamos un caso de malformaciones craneofaciales severas asociado a tratamiento materno con MMF durante el primer trimestre de gestación.

Caso clínico: Primera gestación en una madre de 25 años, receptora de un trasplante renal dos años antes, debido a insufi-

ciencia renal terminal por reflujo vesico-ureteral crónico. En tratamiento con MMF y tacrolimus en el momento de quedar gestante. Al conocer el estado de gestación (9ª semana) se suspende el tratamiento con MMF y se continúa con tacrolimus únicamente. En eco fetal en la 14 semana se diagnostica labio leporino. Cariotipo fetal en amniocentesis: 46, XX (normal). Parto en la 41 semana. Nace una mujer, con peso 3.050 g y Apgar 9/10. Presenta fisura labial bilateral con fisura palatina completa, microtia grado II-III bilateral, hipertelorismo, micrognatia. Examen de fondo de ojo: coloboma coriorretiniano en ambos ojos. TAC cerebral y peñasco: atrofia de conducto auditivo externo; no se aprecian malformaciones en SNC. Eco renal: normal.

Discusión: El MMF es un potente agente antiproliferativo, inhibidor de la síntesis de purinas, que ha pasado a ser usado ampliamente en la inmunosupresión postrasplante. Su uso está contraindicado durante la gestación. Hemos encontrado en la literatura 4 casos con malformaciones en hijos de madres tratadas con MMF durante el embarazo, observándose en 3 de ellos un patrón malformativo común con nuestro caso, y que consiste en labio y/o paladar hendido y microtia, además de otras malformaciones. Este patrón también se ha observado en el animal de experimentación. Estos datos sugieren la existencia de una auténtica embriofetopatía por MMF. Toda mujer trasplantada en edad reproductiva debe llevar, junto a los controles propios del trasplante y sus complicaciones, un estricto control de planificación de las gestaciones que, en el caso del MMF, aconseja mantener la anticoncepción hasta 6 meses tras la supresión del mismo.

P776 16:30 SÍNDROME DE HUNTER. RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Moisés Zambrano Castaño, María Luisa Moreno Tejero, Ana Guerrero Rico, Ana María Grande Tejada, Enrique Galán Gómez, Julián Vaquerizo Madrid, Cristina Cáceres Marzal, Juan José Cardesa García
Unidad de Genética y Neurología Infantil del Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Antecedentes y objetivos: El síndrome de Hunter es una enfermedad metabólica debida al déficit de la enzima Iduronosulfatasa (IDS). Posee una herencia recesiva ligada al X. Existen dos formas clínicas, que se piensa que son alélicas, sin que exista una clara relación fenotipo/genotipo.

Métodos y resultados: Niño de 3 años que acude a los 7 meses por antecedentes familiares de primo materno afecto de síndrome de Hunter. En el estudio de mucopolisacáridos en orina: test de metacromasia de Berri positivo, test espectofotométrico: 94,5 mg de mucopolisacáridos/mmol/creatinina (cifras normales de 2,24 a 16,5 mucopolisacáridos/mmol/creatinina), Estudio de enfermedades lisosomales en suero: iduronosulfatasa 3,9 nmol/hxml (cifras normales 330 nmol/hxml, en controles). Estudio molecular del gen IDS se encuentra la mutación N350H en el exón 8 (misma mutación en un alelo materno). *Antecedentes personales:* parto a las 40 semanas de gestación inducido por oligoamnios. Sedestación a los 5 meses, bronquitis espástica y otitis media de repetición. Adenoidectomizado y colocación de drenajes transtimpánicos bilaterales a los 2 años. Va-

loración del grado de afectación: EEG: normal. Potenciales evocados visuales: normal, pendiente de realizar potenciales evocados auditivos por falta de colaboración. RMN craneal: espacios perivascuales prominentes y áreas parcheadas hiperintensas en sustancia blanca compatible con desmielinización. No alteraciones oculoretinianas. Radiografía de esqueleto óseo sin alteraciones. Ecocardiograma color: mínimo flujo de insuficiencia mitral. Tras la confirmación de la enfermedad se decide inicio de tratamiento sustitutivo enzimático con iduronosulfatasa; al inicio del tratamiento presenta rasgos dismórficos faciales toscos. Tórax: normal. Abdomen distendido con hepatomegalia de 6 cm y esplenomegalia de 3 cm de reborde costal. Ligera contractura en codos. Genitales con hipospadias leve. A las dos semanas de tratamiento, 2ª dosis, no se palpa el hígado, sólo se palpa punta de bazo, y las cifras de mucopolisacáridos/mmol/creatinina descienden a 32,6. Posteriormente se aprecia una piel más fina y suave, y la madre refiere que se cansa menos.

Conclusiones: Según el Comité Nacional HOS (Hunter Outcome Survey) se están tratando a 16 pacientes, en los cuales se ha encontrado una disminución de las megalias, una mejoría respiratoria y del ejercicio, una mayor agilidad y una piel y cabello más suaves.

P777 16:35 ASOCIACIÓN FAMILIAR DE LA AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO EN SÍNDROME DE WEST

Manuel Antonio Fernández Fernández, Israel Valverde Pérez, Moisés Rodríguez González, Esperanza Cabello Cabello, Marcos Madruga Garrido, Bárbara Blanco Martínez, Miguel M. Rufo Campos
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La incidencia de casos familiares de síndrome de West (SW) es 4,4-4,8%, y el índice de recurrencia interhermanos del 1,5-6%, especialmente en gemelos univitelinos y enfermedades hereditarias con un máximo del 30%. Las características en los casos familiares permanecen sin aclarar. Aproximadamente un 82% de los SW presentan anomalía RMN, de las que un 18% son alteraciones del cuerpo calloso. Se han descrito casos familiares de SW ligado al X (ISSX) por alteraciones en el gen ARX.

Casos clínicos: Se presentan 2 hermanos varones con antecedentes de tío materno con epilepsia no filiada y múltiples abortos de fetos varones en la rama materna. El primero de ellos, con dificultades para la lactancia, retraso psicomotor, rasgos dismórficos y cierre precoz de la fontanela, inicia a los 8 meses de vida un cuadro de espasmos sutiles e hipsarritmia en el EEG. La RMN muestra una agenesia del cuerpo calloso y la SPECT, una hipocaptación en ganglios basales. El segundo, igualmente con microcefalia y retraso psicomotor, inicia a los 6 meses un cuadro de espasmos en extensión y un EEG con hipsarritmia. La RMN presenta igualmente una agenesia del cuerpo calloso

Conclusiones: Los casos de SW familiares son poco frecuentes, principalmente en asociación a malformaciones cerebrales, especialmente cuando coinciden en dos hermanos no gemelos la misma entidad estructural, como es la agenesia del cuerpo ca-

lloso. Es importante un adecuado consejo genético para descartar la asociación al gen ARX.

INFECTOLOGÍA

Sala 128 (Planta 1)

P779

15:30

OSTEOMIELITIS, NEUMONÍA NECROTIZANTE Y EMPIEMA ESTAFILOCÓCICO EN UNA NIÑA EMIGRANTE CON GRAVE DESNUTRICIÓN

Daniel Blázquez Gamero, Araceli Corredera Sánchez, Ainhoa Salvador Sanz, Belén Joyanes Abances, Santiago Rueda Esteban, José Luis Ruibal Francisco

Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La neumonía por estafilococo dorado es una rareza en nuestro entorno. Cuando se presenta, habitualmente lo hace en lactantes o en sujetos con enfermedades graves y debilitantes. Sin embargo, en los países en vías de desarrollo hay una mayor incidencia, relacionada con alteraciones de la nutrición y condiciones socioeconómicas desfavorables.

Caso clínico: Niña boliviana de 9 años que sufrió un traumatismo en su tobillo derecho diez días antes. A las 48 horas, comenzó con fiebre de 40 °C, tumefacción y dolor en dicha extremidad y en el hombro izquierdo. Posteriormente presenta tos y dificultad respiratoria progresiva coincidiendo con su llegada a España. Acudió a urgencias con mal estado general, intenso distrés respiratorio y abolición de los ruidos torácicos en ambos hemitórax. Impresionaba de signos clínicos y analíticos de malnutrición proteico-calórica. La Rx tórax mostró infiltrados pulmonares y derrames pleurales bilaterales, junto a un neumotórax izquierdo. Por ello, se colocaron sendos tubos de drenaje pleural obteniendo un líquido purulento con características de empiema (30.000 cs/dl y un 90% de PMN, 7 mg/dl de glucosa, una LDH > 40.000 U/L, 4.900 mg/dl de proteínas y un pH de 6,9). En la analítica plasmática destacaba una Hb de 5,1 g/dl, una PCR de 8,4 mg/dl, unas proteínas totales de 4,1 g/dl y una prealbúmina de 5,4 mg/dl. Las cifras totales de leucocitos fueron de 4,700 /ml, con 700 linfocitos. Se inició tratamiento con cefotaxima y vancomicina hasta conocer el antibiograma del cultivo, donde se aisló un estafilococo dorado en el líquido pleural y en el exudado del tobillo derecho. La paciente evolucionó de forma tórpida, con fiebre persistente, neumotórax de repetición y neumotacocoles que obligaron a mantener los drenajes pleurales durante 6 semanas y a modificar las pautas de antibióticos. En la RMN se observó una osteomielitis de la diáfisis y epífisis de la tibia derecha y de la diáfisis humeral izquierda, con importante destrucción y abscesos óseos, que precisaron drenaje quirúrgico. Al alta persistía un neumotórax encapsulado derecho.

Conclusiones: Se debe descartar una etiología estafilocócica en aquellas neumonías que se presentan en niños emigrantes malnutridos, especialmente si tienen participación pleural o se asocian a osteomielitis. Aunque la evolución es tórpida, el pronóstico es bueno con el tratamiento de apoyo, los antibióticos adecuados y una correcta nutrición.

P780

INFECCIÓN POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS RESISTENTE A METICILINA ADQUIRIDO EN LA COMUNIDAD

15:35

Eva Parra Cuadrado, M. Mercedes Bueno Campaña, Beatriz Agúndez Reigosa, Juan Carlos Rivas Crespo, Alberto Delgado Iribarren, Clara Molina Amores, Raquel Martín Molina

Servicio de Pediatría y Servicio de Microbiología de la Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Introducción: La infección por *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (MRSA) afecta clásicamente a pacientes hospitalizados o con factores de riesgo determinados (catéteres permanentes, enfermedades crónicas, etc.). Desde 1980 han aparecido cepas de MRSA comunitarias en niños sin factores de riesgo conocidos, aumentando la incidencia en los últimos años de forma alarmante, hasta 40-60% en algunas regiones. Aunque el MRSA suele producir infecciones banales de piel y tejidos blandos (90%), puede provocar enfermedades invasivas que comprometen la vida del paciente. En los últimos 2 años se han aislado en nuestro hospital 6 casos de MRSA procedentes de la comunidad en infecciones de partes blandas (ver tabla).

Objetivo: Describir características clínicas y microbiológicas de los pacientes con infección por MRSA adquirida en la comunidad diagnosticados en nuestro centro.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas y el antibiograma de los pacientes ambulatorios con cultivo positivo para MRSA.

	Fecha	Sexo/ edad	A.P	Consulta	Fiebre	Cultivo
1	Abril/05	F/3 a	Dermatitis atópica	Lesiones infectadas	Sí	Cutáneo
2	Abril/05	M/4 a	DTT mes previo	Otitis supurada	No	Ótico
3	Jun/05	M/18 d	Cesárea	Onfalitis	No	Ombligo
4	Feb/06	M/2 a	Sin interés	Infección cutánea	No	Exudado l periana
5	Sept/06	F/3 a	Sin interés	Exantema	Sí	Faríngeo
6	Dic/06	F/7 m	Sin interés	Otitis supurada	No	Ótico

Conclusión: Dado que el diagnóstico microbiológico se retrasa, todos los casos fueron tratados con antibióticos betalactámicos con buena evolución. Esto hace suponer que el poder patógeno de estos MRSA es escaso y probablemente se trate de portadores asintomáticos. No obstante, debe ponernos en alerta por la posibilidad de que aparezcan en nuestro medio infecciones comunitarias por dichas cepas o que el MRSA desplace al estafilococo meticilin sensible como flora saprofita en sujetos sanos.

P781

COMPLICACIONES INFECCIOSAS EN UN LACTANTE CON FIBROSIS QUISTICA DEL PÁNCREAS

15:40

Noemi Contreras Balada, Marisa Planells Mangado, María Carmen Gavilán-Calmaestra, María del Mar Martínez Colls, Montserrat Montraveta Querol, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Introducción: La fibrosis quística del páncreas (FQP) es una de las enfermedades hereditarias autosómicas recesivas más fre-

cuentas. Habitualmente se diagnostica durante la infancia tras infecciones respiratorias de repetición o fallo de medro, o bien en neonatos con sintomatología gastrointestinal. Hay muy pocos casos descritos de infecciones concomitantes por *Pseudomonas aeruginosa* y *Staphylococcus aureus* en los primeros meses de vida de pacientes con FQP.

Métodos: Presentación de un caso de lactante de 5 meses afecto de FQP con infección por *P. aeruginosa* y *S. aureus*.

Resultados: Paciente de 2 meses de edad de bajo peso al nacer (peso nacimiento 1.900 g) que consulta por tos paroxística de 3 días de evolución con dificultad respiratoria e hipoxemia. El estudio de *Bordetella pertussis* (PCR y cultivo) y de virus respiratorios es negativo. Requiere oxigenoterapia durante 5 días, siendo dado de alta a los 8 días. Seis días después, en el control clínico, persiste con tos paroxística y signos de dificultad respiratoria, sin hipoxemia. Se rehospitaliza y se realiza estudio de virus respiratorios, *Chlamydia* y *Mycoplasma*, que son negativos. La radiografía de tórax muestra hiperinsuflación pulmonar. El test del sudor es positivo (concentración de Cl⁻: 115 mmol/l) y el estudio genético muestra mutación homocigota de deltaF508, confirmando el diagnóstico de FQP. Se practica cultivo hipofaríngeo aislándose *P. aeruginosa*, y se realiza tratamiento con ceftazidima endovenosa durante 21 días con erradicación bacteriana. Cinco semanas después reconsulta por tos y dificultad respiratoria. Se obtiene estudio de virus sincitial respiratorio en nasofaringe positivo y se aísla *S. aureus* en aspirado hipofaríngeo. Se inicia tratamiento antiestafilocócico, con leve respuesta clínica, por lo que se repite cultivo hipofaríngeo donde se aísla *P. aeruginosa*. Tras añadir ceftazidima e.v. presenta buena evolución clínica.

Conclusiones: Es muy infrecuente encontrar lactantes con FQP que presenten infección y colonización concomitante por *P. aeruginosa* y *S. aureus*; por este motivo no hay estudios ni protocolos de tratamiento bien establecidos. Es necesaria la realización de estudios que determinen las mejores pautas de tratamiento endovenoso, oral y nebulizado que permitan la erradicación de estos gérmenes y eviten la evolución a daño pulmonar irreversible.

P782 15:45 TUBERCULOSIS DISEMINADA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Raquel Martín Molina, Lucía Sentchordi Montané, Clara Molina Amores, Miguel Ángel Martínez Granero, Fernando Echavarrí Olavarría, Antonio Cuñarro Alonso

Servicio de Pediatría de la Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Introducción: La tuberculosis es una patología emergente en nuestro medio, siendo las formas extrapulmonar y diseminada más frecuentes en lactantes menores de un año y en niños con VIH.

Caso clínico: Niño de 3 años de origen ecuatoriano que consulta en urgencias por dolor en dorso de pie izquierdo de un mes de evolución así como tumoración que aparece en los últimos días. No refiere traumatismo, fiebre ni síntomas constitucionales. Como antecedentes destaca drenaje quirúrgico tres meses antes de una masa laterocervical derecha (no aporta informes). Los padres refieren salida de material seroso persistente a través de orificio cutáneo. *Exploración física:* tumoración

dolorosa en cara dorsal del borde interno del antepié con eritema, flogosis y aumento de la temperatura local. *Exploraciones complementarias:* Rx pie: patrón permeativo de diáfisis y metáfisis del primer radio con reacción perióstica, destrucción y aumento de partes blandas. Hemograma 13.650 leucocitos con predominio linfocitario, PCR 8 mg/l, VSG 45 seg. *Evolución:* a su ingreso ante la sospecha de osteomielitis y absceso subcutáneo se realiza drenaje quirúrgico y toma de muestras. Comienza tratamiento antibiótico empírico con cloxacilina y cefotaxima. Se solicita Mantoux y ante la positividad se completa estudio; Rx de tórax: condensación LSD. Gammagrafía ósea: reacción osteogénica en primer meta pie izquierdo. Estudio abdominal, renal y LCR: normales. Bacteriología: se aísla *M. tuberculosis* en jugo gástrico y en absceso cutáneo. Serología VIH: negativa. Estudio de inmunidad humoral: normal. Inmunidad celular: pendiente. Biopsia: presencia de células gigantes multinucleadas, inflamación crónica intensa. Se inicia tratamiento con cuádruple terapia dado el origen ecuatoriano del paciente y su familia. Presenta excelente evolución, con resolución de la condensación pulmonar, cierre definitivo de la fístula preauricular y desaparición del dolor y la tumefacción en el pie.

Conclusiones: El siguiente caso pone de manifiesto la necesidad de realizar Mantoux en toda osteomielitis de presentación atípica. La enfermedad tuberculosa debe descartarse en adenopatías que no responden a tratamiento convencional.

P783 15:50 INFECCIÓN POR SHIGELLA EN NUESTRO HOSPITAL ENTRE LOS AÑOS 1996-2006

Ana Colmenero Hernández, Ana Vila Calvo, María Prados Álvarez, Enrique Salcedo Lobato, Florencio Jiménez Fernández, Margarita Sánchez Concheiro, José Tomás Ramos Amador

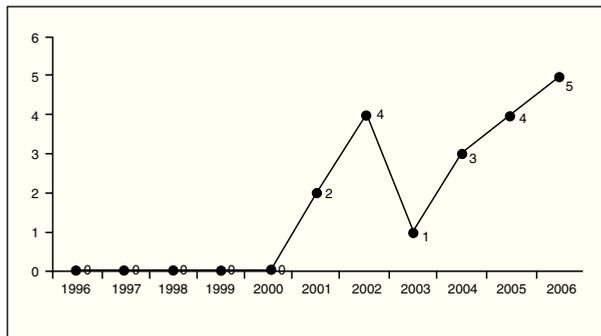
Servicio de Pediatría y Servicio de Microbiología del Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

Objetivo: Determinar cambios en la epidemiología de *Shigella* en los últimos cinco años en la población infantil, así como el tipo de *Shigella* que produce enfermedad en nuestro área, la necesidad de ingreso, sus complicaciones y tratamiento.

Método: Se llevó a cabo un estudio descriptivo, basado en revisión de historias clínicas de los pacientes, menores de 15 años, afectados por shigelosis entre los años 1996-2006 en nuestra área, identificados a través del Servicio de Microbiología de nuestro hospital a partir de muestras de coprocultivo.

Resultados: Se identificaron 19 pacientes, todos ellos en los últimos cinco años. Sólo cuatro precisaron ingreso. La mediana de edad fue de 6 años (rango: 4 a 8 años). No hubo diferencias entre sexos. Las subespecies de *Shigella* identificadas fueron *S. sonnei* y *S. flexneri*. La clínica más frecuente fue diarrea, acompañándose de vómitos, dolor abdominal tipo cólico y fiebre elevada. Sólo uno de los pacientes presentó deshidratación hiponatémica como complicación. El tratamiento fue sintomático, salvo en los pacientes ingresado en los que se pautó fluidoterapia intravenosa y antibioterapia (trimetoprim-sulfametoxazol, ampicilina i.v. o amoxicilina), con resolución de la enfermedad.

Shigella es un patógeno que produce gastroenteritis aguda de forma frecuente en países en vías de desarrollo, pero no lo es tanto en España, donde se ha apuntado que esté disminuyendo su incidencia en los últimos años, descenso que puede estar favorecido por la mejora de las condiciones de higiene y del sistema de salud. En nuestro estudio, sin embargo, la incidencia de *Shigella* en el área que cubre este estudio parece estar en aumento en los últimos años.



Número de casos de *Shigella* entre 1996-2006

P784 15:55 MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN LA GASTROENTERITIS POR ROTAVIRUS

Diana Folgado, Rocío del Pozo Melero, Fernando Baquero Artigao, María Jesús García-Miguel, F. Javier Aracil, Fernando del Castillo Martín

Servicio de Enfermedades Infecciosas del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El rotavirus es la causa más frecuente de gastroenteritis en niños. Excepcionalmente puede cursar con manifestaciones neurológicas, de las que existen pocas referencias en nuestro medio.

Métodos: Se realiza un estudio retrospectivo de las historias clínicas de los niños ingresados por gastroenteritis por rotavirus, que presentaron manifestaciones neurológicas concomitantes, durante un período de 5 años (2002-2006). El diagnóstico se realizó mediante la detección de antígeno de rotavirus en heces por inmunocromatografía. Se excluyeron las gastroenteritis nosocomiales por rotavirus, definidas como aquellas que aparecieron tras las primeras 48 horas del ingreso.

Resultados: Durante el período de estudio encontramos 489 niños ingresados por gastroenteritis por rotavirus, de los cuales 8 presentaron clínica neurológica (1,6%). De estos, 4 (0,8%) presentaron convulsiones afebriles, 2 (0,4%) convulsiones febriles, y 2 (0,4%) meningitis linfocitarias. Todos los niños fueron menores de 2 años (rango 9 días-2 años). Las crisis afebriles se presentaron entre las 48 y 72 horas del inicio de la gastroenteritis. Todas fueron generalizadas (3 tónico-clónicas, 1 hipertónica). En dos casos se trató de un único episodio, otro debutó como *status* convulsivo y otra recurrió en dos ocasiones en las primeras 2 horas. En todos los casos, el EEG y el estudio de líquido cefalorraquídeo fueron normales. Todos los casos evolucionaron favorablemente, sin repercusión neurológica posterior.

Conclusiones: La sintomatología neurológica en la gastroenteritis por rotavirus es poco habitual. Las convulsiones afebriles benignas constituyen la manifestación más frecuente presen-

tando normalidad de las pruebas complementarias y excelente pronóstico.

P785 16:00 ROTAVIRUS Y SU PAPEL EN LA GÉNESIS DE CONVULSIONES. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Alejandro Luque Moreno, Federico Pérez Álvarez, Antoni Bergadá Masó, Andreu Peñas Aguilera, Anna Ruiz Llobet, María Dolors Casellas Vidal, Lluís Mayol Canals, Jaume Macià Martí

Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona.

Introducción: La gastroenteritis aguda (GEA) por rotavirus es una causa importante y conocida de morbimortalidad. Pero es, en cambio, más desconocida la implicación de estos microorganismos enterotrópicos como agentes causales de convulsiones afebriles, especialmente durante la infancia. Es tal el desconocimiento en Occidente que estos pacientes son sometidos a multitud de exploraciones complementarias innecesarias y, en ocasiones, son diana de tratamientos farmacológicos equívocos y potencialmente yatrógenos. La escasa literatura existente nos proporciona datos sobre el excelente pronóstico de estos pacientes y aconsejan una actitud expectante con la finalidad de evitar pruebas diagnósticas y tratamientos innecesarios.

Caso clínico: Presentamos tres casos de convulsiones afebriles asociadas a una GEA de etiología viral en los cuales se detectó el antígeno en heces para rotavirus. Se describen exhaustivamente sus características.

Discusión y conclusión: Desde la década de los ochenta se reconoce la asociación GEA-convulsiones afebriles en la infancia. Este tipo de convulsiones parece seguir un patrón bien definido: son episodios generalizados tónico-clónicos (hay descritas crisis parciales tónicas y crisis generalizadas tipo ausencia); no asocian fiebre ni alteraciones hidroelectrolíticas; no predilección etaria ni de sexo pero sí de raza; no suelen durar más de cuatro minutos, prolongarse más allá del cuarto día de estado ni repetir en más de ocho ocasiones; el agente más implicado, que no exclusivo, es el rotavirus; las exploraciones complementarias suelen ser normales; desarrollo neurológico normal; mala respuesta al tratamiento farmacológico.

Creemos que el cribaje del antígeno para rotavirus en heces debería realizarse en pacientes seleccionados pues evitaría exploraciones complementarias y tratamientos farmacológicos innecesarios. Supone un dato más a favor de la prevención vacunal de este virus.

P786 16:05 ABSCESO INTRACRANEAL Y FACTORES PREDISPONENTES

Estíbaliz Bárcena Fernández, Cristina Uriá Avellanal, Elvira Morteruel Arizcuren, Julio López Bayón, Yolanda López Fernández, Javier Gil Antón, Fco. Javier Pilar Orive, María Teresa Hermana Tezanos

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: El absceso intracraneal es una patología infrecuente; se localiza preferentemente en zonas frontotemporales, siendo causas predisponentes las infecciones y/o alteraciones anatómicas tras cirugía de estructuras adyacentes. Presentamos el caso de un niño mayor, intervenido en primeros meses de

edad, de una cordoma etmoidal con un absceso intracraneal frontal y una sinusitis maxilar ipsilateral.

Caso clínico: Niño de 12 años, con antecedentes de exéresis de tumoración maxilar-etmoidal izquierda los 9 meses y migrañas. Refiere desde hace tres semanas un cuadro catarral, una convulsión generalizada e inicio de fiebre elevada y cefalea intensa en las últimas 48 h. No signos de focalidad neurológica y Glasgow 15. En TAC craneal se objetiva un absceso frontotemporal izquierdo con edema vasogénico, desplazamiento de línea media y sinusitis maxilar izquierda existiendo una discontinuidad en lámina cribosa. Se drena el absceso y se inicia antibioterapia de amplio espectro i.v., fenitoína y corticoterapia a dosis entiedema. El cultivo del material purulento fue positivo a *Streptococo constellatus*. Se reinterviene en dos ocasiones más, por persistir colección purulenta. En la última se realiza exéresis de la cápsula del absceso y lobectomía frontal, además de drenaje del seno maxilar afecto. La evolución desde entonces es favorable, sin secuelas neurológicas en la exploración física.

Conclusiones: Se debe mantener un alto índice de sospecha de infección localizada intracraneal ante la presencia de una clínica neurológica no aclarada y antecedente quirúrgico en zona cráneo facial, pudiendo precisar tratamiento más agresivo.

P787

HIDROPS DE LA VESÍCULA BILIAR ASOCIADO A INFECCIÓN POR ROTAVIRUS

Laura Gil Juanmiquel, Francisco Coll Usandizaga, Marc Tobeña Rue, Bettina Finkelstein, Nuria Millán García del Real, Ignasi Barber Martínez de la Torre, Mercè Boronat Rom, Celestino Aso Puértolas, María del Carmen Ferrer Blanco, Antonio Carrascosa Lezcano

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

Introducción: El hidrops vesicular es la dilatación masiva de la vesícula biliar. Es una entidad poco frecuente en pacientes pediátricos que ha sido descrita en relación a distintas infecciones (*salmonella*, virus de Epstein-Barr, hepatitis víricas), algunos síndromes (Schonlein-Henoch, Kawasaki) y algunas alteraciones hematológicas.

Caso clínico: Niño de 2 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que ingresa por gastroenteritis aguda y deshidratación leve. Se inicia tratamiento con suero endovenoso y analgesia. A las 48 horas del ingreso presenta dolor brusco en hipocondrio derecho detectándose a la palpación una masa abdominal que ocupa todo el hemiabdomen derecho. En la analítica destaca: Hb 12,9 g/dl, Hto 37%, VCM 75 fl, Leucos 5,9 x 10⁹/L (52% N, 38% L, 7% Mo), plaquetas 274 x 10⁹/L, PCR 1,8 mg/dl, AST 965 UI/L, ALT 595 UI/L, bil total 3 mg/dl, bil directa 2,2 mg/dl, FA 348 UI/L, GGT 318 UI/L. Se realiza ecografía abdominal que demuestra hidrops vesicular gigante (12 cm x 7,5 cm x 7 cm), que se confirma mediante resonancia magnética nuclear. Se cursan cultivos y serologías, hallándose únicamente un coprocultivo positivo a rotavirus, siendo el resto de las exploraciones negativas. Se decide conducta expectante quedando el paciente a dieta absoluta con suero endovenoso y tratamiento con antibiótico de amplio espectro (piperacilina-tazobactam). Se observa resolución de la clínica y de los parámetros analíticos en 72 h. Se practica control ecográfico abdominal a la semana en la que se observa resolución del hidrops vesicular.

Conclusión: El hidrops vesicular es una entidad poco frecuente en pediatría que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las masas abdominales. En la bibliografía revisada no hemos encontrado ninguna referencia a la asociación entre hidrops de la vesícula biliar e infección por rotavirus. En nuestro paciente se realizaron distintos estudios para filiar la etiología encontrándose únicamente un coprocultivo positivo a rotavirus. El abordaje terapéutico inicial debe ser conservador ya que la mayoría de los casos se resuelven de forma espontánea quedando reservada la cirugía para aquellos casos con complicaciones o mala evolución.

P788

INFECCIÓN BACTERIANA EN LACTANTES MENORES DE 3 MESES

María Inmaculada Fontecha García de Yébenes, Ana García Figueruelo, María Isabel Pescador Chamorro, Bibiana Riaño Méndez, María del Mar Santos Sebastián, Marta Botrán Prieto, Héctor Avellón Liaño, María del Carmen Aritmendi Moreno, Vicente Climent Riera, Rosa Rodríguez Fernández
Hospital Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivos: Se consideran infecciones bacterianas severas (IBS) la bacteriemia, meningococcalitis, sepsis urinaria y artritis-osteomielitis con aislamiento de un microorganismo bacteriano en sangre, LCR, orina o líquido articular o tejido óseo, la bronconeumonía y la celulitis-fascitis necrosante. Nuestro objetivo es describir la epidemiología de las infecciones bacterianas severas en menores de 3 meses.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 60 pacientes hospitalizados en la Unidad de Lactantes de Hospital Infantil Gregorio Marañón durante el año 2006 con diagnóstico de IBS al alta.

Resultados: Se han recogido datos de 60 pacientes hospitalizados en 2006, 24 mujeres (39%) y 36 varones (61%), con edades comprendidas entre 12 y 96 días (media de edad de 51,47 días). La estancia media fue de 7,6 días. Los diagnósticos al alta fueron: ITU, 27 casos (45,7%); neumonía, 21 (35,6%); bacteriemia, 4 (6,6%); meningitis, 3 (5%); otitis media, 2 (3,3%); onfalitis, 1 (1,7%); gastroenteritis aguda, 1 (1,7%); y tos ferina, 1 (1,7%). Los motivos más frecuentes de consulta fueron fiebre (72,8%) con temperatura media de

38,49 °C; rechazo de tomas (38,9%) y síntomas catarrales (28,8%). El 23,7% de los pacientes había estado ingresado previamente y el 16,9% de los pacientes había recibido antibiótico previo. El 8,4% de los pacientes era prematuro. En un 20% de pacientes había ambiente epidémico familiar. De los 49 pacientes con edades comprendidas entre 30 y 90 días de vida, el 49% cumplía los criterios de bajo riesgo de Rochester. Se realizó analítica a 58 de los 59 pacientes (98,3%), RX tórax en 27 casos y punción lumbar en 28 pacientes (47,5%), con cultivo positivo en 3 pacientes. Se realizaron 38 análisis de orina (64,4% pacientes), siendo positivo en 30 casos (80% *E. coli*). Se pautó tratamiento antibiótico al 98,3% de los pacientes: ampicilina 50%, gentamicina 44,8%, cefotaxima 36,2%, amoxicilina-clavulánico 18,9%, vancomicina 3,4% y claritromicina 1,7%.

Conclusiones: La fiebre es el motivo de consulta más frecuente en menores de 3 meses con IBS. Llama la atención que cumplen criterios de bajo riesgo de Rochester hasta el 49% de los pacientes a los que después se diagnosticó IBS, siendo la más frecuente la ITU por *E. coli*.

16:15

16:10

P789 16:20 MENINGITIS TUBERCULOSA: LA MANIFESTACIÓN MÁS TEMIDA DE UNA ENFERMEDAD REEMERGENTE

María del Mar Martínez Colls, Noemi Contreras Balada, Montserrat Montraveta Querol, Marta Azuara Robles, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona) y Universidad Autónoma de Barcelona.

Antecedentes: La manifestación más grave de la tuberculosis extrapulmonar es la meningitis tuberculosa. Actualmente tiene baja prevalencia en países desarrollados, pero se está asistiendo a un aumento de los casos debido en parte a la inmigración.

Métodos: Revisión de la casuística de meningitis tuberculosa en nuestro servicio de pediatría los últimos 17 años.

Resultados: Han habido 6 casos: 2 niñas y 4 niños, con edades comprendidas entre 4 meses y 13 años. Todos presentaban fiebre, que se acompañaba de crisis comiciales en 2 casos, cefalea en otros 2, disminución del nivel de consciencia en un caso y uno sin otra clínica. Sólo 2 casos presentaban tos. La exploración física era anodina en 4 casos y los otros 2 presentaban signos meníngeos, uno de ellos con obnubilación. En el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) todos tenían moderada pleocitosis (4 con predominio linfocitario), hiperproteíorraquia inferior a 1 g/L e hipoglucorraquia. La presión intracraneal era elevada en todos y el nivel de adenosin deaminasa estuvo elevado sólo en la mitad. La prueba de tuberculina era positiva en 2 casos, positivándose en el resto posteriormente. La tinción de Ziehl-Nielsen (ZN) fue negativa tanto en LCR como en los aspirados gástricos. En los cultivos de LCR se aisló *Mycobacterium tuberculosis* (BK) en 3 y en otro se identificó material genético de BK mediante reacción en cadena de la polimerasa. Únicamente se aisló BK en aspirado gástrico en el lactante de 4 meses. El estudio de contactos permitió hallar un adulto fuente del contagio, aunque al inicio sólo en 2 de los casos este factor era conocido. Al inicio, la radiografía de tórax estaba alterada sólo en 2. Los estudios de neuroimagen mostraban hidrocefalia, con hipercaptación meníngea basal y zonas de infarto en la mayoría; el lactante de 4 meses presentaba granulomas diseminados. El tratamiento realizado fue terapia antituberculosa triple (primeros años) o cuádruple de 9 a 12 meses, junto con corticoides al inicio, precisando procedimientos neuroquirúrgicos sólo un paciente. Durante el proceso, 4 niños padecieron afectación de pares craneales y déficits motores, quedando 2 de ellos con graves secuelas.

Conclusiones: La meningitis tuberculosa aún se debe tener en cuenta en nuestro medio, ya que un tratamiento precoz evita secuelas graves. La sensibilidad de las pruebas microbiológicas precoces actuales (tuberculina, ZN) es baja, por lo que se debe iniciar tratamiento ante una clínica y pruebas de neuroimagen compatibles.

P790 16:25 ENCEFALITIS VIRAL AGUDA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TRATAMIENTO PRECOZ CON ACICLOVIR Y SECUELAS AL ALTA

Héctor Avellón Liaño, Javier Urbano Villaescusa, Carmen Gutiérrez Regidor, Rosa Rodríguez Fernández, M. Caridad Garzo Fernández, María Luisa Navarro Gómez

Servicio de Pediatría, Sección de Infectología Pediátrica y Sección de Neuropediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La encefalitis viral aguda es una enfermedad poco frecuente pero de gravedad clínica y con posi-

bles secuelas. Las causas más frecuentes fuera del periodo neonatal son los enterovirus y los herpesvirus, siendo éstos el único agente con tratamiento específico. Es importante iniciar precozmente el tratamiento con aciclovir para mejorar el pronóstico. El objetivo de este trabajo es revisar la forma de presentación, conocer el tiempo de demora en iniciar tratamiento y las secuelas al alta.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de los pacientes con encefalitis viral aguda confirmada o sospechada entre los años 2005-2007; se recogieron las variables: sexo, edad, clínica inicial, características del LCR, pruebas de imagen, estudios microbiológicos y tratamiento (incluyendo el tiempo en comenzar el tratamiento antiviral), y las secuelas presentes en su seguimiento.

Resultados: Se estudiaron 4 pacientes: 2 niños y 2 niñas, con edades entre los 7 meses y los 3 años. Todos ellos debutaron con fiebre y focalidad neurológica: 4 con crisis convulsivas y 1, además, con disminución del nivel de conciencia. En 3 pacientes se asociaban cuadros respiratorios y en 1 diarrea más exantema. En el análisis del LCR se observó un rango de 15 a 320 leucocitos/mm³, con valores de glucosa entre 42 y 73 mg/dl y proteínas entre 27 y 95 mg/dl; en todos, la tinción de Gram fue negativa. La RM cerebral mostró alteraciones en los 4 pacientes, con diferente localización anatómica: 1 atrofia cerebral difusa, 1 lesión en región temporooccipital izquierda y 2 en regiones parietooccipitales. 3 ingresaron en UCIP y 1 en planta. El rango de tiempo en iniciar el tratamiento con aciclovir fue de 8 a 20 horas. La PCR para herpesvirus del LCR detectó DNA de HSV-1 en 1 paciente y de HHV-6 en 1 paciente; en 2 pacientes fue negativa, aunque con positivización de la serología a HHV-6. Al alta, 2 de los pacientes presentaron signos de encefalopatía aguda (convulsiones y retraso psicomotor).

Conclusiones: Se debe sospechar encefalitis aguda viral ante todo cuadro de fiebre y focalidad neurológica, debiendo iniciar tratamiento con aciclovir de forma precoz. Un LCR inicial de características normales no descarta la enfermedad.

P791 16:30 NEUTROPENIA FEBRIL EN NIÑOS NO ONCOLÓGICOS. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA 2003-2006

María Concepción Surribas Murillo, Francisco Javier Romero Sala, Ana Raquel Barrio Sacristán, Mercedes Herranz Llorente, Ana Rodríguez González, Patricia Barros García, Valentín Carretero Díaz

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

Introducción: La neutropenia (NT < 1.500/µl) febril en niños previamente sanos suele ser postinfecciosa, de corta duración (< 2 semanas) y raramente se complica con una sobreinfección. Se utiliza el grado de neutropenia (leve: NT 1.000-1.500; moderada: NT 500-1.000; severa: NT 200-500; y muy severa: NT < 200) para determinar el riesgo de infección.

Objetivos y métodos: Revisar la casuística de neutropenia febril en nuestra unidad de Aislados en el período 2003-2006. Se recogen los siguientes datos: sexo, edad, características de la fiebre y de la neutropenia, pruebas complementarias (PC), diagnóstico, tratamiento, complicaciones infecciosas y duración del ingreso.

Resultados: Se encuentran 23 casos en 21 pacientes. Sexo: 57% masculino y 43% femenino. Edad: menores de 2 años:

61% (2 casos en menores de 3 meses). Fiebre: supera los 39 °C el 70%; duración media: *a)* preingreso 2 días, *b)* durante ingreso (43% de los pacientes) 2 días. Neutropenia: moderada 39%, severa 52% y muy severa 9% (NT: 50 y 55/μl, que corresponden al mismo paciente). Duración media de NT < 1.000: 5 días. PC: frotis sanguíneos normales en 100% y hemocultivos, urocultivos, coprocultivos, frotis faríngeos y serologías negativos en el 100% de los realizados. **Diagnósticos:** neutropenia transitoria postinfecciosa vírica secundaria a catarro 45,5%, exantema 27%, gastroenteritis 18%, vasculitis 1 caso y miositis 1 caso. **Tratamiento:** aislamiento protector en el 100%; antibiótico/s (Ab) de amplio espectro (65%): un Ab en 35% (amoxicilina clavulánico) y dos (cefalosporina de 3ª generación y aminoglucósido) en 30%; y factor estimulador de colonias granulocíticas (G-CSF) en 3 casos por neutropenia severa de repetición. Complicaciones infecciosas: 1 caso (NT 400) de candidiasis oral; se resolvió con nistatina tópica. Duración media de ingreso: 6 días. (Criterios de alta: NT > 1.000 y afebril).

Comentarios: Si NT < 500/μl y fiebre en niños previamente sanos el manejo debe ser hospitalario y con antibiótico parenteral. Si NT 500-1.000/μl se podría valorar un seguimiento y tratamiento ambulatorio u hospitalario según la posibilidad de un correcto seguimiento por parte del pediatra, características de la patología, factores geográficos, nivel sociocultural familiar y aspectos legales.

P792 **16:35**
REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA (RT-PCR) A ENTEROVIRUS EN EL DIAGNÓSTICO DE MENINGITIS ASÉPTICA

Marta Dapena Archilés, Marc Figueras Coll, Bettina Finkelstein, Francisco Coll Usandizaga, Marc Tobeña Rue, Gema Codina, Ignacio Calico Bosch, Fernando Alfonso Moraga-Llop, Mercè Boronat Rom, Antonio Carrascosa Lezcano

Unidad de Pediatría del Servicio de Pediatría General del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona y Servicio de Microbiología del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La meningitis aséptica es una enfermedad benigna. Sin embargo da lugar a numerosos ingresos hospitalarios y consumo inadecuado de antibióticos. La detección de infección por enterovirus mediante técnicas de diagnóstico molecular mejora el manejo de estos pacientes.

Objetivo: Investigar el papel de la RT-PCR a enterovirus en el diagnóstico etiológico de la meningitis aséptica. Analizar la repercusión de los resultados en el manejo de estos pacientes.

Métodos: Revisión retrospectiva de pacientes ingresados en la unidad de pediatría durante el 2006 diagnosticados de meningitis aséptica. Se detectan 21 casos, con una edad media de 3,5 años (24 días-13 años).

Resultados: Se aplicó RT-PCR en líquido cefalorraquídeo en 18/21 casos y cultivo a virus en 17/21, obteniéndose los siguientes resultados:

	PCR+	PCR-	PCR no realizada
Cultivo+	4	0	0
Cultivo-	5	5	3
Cultivo no realizado	3	1	0

Se diagnosticó infección por enterovirus en 12 casos. La duración media del ingreso fue de 4,5 ± 1,8 días. 5/12 pacientes recibieron tratamiento antibiótico con una duración media de 3,5 ± 1,3 días. La indicación del antibiótico fue: 1 paciente por pleocitosis neutrofílica en LCR y 4 pacientes por sd. febril en menor de un 1 mes. La infección por enterovirus no se diagnosticó en 9 casos. En éstos la duración media del ingreso fue de 5,2 ± 1,4 días. Tres de los pacientes recibieron tratamiento antibiótico con una duración media de 5 ± 1,4 días. La indicación del antibiótico fue: 1 síndrome febril en menor 1 mes y 2 pleocitosis neutrofílica en LCR.

Conclusiones: La RT-PCR es superior al cultivo en el diagnóstico de la meningitis por enterovirus. En nuestros resultados la sensibilidad del cultivo frente a la RT-PCR es de sólo el 44%. En los casos en los que se confirmó la infección por enterovirus la estancia media y la duración del tratamiento antibiótico fueron menores.

P793 **16:40**
IMPORTANCIA DEL VALOR DE LA PROTEÍNA C REACTIVA Y DE LA PROCALCITONINA EN LA INFECCIÓN

Marta González-Valcárcel Espinosa, Carmen Hernández Marqués, Paloma Malillos González, Gladys Yep Chullen, Julia Cano Fernández, María Carmen García García, Begoña Rabadán Sanz

Sección de Lactantes del Hospital Infantil Niño Jesús, Madrid.

Antecedentes: Hasta el momento actual ha sido importante la valoración de la proteína C reactiva y la procalcitonina en los procesos infecciosos graves.

Objetivo: Comparación de proteína C reactiva/ procalcitonina para el diagnóstico de infección bacteriana en niños febriles en los tres primeros meses de vida.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 278 niños ingresados en la sección de lactantes con diagnóstico inicial de síndrome febril y edad menor de tres meses. Se dividió a los pacientes según el diagnóstico definitivo en tres grupos: infección bacteriana potencialmente grave (IBPG) (80 pacientes), cultivos positivos (68 pacientes). Se comparó en valor de proteína C reactiva y procalcitonina en cada uno de los grupos anteriores mediante la prueba estadística U de Mann-Whitney. Se calculó el valor de sensibilidad, especificidad, coeficientes de probabilidad y curvas ROC para proteína C reactiva y procalcitonina en el grupo de pacientes con infección bacteriana grave y en el grupo de aquellos pacientes con cultivo positivo.

	Área bajo la curva proteína C reactiva (IC 95%)	Área bajo la curva procalcitonina (IC 95%)	p
Infección bacteriana grave	0,740 (0,683-0,792)	0,652 (0,591-0,709)	0,088
Cultivos positivos	0,706 (0,647-0,760)	0,683 (0,623-0,738)	0,652

Resultados: Comparación de curvas ROC:

Los valores de sensibilidad obtenidos para una proteína C reactiva > 4,99 y una procalcitonina > 2,99, tanto en el grupo de IBPG como en el grupo de cultivos positivos fueron muy bajos. La especificidad obtenida fue 0,87 y 0,9, respectivamente para IBPG, siendo de 0,78 y 0,92 para cultivos positivos.

Conclusiones: Este estudio no apreció una ventaja significativa de la procalcitonina frente a la proteína C reactiva a la hora de diagnosticar infección bacteriana grave en los niños menores de tres meses.

P794**SENSIBILIDAD ANTIMICROBIANA DE LAS INFECCIONES URINARIAS POR ESCHERICHIA COLI**

Álvaro Díaz Conradi, Ramón Clapés Ferrán, Orencio Urraca Martínez, Amadeu Gené Giralt, Carlos Martín de Vicente, Nora Ruggeri Rodríguez, Ivonne Arbat Garijo

Hospital de Nens, Barcelona y Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

16:45

Objetivo: Estudiar de forma retrospectiva la sensibilidad antibiótica de las cepas de *E. coli* implicadas en infecciones del tracto urinario (ITU), durante un período de 2 años en un centro pediátrico.

Material y métodos: Se analizaron todos los cultivos de orina con más 10^5 unidades formadoras de colonias/ml (UFC/ml) de *E. coli* durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2004 y el 31 de diciembre de 2005, tanto en niños hospitalizados como en consultas externas, con la finalidad de determinar la sensibilidad a los antibióticos más frecuentemente utilizados y establecer la relación con la edad y el sexo de los pacientes y la metodología de recogida de la muestra.

Resultados: Se obtuvieron 396 urocultivos con aislamiento único de *E. coli* y más de 10^5 ufc/ml. La mediana de edad fue de 23 meses. El 71% de las muestras provenían de pacientes de sexo femenino. En el 31% de los casos, mayoritariamente pacientes menores de dos años, la recogida estéril de la muestra se realizó por sondaje, en el 68% se obtuvo mediante micción espontánea (ME) y en 5 pacientes se practicó punción suprapúbica. La sensibilidad a los antibióticos estudiados fue: ampicilina 42%, amoxicilina-clavulánico (AC) 96%, cefixima 98,5%, cefotaxima y cefuroxima sódica parenteral 99%, gentamicina 97%, amikacina 100%, cotrimoxazol 80%, ciprofloxacino 96% e imipenem 100%. La asociación AC y gentamicina resistente ocurrió sólo en 3 pacientes. No se han demostrado diferencias estadísticamente significativas entre la edad/sexo y la resistencia antimicrobiana. En el 85 y el 78% de los casos resistentes a ampicilina y AC, respectivamente, la muestra fue obtenida por ME. Se obtuvieron 4 cepas multirresistentes productoras de beta-lactamasa de espectro extendido (BLEE). En 3 de ellas no había constancia de ITU ni antibioticoterapia previa.

Conclusiones: 1) La baja sensibilidad a ampicilina la descarta como tratamiento empírico (42%). 2) La asociación AC y gentamicina es una buena opción de tratamiento empírico inicial en el lactante menor de 3 meses de edad. 3) La cefuroxima sódica parenteral tiene la misma sensibilidad que la cefotaxima por lo tanto se podría utilizar de forma empírica en

lugar de la cefotaxima hasta la llegada del urocultivo. 4) El 75% de las cepas multirresistentes fueron adquiridas en la comunidad.

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA**Sala 129 (Planta 1)****P795****DUPLICACIÓN ESOFÁGICA ASINTOMÁTICA INTERVENIDA POR TORACOSCOPIA**

Raquel Tejedor Sánchez, Indalecio Cano Novillo, María López Díaz, Araceli García Vázquez, Daniel Cabezalí Barbancho, Elena Portela Casalod, María Isabel Benavent Gordo, Andrés Gómez Fraile

Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

15:30

Introducción: La duplicación esofágica (DE) es una malformación congénita intestinal, más frecuente en varones y con una incidencia de 1/8.000 recién nacidos vivos. Generalmente es un hallazgo casual y su diagnóstico definitivo se establece por estudio histológico. La cirugía de estas malformaciones ha sido por toracotomía hasta la aparición de la cirugía mínimamente invasiva (CMI).

Caso clínico: Presentamos a un varón de 22 meses sin antecedentes personales de interés. Tras padecer un proceso respiratorio se descubrió una lesión en la radiografía de tórax que persistió a pesar del tratamiento antibiótico. En la ecografía y resonancia magnética torácica realizadas se observó una tumoración quística de 28 x 15mm de tamaño, localizada en mediastino medio-posterior izquierdo, íntimamente adherida a la pared esofágica y sin afectación de las vértebras adyacentes ni de los espacios intercostales. El esofagograma realizado fue normal. Ante el diagnóstico de presunción de DE fue intervenido por vía toracoscópica izquierda. Bajo anestesia general e intubación selectiva del bronquio principal derecho se provocó un neumotórax controlado con presión de 8 mmHg y flujo a 3 litros/min. Se utilizaron 4 trócares, uno de 5 mm y los otros de 3 mm cada uno, para la éxeresis completa de la lesión. La disección de la masa no presentó complicaciones, preservándose en todo momento la pared esofágica. No fue necesario dejar un tubo de tórax ya que se expandió el pulmón intraoperatoriamente con ventilación manual. El postoperatorio inmediato transcurrió con normalidad, iniciando tolerancia oral en las primeras 24 horas. El tiempo de estancia hospitalario fue menor de 48 horas. La anatomía patológica de la pieza fue informada como duplicación esofágica. En la actualidad el paciente está asintomático.

Conclusión: En 1/3 de los casos estas malformaciones son asintomáticas, pero su tratamiento es siempre quirúrgico por las probables complicaciones (perforación, infección, hemorragia). La toracoscopia es una técnica eficaz y segura que permite una buena visualización de la lesión y estructuras adyacentes así como un postoperatorio menos doloroso y con menor estancia hospitalaria.

P796**HEPATOESPLENOMEGALIA Y ALTERACIÓN DE LA COAGULACIÓN EN LACTANTE ALBINA DE 4 MESES**

María Mercedes Chaffanel Peláez, María del Mar Serrano Martín, Víctor Manuel Navas López, Javier Blasco Alonso, Carlos Sierra Salinas, Alfredo Barco Gálvez, José Manuel Ramón Salguero, Antonio Jurado Ortiz

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga y Hospital Comarcal de la Axarquía, Vélez (Málaga).

Introducción: La tirosinemia tipo I (OMIM 276700) es trastorno hereditario autosómico recesivo producido por un déficit de fumaril acetoacetato hidroxilasa, último enzima en la vía catabólica de la tirosina. La toxicidad local y sistémica viene determinada por el acumulo de metabolitos intermediarios y de succinilacetona.

Observación clínica: Lactante de 4^{21/30} meses de edad, de origen marroquí, nacida de padres consanguíneos y afecta de albinismo oculocutáneo tipo II presenta en el control de niño sano hepatoesplenomegalia. *Exploración física:* BEG. Fenotipo albino con iris y pupilas rosadas, nistagmus. Abdomen distendido, blando y depresible, hepatomegalia de 3 cm, de consistencia aumentada y borde romo. Esplenomegalia de 3 cm. No estigmas de enfermedad hepática avanzada ni craneotabes. *Pruebas complementarias:* hemograma: Hb: 11 g/dl; Hto 33%; plaquetas 257.000; L: 15.190; N: 15%; L: 72%. Bioquímica sanguínea: Ca: 9,2 mg/dl, P: 3,2 mg/dl. α -fetoproteína: 131.421 ng/ml, GOT 51 U/l, GPT 46 U/l, GGT 175 U/l, Bb total 1,1 mg/dl. Albúmina 3,3 g/dl. Actividad protrombina plasmática (APP) 59%, TPTA 66'1 seg, Factor V 75%. Aminoácidos en sangre: Tyr 358 μ mol/l($\uparrow\uparrow$) con Met 30 μ mol/l (N) y Phe 53 μ mol/l (N). Aminoácidos en orina: elevación de tirosina e hidroxiprolina. Succinilacetona: 49 (mmol/molCr). Ecografía abdominal: afectación hepática generalizada ecoestructura homogénea y patrón micronodular con bazo accesorio. Mapa óseo: datos sugestivos de raquitismo. Estudio genético: homocigosis de la mutación IVS6-1 G > T. *Diagnóstico:* tirosinemia tipo Ia (HT1). Albinismo oculocutáneo tipo II. *Evolución:* se inicia tratamiento con NTBC combinado con dieta baja en proteínas naturales y fórmula especial exenta en Tyr y Phe, normalizándose la APP y la succinilacetona y disminuyendo la cifra de α -fetoproteína.

Conclusiones: La HT1 debe sospecharse en pacientes con deterioro brusco de la función hepática-renal o en aquellos pacientes con datos de cirrosis hepática y/o tubulopatía con alteración casi exclusiva de los tiempos de coagulación.

P797**HIPOBETALIPOPROTEINEMIA EN LA INFANCIA**

Eva Martínez-Ojinaga Nodal, Nerea Ibáñez González, Miguel Ángel Molina Gutiérrez, Luis Salamanca Fresno, Pedro Rubio Aparicio, M. Esther Ramos Boluda, Manuel Molina Arias, Jesús María Sarria Osés, Cristina Diz-Lois Palomares, Gerardo Prieto Bozano

Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: Las betalipoproteínas constituyen el vehículo de transporte principal de los ésteres de colesterol y triglicéridos en plasma, y su ausencia implica que exista un déficit de éstos lípidos en sangre con fallo de medro y esteatorrea, y, sin tratamiento, puede desembocar en problemas neurológicos irrever-

15:35

sibles. En la abetalipoproteinemia los progenitores son heterocigotos sanos (herencia autosómica recesiva) con niveles normales de colesterol y triglicéridos, mientras que la hipobetalipoproteinemia es de carácter autosómica dominante y ambos progenitores tienen déficit de betalipoproteínas asociado dependiendo la sintomatología del número de alelos afectados. Se presenta un caso clínico que lo demuestra.

Caso clínico: Varón de 1 mes y medio que consulta por retraso ponderal y deposiciones no diarreicas de aspecto graso, y vómitos esporádicos. Se realizan pruebas de imagen que son normales, y en la analítica destaca hipocolesterolemia e hipotrigliceridemia, y la presencia de gotas de grasa en heces. No se detectan en sangre VLDL-colesterol, LDL-colesterol ni apolipoproteína B, y en el estudio histológico se observan enterocitos cargados de lípidos. Se indicó dieta restringida en ácidos grasos de cadena larga y se suplementó con vitaminas liposolubles, normalizándose las deposiciones y el peso. En el estudio familiar se detecta que ambos progenitores presentan déficit de apolipoproteína B.

Conclusiones: 1) El déficit de betalipoproteínas constituye una causa de malabsorción a considerar en un niño con diarrea de inicio en las primeras semanas de vida. 2) El diagnóstico precoz es esencial en la prevención de déficit de vitaminas liposolubles y posibles problemas neurológicos en el futuro. 3) El diagnóstico del caso índice es de utilidad para el diagnóstico de sus familiares y su posterior manejo.

P798**EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO DEL DÉFICIT DE SACARASA-ISOMALTASA DE NUESTROS PACIENTES**

Ana Rodríguez González, Patricia Barros García, María José López Rodríguez, Mercedes Herranz Llorente, María Concepción Surribas Murillo, Amparo López Lafuente, María José González García, Pilar Robledo Andrés

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

Introducción: El déficit congénito de sacarasa-isomaltasa (DCSI) es un trastorno metabólico autosómico recesivo infrecuente, que causa diarrea crónica. Existe una gran heterogeneidad genética como posible explicación de la variedad de los síntomas. Hay una gradual tolerancia a estos azúcares con los años, a pesar de que el déficit enzimático no cambia con la edad.

Objetivo: Estudiar la evolución a largo plazo de los pacientes con DCSI desde el momento del diagnóstico.

Material y métodos: Entre los años 2000 y 2006 se han diagnosticaron 3 casos de DCSI, que en el momento actual presentan 6 años, 4 años y 19 meses. Consultaron por diarrea prolongada. Se realizó determinación de H₂ espirado con sacarosa y determinación enzimática de disacaridasas en mucosa intestinal.

Casos clínicos: *Caso 1:* niña de 5 meses remitida por diarrea de 10 días de evolución y pérdida de peso coincidiendo con introducción de cereales sin gluten. *Caso 2:* niña de 6 meses en estudio por diarrea de 1 mes de evolución. *Caso 3:* niña de 9 meses con diarrea de 3 meses de evolución y estancamiento ponderal. En los 3 casos la somatometría, exploración física y pruebas complementarias al inicio fueron normales. Ante la persistencia de la clínica y los datos de la anamnesis sospechamos DCSI, retirándose la sacarosa y disminuyendo el almidón de la

15:45

dieta, con evolución clínica favorable. Confirmamos el diagnóstico tras. Evolución: actualmente los dos primeros casos, con 6 y 4 años respectivamente, realizan una dieta sin restricciones, encontrándose asintomáticas. El último caso presenta una evolución favorable con una dieta sin sacarosa y con cantidad moderada de almidón.

Conclusiones: La historia clínica minuciosa, junto a la cronología de introducción de alimentos es fundamental para establecer una sospecha diagnóstica. Dada la tolerancia a los azúcares con la edad, hace que esta enfermedad pueda estar infradiagnosticada.

P799 15:50 LA LECHE DE VACA EN EL ESTREÑIMIENTO CRÓNICO: ¿CULPABLE O INOCENTE?

Zuriñe García Casales, Ainhoa González de Zárate, Iñaki Xarles Irastorza Terradillos, Juan Carlos Vitoria Cormenzana
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: Se ha descrito que algunos niños con estreñimiento responden a la exclusión de proteínas de leche de vaca (PLV). Aunque existen alteraciones en la histología colónica de este grupo de niños, no existe evidencia de que exista un mecanismo de etiología inmunológica.

Material y métodos: 30 niños visitados consecutivamente con historia de estreñimiento. Se recogieron datos clínicos, físicos e inmunológicos. El estudio fue dividido en tres fases de 3 semanas de duración: exclusión de PLV y soja/provocación con PLV/exclusión de PLV y soja. Antes del estudio y la última semana de cada fase se evaluó el número de deposiciones, su consistencia (*score*: 1 = duro, 5 = blando), el consumo de leche, lácteos y fibra y el uso de laxantes/enemas. Se consideró respondedores (R) a los que mejoraron durante ambas fases de exclusión y empeoraron durante la provocación y no respondedores (NR) a los que no mejoraron tras la primera fase de exclusión.

Resultados: 18 (60%) niños mejoraron durante la primera fase de exclusión de PLV y soja. 3 de estos niños no desarrollaron estreñimiento después de la provocación. 15 (50%) niños respondieron (R) y 12 (40%) no respondieron (NR). El número de deposiciones semanales aumentó de 2,4 (DS 1,8) a 7,9 (DS 3,2) en los R vs. 2,3 (DS 1,3) a 2,18 (DS 1,3) en los NR. La consistencia de las heces varió de 1,5 (DS 1) a 2,9 (DS 0,1) en los R vs. 1,4 (DS 0,6) a 1,9 (DS 0,8) en los NR. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en el consumo de leche y fibra entre los R y los NR. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en: patología neonatal: R 26% vs. NR 0%; historia previa de lesiones anales: R 60% vs. NR 33%; lesiones anales agudas: R 26% vs. NR 8% y comportamiento retentivo de heces: R 83% vs. NR 50%. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en eosinofilia periférica, poblaciones linfocitarias y valores de IgG, IgA, IgM, IgG1, IgG2, IgG3, IgG4 e IgE ajustados por edad. El CAP-RAST para PLV fue positivo para 4 pacientes; 2 R y 2 NR.

Conclusión: Hubo una clara asociación entre el consumo de leche y el estreñimiento en un 50% de los niños. No se encontraron alteraciones inmunológicas que orientaran hacia una etiología alérgica. La exclusión de PLV debe ser considerada en los niños con estreñimiento crónico.

P800 15:55 A PROPÓSITO DE 13 CASOS DE HEMATOQUECIA EN RECIÉN NACIDOS LACTANTES

Antonio García García, Miguel Calabuig Sánchez, José Luis Fayos Soler, María Isabel Romero, Consuelo García Vicent
Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivo: Establecer la necesidad o no de retirada de proteínas de leche de vaca (PLV) en primera instancia ante la hematoquecia del lactante.

Métodos: Se describen 13 pacientes menores de 6 meses, por otro lado sanos que habían presentado uno o más episodios de hematoquecia.

Resultados: De los 13 pacientes inicialmente seleccionados, 1 presentaba fisura anal y otro había padecido una GEA por *C. jejuni* por lo que quedaron excluidos. De los 11 restantes, a 5 se les practicó rectosigmoidoscopia con biopsia. En todos ellos hubo hallazgos endoscópicos consistentes en edema, friabilidad, hemorragia submucosa. En cuatro la histología fue anormal (2 compatibles con colitis alérgica, 1 colitis inespecífica, 1 EII). En primera instancia se excluyeron PLV en todos ellos: en la dieta de la madre si tomaban lactancia materna, o administrando hidrolizado de PLV en el caso de lactancia mixta o artificial (a 4 de ellos se administró hidrolizado antes de ser vistos por gastroenterólogo infantil). La duración media del sangrado tras la dicha medida: fue de 11,7 días. Ninguno de los pacientes presentó afectación en su desarrollo ni anemia. Solamente 2 de los pacientes presentaron antecedentes familiares de alergia. Otro de ellos presentó un prick positivo para PLV (que negativizó en un mes). Tan solo uno de los pacientes presentó una hipereosinofilia marcada. En 5/6 de los pacientes en los que no se realizó la rectoscopia/biopsia fue por desaparición de la clínica antes del momento de realizarla. Hasta la fecha se ha realizado una provocación oral a 8 de los 11 pacientes, siendo bien tolerada la PLV antes del año de edad en todos (2 de los cuales la realizaron por su cuenta); 2 de los pacientes aún no tienen la edad.

Conclusiones: La hematoquecia en el lactante es una patología que aunque alarma al entorno familiar, en la mayor parte de los casos, no tiene una repercusión clínica importante sobre aquél. La entidad prevalente que causa esta clínica suele ser la proctocolitis alérgica, que en nuestro estudio ha supuesto el 15% de los 13 casos iniciales y un 40% en los biopsiados. Ante estos resultados, creemos que en lugar de una supresión empírica de PLV ante un lactante con hematoquecia, en el que sospechas una colitis alérgica, éste debería ser correctamente diagnosticado mediante endoscopia y biopsia, ya que no todos los casos se corresponden con dicho cuadro y, por tanto, no serían necesarios estos cambios en la dieta.

P801 16:00 CONVULSIONES BENIGNAS ASOCIADAS A GASTROENTERITIS LEVES EN PEDIATRÍA

Laura Regueras Santos, Cristina Iglesias Blázquez, María Blanca Herrero Mendoza, Raquel Álvarez Ramos, María Teresa Fernández Castaño, Mercedes Neira Arcilla, Carolina Carbayo Lázaro, Luis Miguel Rodríguez Fernández
Hospital de León.

Introducción: Las convulsiones asociadas a gastroenteritis leve son una entidad muy poco conocida fuera del continente asiático.

tico. Se presentan sin fiebre, sin signos de deshidratación ni de desequilibrios hidroelectrolíticos y se caracterizan por tener buen pronóstico. Se presentan las características de cuatro casos.

Casos clínicos:				
Características	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer
Edad	25 meses	19 meses	18 meses	27 meses
A. Familiares	Primo 9 años crisis febriles	Tía paterna epiléptica	No patología neuroológica	No patología neuroológica
Tipo de crisis	Generalizada	Generalizada	Generalizada	Generalizada
Número de crisis	3	1	2	5
Fiebre	No	No	No	No
Tiempo de GEA previo a crisis	Tercer día	Segundo día	Tercer día	Tercer día
Bioquímica y glucemia	Normal	Normal	Na: 129 mEq/l, resto normal	Na: 131 mEq/l, resto normal
TAC	Normal	No realizado	Normal	Normal
EEG	Normal	Normal	Normal	Normal
Virología heces	Rotavirus	Rotavirus	No realizado	Rotavirus
Tratamiento	Diazepan rectal	Ninguno	Diazepan rectal	Diazepan rectal e intravenoso. Valproato

Comentarios: Probablemente es una entidad infradiagnostica en nuestro medio. Es importante conocer su existencia ya que es una entidad benigna y autolimitada en el tiempo que no precisa un tratamiento prolongado ni estudios complementarios agresivos. Con frecuencia en las heces de estos pacientes se objetivan virus, siendo el rotavirus el más frecuentemente encontrado.

P802 **16:05** **INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS COMO CAUSA DE DIARREA GRAVE REBELDE EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES**

Nerea Ibáñez González, Eva Martínez-Ojinaga Nodal, M. Esther Ramos Boluda, Jesús María Sarria Oses, Manuel Molina Arias, Inés Orellana Díaz, Cristina Diz-Lois Palomares, Miguel Ángel Molina Gutiérrez, Ana González de Zarate Lorente, Gerardo Prieto Bozano

Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: La infección por citomegalovirus es una causa excepcionalmente rara de diarrea grave rebelde en lactantes inmunocompetentes. Se presentan dos lactantes sin déficit inmunológico que desarrollan un cuadro de enterocolitis grave en los que se demostró una infección por citomegalovirus. Se comentan los aspectos clínicos y evolutivos y las alternativas terapéuticas.

Casos clínicos: *Caso 1:* varón de 2 meses que presenta hematemesis y diarrea hemorrágica persistente. En el estudio endoscópico se observa gastroduodenitis y pancolitis leve y el estudio histológico muestra un daño epitelial sugestivo de lesión viral con PCR positiva para citomegalovirus. Se instaura nutrición parenteral y tratamiento con ganciclovir observando una evolución favorable. *Caso 2:* varón de 2 meses referido por dia-

rra grave hemorrágica desde el mes de edad. El estudio inmunológico fue normal. Fallece a los 10 días de ingreso por un shock séptico con bronconeumonía aspirativa masiva. El estudio necrópsico demuestra una enterocolitis con inclusiones de citomegalovirus.

Conclusión: El citomegalovirus puede ser causa enterocolitis grave en lactantes inmunocompetentes. El tratamiento nutricional y los antivirales pueden ser efectivos.

P803 **16:10** **ABORDAJE LAPAROSCÓPICO DE LAS MALFORMACIONES DE LA VÍA BILIAR. ENFERMEDAD GRANDE-CICATRIZ PEQUEÑA**

María López Díaz, Indalecio Cano Novillo, Araceli García Vázquez, Raquel Tejedor Sánchez, Mercedes Martínez Fernández, María Isabel Benavent Gordo, Daniel Cabezalí Barbancho, Andrés Gómez Fraile

Sección de Cirugía General del Servicio de Cirugía Pediátrica y Servicio de Medicina Nuclear del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: Las malformaciones más frecuentes de la vía biliar incluyen la atresia de vías biliares (AVB) y el quiste de colédoco (QC). El tratamiento quirúrgico para estas malformaciones es la portoenterostomía de Kasai mediante laparotomía. En el momento actual la cirugía mínimamente invasiva está ampliando sus indicaciones, permitiendo la realización de técnicas complejas como estas.

Objetivo: Mostramos nuestra experiencia inicial en el tratamiento por vía laparoscópica de la patología biliar (AVB y QC).

Material y métodos: Presentamos 3 casos. El primero es un niño de 2 meses con diagnóstico intraútero (5º mes) de quiste de colédoco. La eco a los 10 días de vida confirma el diagnóstico de quiste coledociano con mínima dilatación biliar intrahepática. Se realiza HIDA en el que no se observa excreción. Los controles seriados de la función hepática presentan patrón de colestasis asociado a ictericia, acolia, coluria y hepatomegalia. Se realiza la cirugía con 2 meses de vida, realizándose una resección del quiste coledociano y ante la falta de comunicación con la vía biliar intrahepática se realiza una hepático yeyunostomía vía laparoscópica. El segundo caso es una niña de 57 días con ictericia desde el nacimiento y aumento de las enzimas hepáticas y la bilirrubina. Al mes de vida presenta acolia y hepatomegalia blanda. En la eco previa a la cirugía la vesícula es de pequeño tamaño y la vía biliar no está dilatada. Se realiza HIDA Tc99 en el que no existe excreción. La biopsia es compatible con AVB. Se realiza portoenterostomía de Kasai por vía laparoscópica. El tercer caso es una niña de 12 años con episodios de colecistitis y pancreatitis con coledocolitiasis. En la colangiografía magnética se observa una dilatación quística del colédoco. Se realizó resección del quiste y hepaticoyeyunostomía por vía laparoscópica.

Resultados: Los 3 pacientes han tenido buen postoperatorio con disminución paulatina de la ictericia y la colestasis y normalización del HIDA. El resultado estético ha sido excelente.

Conclusiones: Esta técnica será el gold estándar para el tratamiento quirúrgico de esta patología pues permite una excelente visión del campo quirúrgico de trabajo facilitando la disección anatómica. Además, como toda técnica mínimamente invasiva, nos ofrece un mejor resultado estético y una recuperación más temprana.

P804**HEPATITIS AUTOINMUNE.
REVISIÓN DE 7 CASOS PEDIÁTRICOS**Olga Afonso Rodríguez, Juan Carlos Ramos Varela, Ana María Bello Naranjo, Ana Espino González, Luis Peña Quintana
Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas.**Objetivos:** Describir las características clínicas, analíticas, histológicas y la respuesta terapéutica de pacientes afectos de hepatitis autoinmune en nuestro medio.**Pacientes y métodos:** Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de los 7 pacientes diagnosticados de hepatitis autoinmune en nuestra Unidad en los últimos 5 años. Se valoró la forma de presentación, la asociación con otra enfermedad autoinmune, la exploración física y la evolución. Se realizaron estudios de función hepática (aminotransferasas, GGT, actividad de protrombina y albúmina), de inmunoglobulinas inespecíficas, de autoinmunidad (ANA, AMA, ASMA, ANTICITOSOL y antiLKM1) y ecografía abdominal, descartándose otras causas de hepatopatía crónica (cuantificación de α 1 antitripsina, cobre y ceruloplasmina, ferritina, serología de virus hepatotropos y consumo de medicamentos hepatotóxicos). Se practicó biopsia hepática en todos los casos.**Resultados:** De los pacientes estudiados, 5 eran niñas y 2 niños. La edad media al diagnóstico fue de 7,8 años (rango: 5-12 años). La forma de presentación fue como hepatitis aguda ictericia en 2 pacientes, hipertransaminasemia asintomática en 2 niños y en 3 casos hipertransaminasemia asintomática asociada a otra enfermedad autoinmune: enfermedad celíaca con dieta sin gluten (1) y colitis ulcerosa (2). Únicamente una de las pacientes presentaba hepatomegalia. Todos los pacientes mostraron elevación severa de las aminotransferasas, detectándose hipergammaglobulinemia en 5 casos y un déficit parcial de IgA en uno. Únicamente un paciente mostró alteraciones de la coagulación. Los anticuerpos detectados fueron: ANA (5), ASMA (4) y antiLKM1 (1). En un caso todos los anticuerpos estudiados fueron negativos. La biopsia hepática mostró: hepatitis crónica con necrosis y fibrosis moderada (4), hepatitis con leve actividad inflamatoria (1), precirrosis (1) y cirrosis (1). Todos los pacientes recibieron tratamiento con corticoides, añadiéndose en 3 casos azatioprina. Se consiguió la normalización de los enzimas de citolisis en 4-6 semanas en todos los niños exceptuando el paciente afecto de colitis ulcerosa, con buena evolución clínica hasta la actualidad en todos ellos.**Conclusiones:** Asistimos a un aumento de la prevalencia de hepatitis autoinmune en nuestro medio y que cursa mayoritariamente de forma asintomática, siendo muy importante su detección precoz para evitar la progresión histológica.**P805****DIAGNÓSTICO DEL DOLOR ABDOMINAL
EN UN SERVICIO AMBULATORIO**

Trini Frago Arbelo, Dency Rivas Domingo, María Elena Trujillo Toledo, Rebeca Milán Pavón, Beatriz Purón Méndez, Yania Benech Jiménez

Hospital Pediátrico Universitario "Pedro Borrás Astorga", La Habana (Cuba) y Policlínico Comunitario Universitario "Tomás Romay", La Habana (Cuba).

Introducción: El dolor abdominal es motivo de consulta frecuente en la infancia y adolescencia presentando un problema en la dinámica familiar y escolar.**16:15****Objetivo:** Conocer la frecuencia e identificar y validar las características clínicas de las diferentes categorías de dolor abdominal según los criterios de Roma II.**Método:** Durante un período de 2 años a los pacientes atendidos en consulta de Gastroenterología con diagnóstico de dolor abdominal se les realizó una encuesta de los síntomas a pacientes y/o padres o tutores y el examen físico completo en la primera visita. Se indicaron exámenes complementarios para descartar enfermedades orgánicas como posibles causas. Los resultados se vertieron en una base de datos confeccionada al respecto y procesada por el sistema estadístico Epiinfo 6 a través de frecuencias absolutas y relativas.**Resultados:** Se consideraron 90 pacientes con dolor abdominal según los criterios de Roma II entre 5-16 años (media 10) distribuidos de la siguiente forma: Dispepsia funcional 31 (34,5%), entre 6,5-16 años (media 12), 64,5% masculino. Antecedentes familiares de úlcera péptica en 5 (16,1%). Acidez en 22 (70,9%). Se clasificaron 19 tipo ulcerosa (61,2%), 11 tipo dismotilidad (35,5%) y 1 (3,2%) inespecífica. 5 (16,1%) presentaron signos de síndrome de intestino irritable; 11 (35,5%) giardiasis y 6 (19,3%) infección por Hp. Síndrome de Intestino Irritable 32 (35,6%), entre 5-15 años (media 9,5), 53,2% femeninos. No antecedentes familiares de enfermedad inflamatoria intestinal. 24 (75%) presentaban diarreas y 15 (46,8%) constipación. Giardiasis 7 (21,8%). Malnutridos 15,6% y 9,4% obesos. Dolor abdominal funcional 17 (18,8%), entre 5-14 años (media 8), 76,5% fem. Antecedentes familiares de migraña en 3 (17,7%), de epilepsia en 2 (11,8%) y de úlcera péptica en 2 (11,8%). Antecedentes personales de giardiasis en 3 (17,7%) y de constipación funcional en 3 (17,7%). Migraña abdominal 9 (10%), entre 6,5-11 años (media 8,5), 55,6% femenino, antecedentes de giardiasis en 5 (55,5%) y APF de migraña en 5 (55,5%). Malnutridos 2 (22,2%). Aerofagia 1 (1,1%), de 15 años, masculino, con hipo, vómitos y halitosis con infección por Hp.**Conclusiones:** El dolor abdominal fue un motivo frecuente de consulta y la mayoría deben ser atendidos en la atención primaria. Consideramos que los criterios de Roma II son útiles en la clasificación diagnóstica y evolución del dolor abdominal en base a la sintomatología.**P806****LINFANGIECTASIA INTESTINAL PRIMARIA
A PROPÓSITO DE UN CASO**

Verónica Etayo Etayo, Miren Oscoz Lizarbe, Irene Garralda Torres, Moira Garraus Oneca, Amalia Ayechu Díaz, Francisco José Gil Sáez, Valentín Alzina de Aguilar, Félix Sánchez-Valverde Visus

Servicio de Pediatría del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra) y Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Introducción: La linfangiectasia intestinal primaria (LIP) es una linfopatía intestinal congénita con dilatación de los vasos linfáticos intestinales y paso de quilo a la luz intestinal, lo que origina edemas hipoproteínémicos, hipoalbuminemia y linfopenia. Se asocia a otras anomalías linfáticas extraintestinales. El diagnóstico se basa en la demostración endoscópica e histológica de la anomalía linfática y el tratamiento es dietético, con restricción de ácidos grasos de cadena larga (AGCL) y suplementos de triglicéridos de cadena media (MCT) y proteínas.**16:25****16:20**

Caso clínico: Lactante de 6 meses y medio que consulta por irritabilidad, rechazo de la ingesta y distensión abdominal de cinco días de evolución. Deposiciones pastosas amarillentas (3-4 al día). Parto por cesárea por polihidramnios. Edema congénito de extremidad superior izquierda. Lactancia materna con estancamiento ponderal a los 6 meses. Exploración: peso: 6,1 (< p3); Talla: 64 (p10). Palidez cutánea. Escaso panículo adiposo. Edema palpebral y de pabellones auriculares. Importante distensión abdominal con matidez a la percusión. Edema de extremidad superior izquierda (ESI) sin fovea. Edema pretibial bilateral con fovea. Resto normal. *Pruebas complementarias:* analítica: linfopenia (11%); colesterol: 81; albúmina: 14; proteínas: 26; calcio: 7,9; transferrina: 79; proteína fijadora retinol: 1,94; prealbúmina: 9,97; gammaglobulinas: 4,1%. Resto normal. Orina: ausencia de proteinuria; sedimento normal. Coprocultivo: negativo. Alfa-1 antitripsina fecal en muestra aislada: 1,38 mg/gr (0,2-0,72). Ecocardiograma y eco-doppler de ESI: normales. Linfografía isotópica de ESI: linfedema primario de ESI. Ecografía abdominal: líquido ascítico libre, y engrosamiento de pared de asas intestinales. Endoscopia: bulbo y segunda porción duodenal con lesiones sugestivas de linfangiectasia intestinal. Biopsia: linfangiectasia intestinal. *Tratamiento y evolución:* restricción de AGCL, y suplementos de MCT y proteínas. Pasado un mes se constata buena ganancia ponderal, mejoría en las deposiciones y aumento de la cifra de linfocitos y proteínas.

Conclusiones: La LIP se asocia a otras anomalías linfáticas extraintestinales. La asociación de enteropatía pierdepoteínas y linfopenia nos debe orientar a un cuadro de linfangiectasia intestinal. La determinación de alfa-1 antitripsina en una muestra aislada de heces, es una buena prueba diagnóstica para el despistaje de enteropatía pierdepoteínas. El tratamiento dietético de la LIP permite un control clínico y adecuado desarrollo.

P807 16:30 DIAGNÓSTICO DE LA DIARREA FUNCIONAL EN UN SERVICIO AMBULATORIO

Trini Fragoso Arbelo, Tamara Díaz Lorenzo, Dency Rivas Domingo, Evelyn Mayo González, Isabel Toledo Rodríguez, Yariela Sánchez Azaharez

Hospital Pediátrico Universitario "Pedro Borrás Astorga", La Habana (Cuba) e Instituto Nacional de Nutrición e Higiene de los Alimentos, La Habana (Cuba).

Introducción: La diarrea funcional es motivo de consulta frecuente en la infancia, presentando un serio problema en la dinámica familiar.

Objetivo: Conocer la frecuencia e identificar y validar las características clínicas de la diarrea funcional según los criterios de Roma II.

Método: Durante un período de 2 años a los pacientes atendidos en consulta de Gastroenterología con diagnóstico de diarrea crónica se les realizó una encuesta de los síntomas a los padres o tutores y el examen físico completo en la primera visita según los criterios de Roma II. La evaluación nutricional antropométrica de peso para la talla (P/T), talla para la edad (T/E), peso para la edad (P/E) e índice de masa corporal para la edad (IMC/E) según las tablas nacionales. Se indicaron exámenes complementarios que incluyeron hemograma completo, velocidad de sedimentación, glicemia, enzimas hepáticas, anticuerpos antigliadina y a los positivos se les realizó confirmatorio con anticuerpo antitransglutaminasa tisular, estudios parasitológicos

y bacteriológicos de las heces, urocultivo, estudios radiológicos de tránsito intestinal e imagenológicos para descartar enfermedades orgánicas como posibles causas. La respuesta del tratamiento se evaluó a través de una encuesta dietética de consumo de recordatorio de 24 horas al inicio y al final del tratamiento a las doce semanas. Los resultados se vertieron en una base de datos confeccionada al respecto y procesada por el sistema estadístico Epiinfo 6, a través de frecuencias absolutas y relativas.

Resultados: Se consideraron 44 pacientes con diarrea funcional entre 6 y 36 meses (media 17 meses), 59,1% del sexo masculino; edad de comienzo de los síntomas 21 (44,7%) entre 6-12 meses; 13 (29,6%) entre 13 y 24 meses; 19 (43,1%) comenzó después de un episodio de diarrea aguda; 5 (11,4%) desnutridos y 4 (9,1%) obesos. 8 (18,8%) con antecedentes de giardiasis y 2 (4,5%) con prolapso rectal, confirmándose el diagnóstico con la respuesta satisfactoria en el seguimiento con régimen dietético adecuado.

Conclusiones: La diarrea funcional es frecuente en nuestro servicio ambulatorio de Gastroenterología y deben ser manejados en la atención primaria. El diagnóstico basado en los síntomas clínicos según los criterios de Roma II es útil en el diagnóstico y evolución de los mismos, aunque con el inconveniente de las restricciones en la edad de comienzo de los síntomas.

P808 16:35 NUESTRA EXPERIENCIA INICIAL EN EL TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO POR VÍA LAPAROSCÓPICA

María López Díaz, Indalecio Cano Novillo, Araceli García Vázquez, Raquel Tejedor Sánchez, Daniel Cabezalí Barbancho, Andrés Gómez Fraile

Sección de Cirugía General del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: Aunque la piloromiectomía extramucosa por vía laparoscópica es un procedimiento que ha ganado popularidad entre los cirujanos pediátricos de todo el mundo, todavía se discute sobre su indicación. Presentamos nuestros resultados iniciales en los primeros casos de estenosis hipertrófica de píloro (EHP) tratados por laparoscopia en nuestro hospital.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente los primeros 50 pacientes con EHP intervenidos por vía laparoscópica en nuestro centro. Se recogen los datos sobre edad, sexo, inicio de la tolerancia oral y presencia de vómitos. Realizamos el abordaje con tres trócares y fijamos la oliva pilórica mediante la tracción del estómago evitando la manipulación del duodeno. Hacemos la piloromiectomía con un electrocauterio de 3mm. Se abre la capa seromuscular usando una pinza de Benson convencional introducida directamente a través de la incisión.

Resultados: Se intervinieron 46 varones y 4 mujeres con edades comprendidas entre 16 y 70 días de vida y un peso entre 2.200 y 5.000 g. No hubo ninguna complicación intraoperatoria grave. En un caso se perforó la mucosa a nivel del píloro, suturándola en el mismo procedimiento y sin necesidad de reconversión. Se comenzó la tolerancia oral entre 3 y 20 horas después de la cirugía alcanzando la toma oral completa a las 46 horas de la cirugía como media. La media de ingreso postoperatorio fue de 2,7 días. Se infectaron en total 3 incisiones que se resolvieron con curas locales. Se reintervinieron dos niños, uno por herniación del epiplon y el otro por una piloromiectomía in-

completa que se abordó de nuevo por laparoscópica. Todos evolucionaron de forma satisfactoria.

Conclusiones: Actualmente el abordaje laparoscópico en el tratamiento de la EHP se ha convertido en el de elección en nuestro centro. Se trata de una técnica muy cuidadosa, pero fácilmente reproducible por los residentes siendo una de las patologías de entrenamiento en la laparoscopia. Nuestros resultados, a pesar de que la serie es corta, se parecen a otras series publicadas y creemos que los resultados mejorarán al adquirir mayor experiencia.

P809

FIBROSIS QUÍSTICA:

CASUÍSTICA EN NUESTRO HOSPITAL DESDE 1993

Jorge Víctor Sotoca Fernández, María Mayordomo Almendros, Carolina Gutiérrez Junquera, Lourdes García Villaescusa, Elena Balmaseda Serrano, Ana Pérez Pardo, María Terrasa Nebot, Ana María Correas Sánchez, Olga García Mialdea, María Elena Cabezas Tapia

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Antecedentes y objetivos: Los pacientes afectos de fibrosis quística (FQ) se benefician de cuidados multidisciplinarios. Se pretende sintetizar las características de nuestra casuística para optimizar su asistencia.

Método: Se realiza una revisión de la historia clínica y el seguimiento de los pacientes diagnosticados en nuestro centro desde 1993.

Resultados: Se recoge un total de 12 pacientes. Tiempo medio de seguimiento de 4,7 años. Predominio femenino (58%). La forma de debut fue con clínica respiratoria (50%), íleo meconial en 3 pacientes (25%), diarrea prolongada 2 (17%) y 1 en estudio de fallo de medro (8%). La edad media al diagnóstico fue de 2 años y 2 meses, 58% en < 1 año. El estudio genético se desconoce en 1 paciente, fue negativo en otro (8%) y ofreció 14 alelos (58%) con la mutación $\delta F508$, 2 alelos (8%) con la mutación G542X y los restantes genotipos fueron heterocigotos con las mutaciones: N1303K, R347P y 2183 AA>G. El test de sudor fue positivo (cloro > 60 mmol/l) en el 100 % de los pacientes. Se determinó tripsina inmunorreactiva (TIR) en 2 de los 3 neonatos que presentaron íleo meconial (resuelto mediante cirugía), siendo normal en uno y alterada en el otro caso. Un 75% padece insuficiencia pancreática exocrina (IPE). El 44% de ellos presenta valores de elastasa-1 fecal disminuidos; el 67% se trató temporalmente con ácido ursodesoxicólico por hipertransaminasemia en algún momento de la evolución. Ningún paciente ha requerido dosis > 10.000 UI/Kg de lipasa, ni se ha diagnosticado de colonopatía fibrosante o de síndrome de obstrucción intestinal distal. El índice de Waterlow (IW) 1 medio al diagnóstico fue de 88%, con un 67% de los pacientes con desnutrición aguda y 56% crónica (IW 2 medio 95%). Tras el seguimiento el IW 1 medio ascendió al 96% y el IW 2 al 98,5%. El 67% ha sido infectados por *P. aeruginosa*, estando colonizados 3 pacientes. El 25% ha presentado aspergilosis broncopulmonar alérgica, 3 pacientes alcalosis hipoclorémica, 2 asocian enfermedad celiaca (EC) y 1 paciente reflujo gastroesofágico. Ninguno cumple criterios de diabetes. El score de Shwachman medio al diagnóstico fue de 73 y tras el seguimiento de 91.

Conclusiones: Muchos de los datos aportados se correlacionan con muestras más amplias. Existen datos objetivos para defender un correcto manejo general de los pacientes. Destaca el fallo negativo de TIR en un neonato y la asociación con EC.

16:40

P810

NUESTRA EXPERIENCIA EN LA PATOLOGÍA DUODENAL POR LAPAROSCOPIA

Raquel Tejedor Sánchez, Indalecio Cano Novillo, Daniel Cabezalí Barbancho, Araceli García Vázquez, María López Díaz, Elena Portela Casalod, María Isabel Benavent Gordo, Andrés Gómez Fraile

Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: La patología duodenal neonatal ha sido tratada con cirugía abierta durante mucho tiempo. La cirugía mínimamente invasiva (CMI) es común hoy en día, pero su utilización en la patología neonatal supone un reto.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de la malformación duodenal intervenida por laparoscopia en los últimos 6 años en nuestro hospital. Se han intervenido 8 pacientes por esta vía. Hemos analizado el sexo, peso al nacimiento, diagnóstico prenatal, tipo de patología duodenal, tiempo quirúrgico, estancia hospitalaria, inicio de la alimentación, complicaciones y seguimiento.

Resultados: De los 8 pacientes intervenidos, 6 fueron niñas y 2 niños. El peso al nacimiento fue 2.930 g de media. El 62,5% se diagnosticó con una ecografía prenatal que posteriormente fue confirmada. La patología duodenal intervenida fue 5 atresias duodenales, 2 membranas duodenales y un páncreas anular. En todos los casos se realizó duodenoduodenostomía latero-lateral laparoscópica excepto en una atresia duodenal donde se realizó duodenoyunostomía. El tiempo quirúrgico osciló entre 3 y 5 horas. El inicio de la alimentación fue realizado por sonda transanastomótica a las 48 horas postquirúrgicas en todos los casos, excepto en uno en el que se salió la sonda y que posteriormente se estenósó. La alimentación oral se inició a partir del 7º día postquirúrgico en todos los casos. El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 27 días, no siendo éste un dato muy significativo en nuestro estudio dado que los pacientes con anomalías asociadas y prematuros prolongaron su estancia por patología no relacionada con la cirugía duodenal. Tuvimos 3 complicaciones perioperatorias: 2 estenosis que se resolvieron, una con dilatación endoscópica y otra con reintervención, y una atresia duodenal que requirió reconvertir a cirugía abierta por dificultad técnica. El tiempo medio de seguimiento fue de 3 años.

Conclusión: La laparoscopia es un método excelente para tratar la patología duodenal neonatal. Aunque la cavidad abdominal de los neonatos es pequeña, en la atresia duodenal el intestino delgado y grueso están colapsados lo que permite una buena exposición de la zona atrésica. El escaso volumen de pacientes de nuestra serie nos impide generalizar la técnica, teniendo en cuenta que es necesaria una curva de aprendizaje.

P811

TRATAMIENTO DE LA HERNIA INGUINAL POR VÍA LAPAROSCÓPICA OTRA VÍA DE ABORDAJE

María López Díaz, Indalecio Cano Novillo, Araceli García Vázquez, Daniel Cabezalí Barbancho, Raquel Tejedor Sánchez, Elena Portela Casalod, María Isabel Benavent Gordo

Sección de Cirugía General del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: La herniorrafia inguinal en el niño actualmente tiene una nueva alternativa y es su abordaje por vía laparoscó-

16:45

16:50

pica. Analizaremos los resultados iniciales obtenidos por esta técnica para el tratamiento de la hernia inguinal en nuestro hospital evaluando las indicaciones, la eficacia y las dificultades encontradas.

Material y métodos: 150 pacientes (76% varones y 23% mujeres) han sido intervenidos con edades comprendidas entre 1 mes y 13 años, y diagnóstico de hernia inguinal o crural. La indicación de la herniorrafia fue en el 12% de los casos hernia inguinal recidivada, hernia inguinal bilateral en 28% de los casos, asociación de hernia inguinal unilateral y hernia umbilical en el 39%, hernia crural en el 4% y en el 16% se reparó la hernia al ser encontrada durante la laparoscopia por otro tipo de patología. Habitualmente la técnica se realiza con tres trócares: uno umbilical de 5 mm para la óptica y dos de 3 mm situados en ambos flancos. En la mayoría de los casos (137) el cierre del anillo inguinal se realizó mediante una sutura en bolsa de tabaco con material no reabsorbible sin sección del peritoneo, en 11 se hizo una sutura continua en el orificio herniario y sólo en 12 casos se cerró mediante puntos sueltos.

Resultados: No hubo necesidad de reconvertir en ningún caso. Se produjo hematoma por punción de los vasos espermáticos en 6 casos (1,4%). Inicialmente el ingreso fue de 1 a 2 días; actualmente lo hacemos de forma ambulatoria. Hemos tenido 2 casos de recidiva (1%) que fueron tratados nuevamente por vía laparoscópica.

Conclusiones: En esta experiencia inicial, hemos encontrado dificultades debidas a la selección del material a emplear, así como en la elección de la técnica a realizar. Aunque el número de pacientes tratados impide sacar unas conclusiones definitivas pensamos que el tratamiento laparoscópico de las hernias inguinocrurales, puede ofrecer ciertas ventajas sobre la vía abierta en casos seleccionados.

HEMATOLOGÍA

Sala 130 (Planta 1)

P812

15:30

TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO EN UN LACTANTE CON ENFERMEDAD DE COOLEY

Maidier Leunda Iruetagoiena, Carmen García Pardos, Izaskun Miner Kanflanka, Erika Rezola Arcelus, Fco. Javier Mintegui Aramburu, Ángeles María Ruiz Benito, Teresa Artola Uriain, Dorleta Martínez Bustero

Servicio de Pediatría y Servicio de Hematología del Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: La β -talasemia es un trastorno de herencia autosómico dominante caracterizado por la disminución o ausencia de la cadena β de la globina que forma parte de la hemoglobina. Se diferencian varios tipos de los cuales la talasemia mayor o enfermedad de Cooley corresponde a las formas de mayor expresividad clínica (S. hemolítico crónico con anemia grave y esplenomegalia).

Caso clínico: Niña de 3 años afecta de β -talasemia mayor, que se le realiza trasplante alogénico de médula ósea HLA idéntico de la madre. *Antecedentes personales:* etnia gitana. Embarazo no controlado, peso: 3.500 g. Padres primos hermanos por

doble vía. A los 9 meses de edad ingresa por fiebre y anemia (Hb 4,8 g/dL, Hto. 14%, VCM 61 fL, reticulocitos 13%, haptoglobina 28 mg/dL, ferritina: 428 ng/mL, morfología sangre periférica: anisocitosis con microcitos, poiquilocitos y punteado basófilo). Se diagnostica de β -talasemia mayor e inicia regimen de hipertransfusión y tratamiento con quelantes del hierro (desferroxamina s.c.). A la exploración presenta ictericia, hepatoesplenomegalia, facies talasémica (maxilares sobresalientes, puente nasal aplanado, convexidad de frente) y adelgazamiento de huesos largos con deformidades articulares. Se incluye en el grupo de riesgo 2 de la clasificación de Lucarelli (quelación insuficiente y hepatomegalia) y se inicia protocolo de acondicionamiento BUCY-4 con busulfán (14 mg/kg) y ciclofosfamida (200 mg/kg) tras el cual se realiza infusión de médula ósea HLA idéntica de la madre con profilaxis para EICH con metotrexate y ciclosporina A. *Evolución:* al décimo día postransplante, presenta toxicidad inmediata gastrointestinal (diarrea autolimitada con cultivos negativos), hematológica (descenso de las 3 series sanguíneas) y a los 21 días sepsis por *Serratia Odorifena*. A los 4 meses del trasplante realiza EICH crónico grado I. Al año presenta infección por *herpes simple*. Posteriormente presenta disminución paulatina de la hemoglobina fetal de, con quimerismo completo (todas las células proceden del donante) a los 5 meses del trasplante. Actualmente tiene 7 años de edad con exploración física y controles analíticos normales, excepto persistencia de VCM bajos debido a que la madre presentaba rasgo talasémico.

Comentarios: El soporte transfusional con quelantes de la sobrecarga férrica produce mejoría clínica. Sin embargo, el único tratamiento curativo hasta el momento es el trasplante hematopoyético, preferentemente entre los 2 y 3 años.

P813

15:35

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

María Elena Cabezas Tapia, Olga García Mialdea, Miguel Lillo Lillo, Ana Pérez Pardo, Jorge Víctor Sotoca Fernández, María Mayordomo Almendros, Lourdes García Villaescusa, José Manuel Siurana Rodríguez, María Terrasa Nebot, Ana María Correas Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) es un síndrome hemorrágico caracterizado por trombopenia debido al aumento de la destrucción periférica de las plaquetas.

Objetivo: Evaluar las características, tratamiento y evolución de la PTI diagnosticados en los últimos 10 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de 58 pacientes menores de 15 años de edad seguidos en la unidad de Hematología pediátrica. El tratamiento de los datos se hizo con el paquete estadístico SPSS 12.0.

Resultados: La edad media al diagnóstico fue de 5,1 años. La distribución por sexos fue 43,1% mujeres y 56,9% varones. Todos los pacientes presentaron clínica cutánea: petequias 32,8%, equimosis 19%, hematomas 25,9% y púrpura 5%. Asociaron clínica mucosa 7 pacientes (el 10,3%: equimosis 3,4%, gingivorragia 3,4%, petequias 1,7% y hematomas 1,7%). Presentó sangrado activo asociado como epistaxis el 13,7% y como hemorragia digestiva el 3,4%. El número medio de plaquetas al ingreso fue de 20.631, con coagulación normal en el 100%. Estudio de mé-

dula ósea se realizó en el 44,8% de los pacientes habiendo en el 100% una médula con hiperplasia megacariocítica. En cuanto a la posible etiología en el 20,6% las serologías eran compatibles con infección reciente (4 a VEB, 4 a CMV, 2 a varicela, 1 a VHS, 1 a parvovirus y ninguno a rubéola o toxoplasma). La determinación de anticuerpos antiplaquetarios se realizó en el 69% de los casos, siendo positivos en el 7,5%. En cuanto al tratamiento, el 44,8% recibió tratamiento con corticoides, precisando el 13,7% alguna dosis de inmunoglobulina adicional para mantener la cifra normal de plaquetas. Evolucionó a PTI crónica persistente el 10,3%. Del 89,7% que se presentó de forma aguda, el 74,9% fue aislada, el 21,1% recidivante y el 4% persistente. En la actualidad todos los pacientes están en la situación de remisión completa. La media de tiempo de seguimiento antes del alta fue de 2,9 años.

Comentarios: En nuestra serie no se observa una clara relación de los episodios de PTI con cambios en las serologías. Ninguno de los pacientes presentó complicaciones importantes y todos han permanecido estables.

P814 15:40 CUADRO DE COMA POR ANEMIA HEMOLÍTICA SEVERA

Elena Gil Camarero, Isabel Sáez Díez, Raquel Real Terrón, María Teresa Fábrega Valverde, Sheila Sánchez Gonzalo, Amparo Montero Salas, Juan F. Mesa Vázquez, Esther Piñán López, Rafael Ramos Fernández de Soria, José María Arroyo Fernández
Servicio de Pediatría del Hospital de Mérida, Badajoz.

Introducción: El déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa es la causa de anemia hemolítica enzimopática más frecuente. Se transmite mediante herencia ligada al cromosoma X. Al alterarse el ciclo de las hexosas-monofosfato en el hematíe, se produce metahemoglobina que precipita en el interior de éste lesionando su membrana y originando hemólisis intra y extravascular. Su clínica es muy variable cursando en ocasiones con procesos hemolíticos severos. Las crisis hemolíticas generalmente son secundarias a infecciones. Otras causas desencadenantes son fiebre, acidosis, favismo o fármacos (analgésicos, vitamina K, sulfamidas y antipalúdicos entre otros). El diagnóstico se realiza mediante la dosificación enzimática en el hematíe en periodo de ausencia de crisis hemolítica (normalización del número de reticulocitos). En el tratamiento es importante evitar las crisis y administrar ácido fólico.

Caso clínico: Paciente varón de 3 años de edad, de origen rumano, que es llevado al Servicio de Urgencias por fiebre, dolor abdominal, decaimiento y, en las últimas horas desconexión del medio. *Exploración física:* mal estado general, ictericia mucocutánea intensa, disminución del nivel de conciencia (Glasgow 7), hipertensión global. Taquicardia sin soplos. Pulsos palpables hiperdinámicos. Hepatomegalia de 3 cm sin esplenomegalia. Hemograma al ingreso: Hb 2,8 g/dl, Hto 8,5%, VCM 82,7fl, ADE 21,3%, reticulocitos 15%, leucocitosis con fórmula normal y trombocitosis. Coombs directo negativo. Frotis de sangre periférica: anisocitosis e hipocromía manifiestas, punteado basófilo y policromasia. Bioquímica al ingreso: BT 7,8 mg/dl, BD 1,01mg/dl, LDH 1.551UI/l. Se realiza transfusión de concentrado de hematíes con recuperación inmediata del nivel de conciencia. Respecto a las pruebas complementarias realizadas, las serologías fueron negativas y presentó una G6PDH <

20mU/1000ME a los 2 meses del proceso. No se encontró agente infeccioso, alimentario o medicamentoso desencadenante. Está pendiente de completar el estudio familiar.

Conclusión: Las crisis hemolíticas en el niño no son infrecuentes, y pueden ser graves, aunque no es habitual su forma de presentación con afectación neurológica tan intensa, por lo que se deberá incluir en el diagnóstico diferencial del coma cuando no se conozcan los antecedentes del paciente.

P815 15:45 ASPIRADO DE MÉDULA ÓSEA ANTES DE INICIAR CORTICOTERAPIA EN LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA: ¿ES SIEMPRE NECESARIO?

Mercedes Mateos Durán, Ricardo López Almaraz, José María Raya Sánchez, José Cayetano Rodríguez Luis, Victoria Villanueva Accame, Virginia Ramos Martín, Macarena González Cruz, Alejandro Cobo Costa, Cristina Villafuella Álvarez, Mercedes Murray Hurtado

Servicio de Pediatría, Servicio de Oncohematología Pediátrica y Servicio de Hematología del Hospital Universitario de Canarias, Las Palmas.

Objetivo: Demostrar que el diagnóstico de una Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI) aguda se puede realizar basándose en el hallazgo de una trombocitopenia aislada con normalidad en el recuento de las otras series hematológicas y sin evidencia clínico-analítica de estar ante una leucemia o aplasia medular (AM).

Pacientes y métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes que ingresaron en nuestra unidad, en los últimos 6,5 años, por PTI (n = 30), leucemia (n = 20) y AM (n = 2). Los pacientes se dividieron en dos grupos (PTI y leucemia-AM). Se analizaron las siguientes variables al diagnóstico: edad, sexo, tipo de clínica hemorrágica y/u otra, tiempo de evolución de la misma, conteo hematológico, estudio de coagulación y hallazgos del frotis de sangre periférica, realización o no de mielograma (AMO), tratamiento instaurado y evolución posterior. Análisis estadístico a través del paquete informático SPSS.14.

Resultados: La media de edad en PTI fue de 5 ± 4 años y en leucemia-AM de 7 ± 4 años. Predominio de varones entre los afectos de leucemia-AM, sin diferencias significativas en el grupo PTI. La púrpura cutánea y mucosa predominaron significativamente ($p < 0,01$) en la PTI, no así la presencia de epistaxis. El tiempo aparición de la clínica previa al diagnóstico fue significativamente menor en el grupo PTI (media de 48 horas). Comparando los recuentos hematológicos se hallaron diferencias significativas ($p < 0,05$) en la cifra de hemoglobina ($12,4 \pm 1$ g/dl en PTI y $8,5 \pm 2,4$ g/dl en leucemia-AM), VCM y neutrófilos (normales en grupo PTI), y en las plaquetas ($6,7 \times 10^9/L$ en PTI y $63,6 \times 10^9/L$ en leucemia-AM). El 80% de las leucemias presentaban blastos en el frotis. A todos los pacientes con bi o pancitopenia se les realizó AMO y a un 26,6% de los casos de PTI. Todos los pacientes iniciaron tratamiento con los protocolos nacionales en vigor recomendados por el grupo SHOP y la SEHP, respectivamente. El 96,6% de las PTI recibió prednisona (95% sin AMO previo). En su evolución, el 93,3% se encuentra en remisión completa, una cumple criterios de Sd. antifosfolípido y otra de PTI crónica.

Conclusiones: En base a los resultados de nuestra experiencia, es posible establecer un diagnóstico diferencial al diagnóstico entre la PTI aguda y la trombocitopenia de las leucemias o apla-

sias medulares, con la clínica, hemograma y frotis sanguíneo, sin necesidad de realizar un mielograma a todas las PTI, independientemente de que se vaya a comenzar tratamiento con corticoides sistémicos.

P816 **15:50** **PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA DE ANEMIAS EN EL PERÍODO DE LACTANTE. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA**

Beatriz Nieto Almeida, Elisa Mojica Muñoz, Dorotea Fernández Álvarez, Manuela Muriel Ramos, Gemma García Llorente, Gloria M. Escudero Bueno

Hospital Universitario de Salamanca.

La anemia más frecuente en el niño es la ferropénica debido al rápido crecimiento que ocurre a esta edad. Existen otros tipos de anemias constitucionales menos frecuentes y de diagnóstico más complejo. Algunas se inician en el periodo neonatal aunque su diagnóstico se realiza en etapas más tardías, generalmente en el periodo de lactante. Las esferocitosis y los déficits enzimáticos de piruvatoquinasa y G-6 PD son los que con más frecuencia muestran ictericia y hemólisis en el neonato. Anemias hiporregenerativas propias del lactante serían la eritroblastopenia transitoria y la anemia de Diamond Blafan que provocan diagnósticos diferenciales con otros problemas congénitos y adquiridos del fallo medular. En nuestro medio son frecuentes la hemoglobinopatías, que también se manifiestan a los 6-8 meses cuando disminuye la síntesis de las cadenas de globina gamma y, por tanto, de hemoglobina fetal.

Objetivo: Presentar los casos de anemia en lactantes seguidos en el Hospital de Día de Pediatría de nuestro hospital en los tres últimos años.

Material y métodos: Revisión retrospectiva las historias clínicas, los métodos diagnósticos y la evolución de 12 niños con edades comprendidas entre 1 m y 2,5 años diagnosticados de anemia excluyendo las de causa ferropénica.

Resultados: tres casos de esferocitosis hereditarias, dos eritroblastopenias transitorias del lactante, dos talasemia maior, un caso asociado a intolerancia a las proteínas de la leche de vaca y cuatro casos de anemia por sumación de factores.

Conclusiones: La esferocitosis hereditaria es la anemia constitucional más frecuente. El estudio familiar ayuda al diagnóstico. Es fundamental el diagnóstico de portadores en los casos de hemoglobinopatías. Las anemias multifactoriales también son frecuentes durante la etapa de lactante.

P817 **15:55** **CRISIS APLÁSICA SECUNDARIA A INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B 19**

Ana María Grande Tejada, José Manuel Vagace Valero, David Naranjo Vivas, Ana García Rodríguez, Magdalena Ramírez Arenas, Luis Zarallo Cortés, Juan José Cardesa García

Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Introducción: Desde su descubrimiento, en 1974, se ha ido ampliando progresivamente el número de enfermedades relacionadas con el parvovirus B19, alcanzando un papel relevante las enfermedades hematológicas, debido al tropismo de éste por las células precursoras eritroides.

Caso clínico: Niña de 9 años que consulta por vómitos y astenia de varios días de evolución. Como antecedentes personales destaca que en el periodo neonatal presentó un episodio de ictericia, que precisó exanguinotransfusión y que fue catalogado como anemia hemolítica no filiada. Desde entonces está en seguimiento por hematología, presentando un status hemolítico crónico: hemoglobina (Hb) alrededor de 9,5 g/dl, reticulocitos entorno al 7,5% y VCM de aproximadamente 95 fl con hiperbilirrubinemia (3-4 mg/dl de bilirrubina total), LDH elevada (850-1.000 UI/L) y haptoglobina indetectable. Padres sanos y no consanguíneos. Exploración física al ingreso: palidez cutáneo-mucosa, no rash ni otras alteraciones significativas en el resto de la exploración sistemática. *Pruebas complementarias:* grupo sanguíneo 0, Rh positivo. Hemograma: pancitopenia. Bioquímica: disminución progresiva de la LDH y normalización de la bilirrubina indirecta. Coombs directo negativo. Frotis de sangre periférica: abundantes poiquilocitos. Estudio de hemoglobinuria paroxística nocturna negativo. Marcadores de VHA, VHB, VHC: negativos. Serología para parvovirus B19 Ig M positivos e Ig G negativos (con seroconversión posterior). PCR para parvovirus B19 positiva. Aspirado de médula ósea (MO) hipoplasia eritroide con cuerpos de inclusión nucleares en algunos proeritroblastos; no se observan rasgos displásicos. Inmunofenotipo y cariotipo en MO: normales. Biopsia MO: arquitectura conservada, con hipoplasia eritroide.

Conclusiones: La infección aguda por parvovirus B19 en pacientes con determinadas patologías hematológicas, como es la anemia hemolítica del caso descrito, puede ser causa de una crisis aplásica. La mayoría de los casos de infección por parvovirus B19 en niños y adultos no requiere terapia específica. En pacientes inmunodeprimidos la infección puede persistir ocasionando anemia crónica y está indicada la utilización de gammaglobulina. En nuestra paciente la resolución espontánea del cuadro hizo innecesaria la utilización de dicho tratamiento.

P818 **16:00** **PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH DE PRESENTACIÓN ATÍPICA FRENTE A PÚRPURA FULMINANTE IDIOPÁTICA**

Noemí Martínez Espinosa, José Carlos Salazar Quero, Marta de Toro Codes, Francisca Serra Llorente, Concepción Sierra Corcoles, Jesús de la Cruz Moreno

Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario de Jaén.

Introducción: La presencia de lesiones purpúricas de distribución simétrica en miembros inferiores a edades pediátricas encuentran, en la mayoría de las ocasiones, como diagnóstico final la entidad conocida como púrpura leucocitoclástica de Schönlein-Henoch (vasculitis más frecuente en la infancia). No obstante, es preciso realizar un diagnóstico diferencial exhaustivo con otras entidades con las que puede presentar similitudes dadas las implicaciones terapéuticas que de ello se pueden derivar.

Objetivo: Púrpura de Schönlein-Henoch. Diagnóstico diferencial con púrpura fulminante idiopática por déficits transitorio de proteína S. Presentación de un caso.

Caso clínico: Varón de 2 años que ingresa por aparición progresiva en las últimas horas de lesiones purpúricas equimóticas en

miembros inferiores. No antecedentes personales ni familiares de enfermedad tromboembólica ni hemorrágica. Proceso viral en días previos. Afebril y hemodinámicamente estable. Presenta lesiones purpúricas puntiformes, confluyentes en una placa extensa de centro violáceo oscuro, que cubre cara posterior y parte de anterior de ambas piernas. Palpación dolorosa. Los estudios hematológicos realizados al ingreso evidencian elevación del dímero D (9.999 ug/L) con ligero descenso de fibrinógeno (1g/L), con tiempos de coagulación normales. Hemograma, cultivos, bioquímica, serologías virales, ASLO y anticoagulante lúpico sin alteraciones. Trasfusiones de plasma fresco congelado durante los primeros días e inicio de anticoagulación con heparina de bajo peso molecular ante sospecha de púrpura fulminante idiopática con déficit transitorio de proteína S. Finalmente, la determinación de proteínas C y S en el niño a su ingreso y en los padres resulta normal, presentando evolución clínica favorable con diagnóstico final de púrpura de Schönlein-Henoch.

Conclusiones: 1) Púrpura fulminante idiopática y púrpura de Schönlein-Henoch comparten una misma distribución topográfica de las lesiones, resultando por ello de especial interés los exámenes complementarios para discernir correctamente entre ambas. 2) Ante lesiones purpúricas rápidamente progresivas, en ausencia de infección aguda, con datos analíticos de CID debe sospecharse un déficit de proteína S y/o C, procediendo a su determinación para confirmar/descartar dicho diagnóstico.

P819**HEMORRAGIA UMBILICAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE AFIBRINOGENEMIA****16:05**

Bibiana Friguls Francitorra, Marisa Planells Mangado, Elisa Orna, F. Javier Roncalés, Carme Altisent, Germán Javier Manchón, Wifredo Coroleu Lletget

Servicio de Pediatría y Servicio de Hematología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona) y Servicio de Hemofilia del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La afibrinogenemia congénita es un trastorno muy poco frecuente de la coagulación, caracterizado por niveles indetectables de fibrinógeno en plasma y de herencia autonómica recesiva. Estos pacientes pueden presentar hemorragias graves con compromiso vital.

Caso clínico: Recién nacida de 5 días de edad que ingresó por hemorragia umbilical. No antecedentes familiares de diatesis hemorrágica. Los padres, de origen pakistaní, son primos hermanos. Parto a término, sin complicaciones. Al ingreso destaca sangrado activo de la base del cordón umbilical e hipoactividad con hipotonía. Hemodinámicamente estable. Hb 21 gr/dl, hematócrito 64%, plaquetas 200.000. A las pocas horas aparecieron hematomas en las zonas de venopunción, hematuria en el sedimento de orina y se detectó sangre en heces. En 72 horas el hematócrito descendió a 43%. Ecografía craneal y abdominal: normales. El TP y TTPA fueron indosificables y el fibrinogeno indetectable por métodos coagulativos. El tiempo de trombina y el tiempo de reptilase también resultaron indosificables. Los productos de degradación del fibrinógeno < 500 ng/ml. Se determinó el fibrinogeno por el método Clauss y por inmunodifusión radial y en ambos casos fue indetectable. Tampoco se detectó antígeno del fibrinogeno. El resto de factores

de la coagulación resultó ser normal. El estudio genético está en curso. Ante el diagnóstico de afibrinogenemia congénita se transfundió plasma fresco e iniciamos tratamiento con concentrado de fibrinógeno (30 mg/kg). A las pocas horas se evidenció mejoría de su actividad y cedió la clínica hemorrágica. Se dió de alta a la paciente con controles periódicos y durante su primer año de vida, en el que no ha recibido profilaxis con fibrinógeno, no ha presentado nuevas complicaciones hemorrágicas.

Conclusiones: La afibrinogenemia congénita suele manifestarse con clínica hemorrágica, fundamentalmente a nivel umbilical durante los primeros días de vida. Se debe pensar en esta entidad ante sangrados umbilicales y distinguirla del déficit de factor XIII, que también debuta con sangrados profusos. El tratamiento del cuadro agudo se realiza con concentrado de fibrinógeno. Para la profilaxis no existen recomendaciones, pues las infusiones periódicas de concentrados de fibrinógeno tienen el riesgo de desarrollar anticuerpos y sólo está establecida la profilaxis en caso de requerir procedimientos quirúrgicos.

P820**ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES: UN RETO EN PEDIATRÍA****16:10**

Izaskun Elorza Álvarez, Anna Llor Sales, Cristina Díaz de Heredia Rubio, José Luis Dapena Díaz, Josep Sánchez de Toledo Codina

Servicio de Oncología y Hematología Pediátrica del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La drepanocitosis es una anemia hemolítica crónica que causa lesión progresiva de los órganos, interrumpida por eventos agudos.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con enfermedad drepanocítica (Hb SS: 24, Hb Sβtal: 3, Hb SC: 1) controlados en nuestro centro entre los años 1985 y 2006.

Resultados: Se han revisado 28 pacientes con edades comprendidas entre 0 y 20 años. El motivo de diagnóstico fue: 43% por antecedentes familiares, 28% por anemia y 28% por crisis vasooclusivas (CVO). El país de origen de los progenitores es en un 70% el África subsahariana (Gambia, Guinea y Senegal). Todos los pacientes han recibido vacunación y antibioterapia profiláctica. A lo largo de su evolución el 82% de los pacientes ha presentado episodios agudos y el 28% sufre lesión orgánica crónica. Ninguno ha presentado complicaciones durante el primer año de vida. Las CVO son más frecuentes entre 1 y 5 años, donde se registra el 55% del total. Durante esta época 5 pacientes presentaron secuestro esplénico, 3 síndrome torácico y 2 debutaron con accidentes cerebrovasculares. Asimismo, 3 pacientes presentaron neumonía, 1 osteomielitis y 1 meningitis bacteriana. Entre los 6 y 10 años se presentó el 16% de las CVO. A partir de los 10 años son frecuentes las CVO óseas (5 pacientes) y los pacientes muestran ya afectación orgánica como nefropatía (2), retinopatía (3) y neumopatía (2). Aunque las complicaciones infecciosas son más frecuentes en los primeros años de vida también se han detectado posteriormente osteomielitis y neumonía. Dieciséis pacientes han recibido trata-

miento con hidroxuurea a dosis entre 15 y 30 mg/k/día, con buena respuesta y tolerancia en el 75% de los casos. Dos pacientes con afectación neurológica grave siguen régimen hipertransfusional y quelación adecuada. Se realizó trasplante de progenitores hematopoyéticos de un hermano HLA-idéntico en un paciente que tenía intención de volver a su país de origen.

Conclusiones: Los pacientes con drepanocitosis presentan múltiples y, en ocasiones, graves complicaciones. La hidroxuurea parece ser un fármaco eficaz y seguro en el tratamiento de estos pacientes. Es imprescindible el diagnóstico precoz de esta enfermedad para intentar evitar los episodios agudos y retrasar el daño orgánico, realizando un seguimiento estricto dentro de un equipo multidisciplinar.

P821 16:15 MANIFESTACIONES INUSUALES Y SILENTES EN LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES

Olga Calavia Garsaball, Natalia García Baiges, Esther Guirado Sayago, Esmeralda Perera Martínez, Xavier Allué Martínez

Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona.

Fundamentos y objetivos: La drepanocitosis, hemoglobino-patía estructural frecuente en población de raza negra, es una enfermedad emergente en nuestro país debido al aumento del fenómeno migratorio.

Caso clínico 1: Niña de 7 años, dominicana, que ingresa por fiebre y dolores óseos de 6 días de evolución. AP: drepanocitosis homocigota Hb SS. *Exploración física:* palidez e ictericia cutáneo-mucosas, dolor a la palpación abdominal, hepatomegalia. Progresivamente presenta disnea, abdominalgia y rigidez cervical con dolor a nivel D1. Analítica: Hb 6,89 g/dl, Hto 19,2% y reticulocitos 13,3%, Bil total 2,9 mg/dl y LDH 2.148 U/L, dianocitos, drepanocitos y esferocitos. Hb F 9,2% Hb A2 3,8. Cultivos (orina, sangre y LCR) y serologías víricas normales. Sospechando crisis vasooclusiva y síndrome torácico agudo en una drepanocitosis se completa estudio. Rx tórax: condensación retrocardíaca, gammagrafía ósea y ecografía abdominal: infarto esplénico agudo. RNM cerebral: encefalomalacia residual sugestiva de isquemia crónica, y fondo de ojo: infarto retiniano izquierdo.

Caso clínico 2: Niño de 13 meses, de raza negra, con cuadro de irritabilidad y rechazo de la alimentación de 2 días de evolución. Exploración clínica: dolor a la palpación abdominal. *Exploraciones complementarias:* analítica: 18.700 leucocitos (58% N), Htc 25,7%, Hb 8,9 g/dl, VCM 65, PCR 0,5 mg/dl. Radiografía y ecografía abdominales normales. Persistiendo el dolor abdominal se consulta con cirugía pediátrica diagnosticándose abdomen agudo que requiere intervención quirúrgica. La clínica no cede en el postoperatorio. Se revalora diagnosticándose de drepanocitosis en el estudio de anemia, catalogándose el cuadro inicial de crisis hemolítica.

Comentarios: Consideramos interesante poner de manifiesto la inespecífica y variada forma de presentación de la drepanocitosis. Deberíamos pensar en ella ante cualquier clínica sugestiva en pacientes predispuestos, siguiendo el protocolo establecido para su diagnóstico, dada la existencia de manifestaciones clínicas silentes. Es de especial importancia tener en cuenta esta posibilidad diagnóstica dado el progresivo aumento de la población inmigrante infantil y su alta morbimortalidad.

P822 16:20 HALLAZGOS CLÍNICO-BIOLÓGICOS Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN CINCO NIÑOS AFECTOS DE ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE PRIMARIA

María José Arroyo Marín, Isabel María Valcárcel Díaz, Margarita García Hernández, Eduardo Salido Fiérrez, Mar Bermúdez Cortés, María Esther Llinares Riestra, María José Ortega Acosta, José Luis Fuster Soler

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) primaria es una causa poco frecuente y potencialmente grave de anemia en la infancia. Se clasifica clásicamente en tres formas según las características de los autoanticuerpos responsables: calientes IgG, fríos IgM y hemolisinas bifásicas. El diagnóstico se basa en el test directo de antiglobulina (TAD) o test de Coombs. El tratamiento se basa en la inmunomodulación.

Material y métodos: Presentamos los hallazgos clínicos-biológicos, evolución y respuesta al tratamiento en cinco pacientes diagnosticados de AHAI primaria en nuestro centro entre diciembre de 2000 y febrero de 2007.

Resultados: La edad media de presentación fue de 36 meses (rango: 4-73 meses). Los parámetros biológicos al debut fueron: Hb media 4,5 g/dL (rango: 1,8-6,5), reticulocitos $362 \times 10^3/\text{mL}$ (rango: 3-840), bilirubina 4,33 mg/dL (rango 1,2-11,7), LDH 1.683 U/L (rango 353-3.440), GOT 1308 U/L (rango 19-6.171). El diagnóstico se basó en un resultado positivo del TAD mono-específico, detectando IgG en los cinco casos; en tres de ellos se detectó además fijación del complemento. El test indirecto resultó positivo en un solo caso y se documentó hemoglobinuria en tres sin que estos hallazgos se relacionaran con la gravedad de la anemia. En todos los pacientes se excluyeron causas desencadenantes conocidas (serología, autoinmunidad, inmunodeficiencia, neoplasia). Un paciente requirió cuidados intensivos, incluyendo intubación y ventilación mecánica por acidosis metabólica grave y shock secundario. Todos se trataron con esteroides y tres pacientes recibieron además gammaglobulinas intravenosas. Dos pacientes precisaron transfusión de concentrado de hematíes por anemia grave, uno de ellos con complicaciones metabólicas. La media de tiempo transcurrido desde el inicio del tratamiento y la normalización de la cifra de Hb fue de 2,5 semanas. Un paciente mostró persistencia del TAD a los 4 años de seguimiento sin repercusión hematológica. Ningún paciente mostró recidiva ni secuelas tras un seguimiento medio de 4 años.

Conclusiones: La AHAI primaria puede presentarse a cualquier edad. Las formas más graves han ocurrido en los pacientes más jóvenes. El tratamiento con esteroides, con o sin inmunoglobulinas, resultó muy eficaz. La positividad persistente en el test de antiglobulina directa no influyó en el pronóstico.

P823 16:25 ANEMIA DE BLACKFAN-DIAMOND: DIAGNÓSTICO INFRECUENTE ENMASCARADO POR LO FRECUENTE

Nuria Gutiérrez Cruz, Áurea Cervera Bravo, Cristina Ortiz-Villajos Maroto, Leticia Albert de la Torre, Diego Hernández Martín, Javier Blumenfeld Olivares, María Arriaga Redondo, Pedro Puyol Buil

Servicio de Pediatría del Hospital General de Móstoles, Madrid.

Antecedentes: La anemia es relativamente frecuente en el período neonatal. Deben tenerse en cuenta todas las posibles etio-

logías, independientemente de su incidencia, para no pasar por alto patologías más graves, como la anemia de Blackfan-Diamond.

Objetivo: Presentar el caso clínico de un neonato con anemia, con complicaciones perinatales que dificultaron el diagnóstico final, llegando a niveles severos de anemia, sorprendentemente bien tolerada.

Caso clínico: Varón nacido mediante cesárea por presentación podálica, con abundante sangrado materno y aspiración de secreciones sanguinolentas orofaríngeas. Hemograma de cordón: hemoglobina (Hb) de 10,7 g/dL y hematocrito (Hcto) del 31%. A los tres días de vida ingresa en el Servicio de Neonatos por pérdida de peso e ictericia. La Hb es de 10,3 g/dL y el Hcto del 28%. Se suplementa con fórmula adaptada e inicia ganancia ponderal, disminuye la bilirrubina y se da de alta al quinto día de ingreso. En control a los quince días de vida se objetiva Hb de 6,6 g/dL y Hcto de 18,4%, con palidez y soplo sistólico. Se realiza frotis sanguíneo, grupo sanguíneo, test de Coombs directo, ecografías cerebral y abdominal y hemograma a los padres, que resultan normales. Se transfunde (hemoglobina posttransfusional 12,1 g/dL, hematocrito 33,3%) y se diagnostica de anemia en probable relación con sangrado perinatal. En revisión 4 semanas después presenta marcada palidez y soplo sistólico pero con buena ganancia ponderal y actividad aparentemente normal. El control analítico a la semana (2,5 meses de edad) muestra una Hb de 2,4 g/dL y Hcto de 6,6%, con 2,3% de reticulocitos en recuento automático y 0,3% en recuento manual. Se transfunde y se realiza aspirado y biopsia de médula ósea que muestra eritroblastopenia severa. Con el diagnóstico de anemia de Blackfan-Diamond se inicia tratamiento con prednisona oral (2 mg/kg/día) con pobre respuesta.

Conclusiones: En las anemias es importante realizar recuento de reticulocitos para descartar causas centrales. El recuento automático puede diferir del recuento manual en anemias graves y dificultar el diagnóstico. La anemia de Blackfan-Diamond es una causa poco frecuente, importante por las anomalías congénitas asociadas y la posibilidad de respuesta a los corticoides. En ocasiones la presentación clínica es poco expresiva en contraste con la severidad de la anemia.

P824 16:30 PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA. NUESTRA EXPERIENCIA EN LA DÉCADA DE 1996-2005

Carmen Ruiz Ledesma, Concepción María López Calero, Francisco Vela Casas, Jesús Sánchez Calero, José González Hachero

Sección de Hemato-Oncología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Exponer nuestra experiencia sobre la PTI diagnosticada en niños en nuestro servicio desde el año 1996 a 2005.

Métodos: Se estudian de forma retrospectiva los casos de PTI en dichos años, atendiendo a la edad, sexo, clínica, complicaciones de la enfermedad, tratamientos realizados y respuesta, cronicidad o no de la enfermedad y duración del se-

guimiento. Consideramos como criterios de inclusión: plaquetopenia < 100.000/ μ l, ausencia de infecciones, medicamentos y hallazgos clínicos o de laboratorio (hepatoesplenomegalia, anemia, etc.) que nos hagan pensar en otras enfermedades.

Resultados: En dicha década se diagnostican en nuestro servicio 22 niños, con un predominio femenino sobre masculino (16:6) y una edad media de 5 años. Siete casos fueron PTI crónica y el resto agudas. Diez niños tenían como antecedente algún proceso infeccioso semanas antes y uno un familiar afecto. En un caso se pudo demostrar la presencia de anticuerpos antiplaquetarios en sangre. Todos los casos presentaron con manifestaciones cutáneas (petequias, equimosis, hematomas) y, además, en 3 casos gingivorragia, en 2 epistaxis y en 1 hematuria. Al diagnóstico 13 niños tenían plaquetopenia < 20.000/ μ l. **Tratamiento:** 2 casos no precisaron tratamiento, en 8 se usaron únicamente corticoides (respuesta completa (RC) en 7 niños), en 3 sólo inmunoglobulinas (RC en 2), corticoides e inmunoglobulinas en 7 niños (RC en 4). En dos niños con PTI crónica fue necesaria la esplenectomía con posterior remisión completa en ambos casos. La duración media del seguimiento fue de más de 2 años en la PTI crónica y aproximadamente 1 año para la PTI aguda.

Conclusiones: Aunque la etiopatogenia más aceptada en la actualidad es la destrucción plaquetaria por mecanismo autoinmune, la ausencia de anticuerpos antiplaquetarios no excluye el diagnóstico (sólo demostrable en uno de nuestros casos). Como se describe en la literatura, en nuestros niños es frecuente el antecedente infeccioso y las manifestaciones cutáneas sin otros signos de alarma (mal estado general, adenopatías, etc.). Al igual que en otros protocolos, nuestro tratamiento dependió fundamentalmente de las cifras plaquetarias, siendo el tratamiento estándar los corticoides a altas dosis por vía oral y la gammaglobulina IV. En los casos de PTI crónica que no responden a estos tratamientos, puede ser necesario recurrir a la esplenectomía.

P825 16:35 ESFEROCITOSIS HEREDITARIA EN MENORES DE 3 AÑOS. COMENTARIOS SOBRE 8 OBSERVACIONES

Aiora Arrizabalaga Van Remoortere,
Unai Hernandez Dorronsoro, Erika Rezola Arcelus,
Maider Leunda Iruetagoiena, Carmen García Pardos,
Fco. Javier Mintegui Aramburu,
Ángeles María Ruiz Benito

Unidad de Lactantes del Hospital Donostia,
San Sebastián (Guipúzcoa).

Antecedentes. La esferocitosis hereditaria (EH) es una anemia hemolítica corpuscular por defecto de membrana.

Objetivo. Describir los datos clínicos y analíticos al diagnóstico y la evolución de los casos de EH diagnosticados en menores de 3 años.

Material y métodos. Estudio descriptivo por revisión de historias clínicas (CMBD-ICD-9-MC-282.0), en menores de 3 años, entre 1-1-2000 y 31-12-2006.

Resultados:

Antecedentes neonatales	Ictericia Tratamiento (n)	100% Fototerapia, 6 /ET, 1
Antec. familiares	75%	66% esplenectomizados
Diagnóstico	Edad media y sexo	4 m (RN-14 m); M-6/H-2
	Exploración	Esplenomegalia 25% Ictericia 62,5% Anemia 62,5%
	Datos analíticos	VCM normal 62,5% CHCM elevado 100% Reticulocitosis 100% Esferocitosis 100%
	Evolución	Crisis hemolíticas 62,5% Transfusiones 62,5% Esplenectomía 1 caso Coelitis 3 casos

Comentarios: La hiperbilirrubinemia neonatal, junto con los antecedentes familiares, es la guía para realizar un diagnóstico precoz de EH. Puede producir complicaciones como el kernicterus y el retraso psicomotor si se demora el diagnóstico. Las necesidades transfusionales son mayores durante los 2 primeros años de vida, con un comportamiento más benigno a partir del mismo. La indicación de esplenectomía viene condicionada por los requerimientos transfusionales y la edad.

P826 16:40 SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO COMO COMPLICACIÓN DE LEISHMANIASIS VISCERAL

Raquel Real Terrón, Amparo Montero Salas, Elena Gil Camarero, Juan F. Mesa Vázquez, Sheila Sánchez Gonzalo, María Teresa Fábrega Valverde, Ali Abdelkader Abdelah, Luis Ortiz González, José María Arroyo Fernández

Servicio de Pediatría del Hospital de Mérida, Badajoz.

Introducción: El síndrome hemofagocítico es una entidad clinicopatológica caracterizada por la activación y proliferación incontrolada de linfocitos T y macrófagos. Se manifiesta generalmente por fiebre, hepatoesplenomegalia, pancitopenia, hipofibrinogenemia e hipertrigliceridemia. Las causas que lo producen son infecciones, enfermedades genéticas y neoplásicas. La leishmaniasis visceral (Kala-zar) es una parasitosis transmitida generalmente por el perro a través de la picadura del mosquito Phlebotomus. La clínica típica se produce entre 1-6 meses tras la picadura y se caracteriza por anemia, fiebre y hepatoesplenomegalia. Se asocia a pancitopenia con linfocitosis relativa, hipoalbuminemia, hiperIgG y se confirma con la demostración del parásito en el aspirado medular o por técnica de PCR. El tratamiento clásico son los antimoniales aunque se ha sustituido en los últimos años por anfotericina B liposomal por la alta tasa de resistencia a los primeros y por su toxicidad.

Caso clínico: Paciente varón de 3 años procedente de Brasil que reside en España desde hace 2 meses. Ingresó por cuadro de fiebre de 40 °C de 48 horas de evolución, palidez y distensión abdominal. En la exploración destaca afectación general con fiebre, palidez cutáneo mucosa y hepatoesplenomegalia (de 2 y 3 cm, respectivamente, alcanzando 9 cm a los 15 días).

Pruebas complementarias: hemograma: Hb 7,9 g/dl, leucocitos 3.400/mm³ con linfocitosis y plaquetas: 100.000/mm³. Bioquímica: PCR 23 mg/l, GOT 350, GPT 336, LDH 2.048 U/l, colesterol total 139, triglicéridos 225 mg/dl, ferritina 1.444 ng/ml. Resto normales. Fibrinógeno y coagulación normales. Serologías de Brucela, CMV, VEB, parvovirus B19, VHS, VIH, *Rickettsia conorii*, VHA, B y C negativos. Serología antileishmania positivo. Parásitos en heces: *Giardia lamblia*. Proteínograma: disminución de albúmina y aumento de las α globulinas con cifras de β y Δ globulinas normales. Dímero D: 5.150 ng/ml. Ig G 1.381 mg/dl. Aspirado de médula ósea compatible con síndrome histiocítico hemofagocítico. No se aislaron parásitos. PCR para *Leishmania* positivo. Se inicia tratamiento con anfotericina B con buena respuesta clínica.

Conclusiones: El síndrome hemofagocítico es una entidad poco frecuente e infravalorada. Comparte sintomatología con el Kala-zar. Cuando se asocia a infecciones, el tratamiento es el de la causa desencadenante.

P827 16:45 HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO INFANTIL

Concepción María López Calero, Francisco Vela Casas, Jesús Sánchez Calero, José González Hachero

Servicio de Pediatría y Sección Hemato-Oncología del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: Presentar un caso clínico de un tumor hepático muy infrecuente en la infancia.

Material y métodos: *Historia clínica y exploración:* Niña de 11 meses, asintomática que en un control de niños sanos presenta hepatomegalia: lóbulo derecho a 3 cm del reborde costal, en línea media clavicular y lóbulo hepático izquierdo que sobrepasa el ombligo y la línea media. Como diagnóstico diferencial de tumores hepáticos en este grupo de edad, pensamos que podría tratarse de: hemangioendoteloma, hamartomas, teratomas (benignos) y hepatoblastomas, tumor rabdoide, tumor del saco vitelino y rhabdomyosarcomas (malignos). Como *pruebas complementarias* solicitamos: hemograma, tiempos de coagulación y velocidad de sedimentación globular (normales). Bioquímica general: GOT: 41 U/L y FA: 450 U/L. Estudio de lípidos (normal). Alfa-fetoproteína: 18,8 ng/ml. Beta-HCG: 0,1 mU/ml. Estudio hepático a virus B y C negativo. Radiografía de tórax normal. Ecografía abdominal: masa sólida en lóbulo hepático izquierdo, bien delimitada, de bordes polilobulados de 7,6 cm x 6,5 cm, muy heterogénea y vascularizada. Angiorresonancia nuclear magnética de abdomen con gadolinio: Tumor sólido en lóbulo hepático izquierdo, polilobulado de 9 cm x 7 cm x 4,5 cm en sentido craneocaudal, transversal y anteroposterior. Tumor de naturaleza vascular multiseptada con intenso, precoz y permanente realce con gadolinio, inicialmente periférico y progresivamente más central. Ante estos hallazgos el diagnóstico que se hizo fue de hemangioendoteloma hepático infantil.

Resultados: Debido a que la niña estaba totalmente asintomática la actitud que se tomó fue la observación y el seguimiento estrecho mediante ecografía abdominal y valores de alfa-fetoproteína y beta-HCG.

Conclusiones: Los tumores hepáticos son muy infrecuentes en la infancia. Dos terceras partes de ellos son malignos. El hemangioendoteloma es el tumor vascular hepático más fre-

cuente en la infancia. Es un tumor muy raro. La mayoría benignos. Pueden regresar o involucionar. Tienen una elevada mortalidad en relación a su asociación con insuficiencia cardíaca congestiva, el síndrome de Kasabach-Meritt y sangrado intraabdominal. Pueden ser simples o multifocales y de pequeño o gran tamaño. La actitud en las lesiones simples y asintomáticas es la observación y seguimiento. En las lesiones múltiples y sintomáticas: corticoides, interferón alfa 2a quimioterapia, radioterapia, embolización, cirugía y trasplante hepático.

P828 **16:50** **REACCIÓN LEUCEMOIDE SECUNDARIA A INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS. POBRE RESPUESTA IGM TRAS ESPLENECTOMÍA**

David Naranjo Vivas, María Soledad Casado Calderón, Ana María Grande Tejada, Marina Fernández Carbonero, José Manuel Vagace Valero, Luis Zarallo Cortés, Juan José Cardesa García
Departamento de Pediatría y Servicio de Hematología del Hospital Materno Infantil de Badajoz.

Introducción: La consecuencia más grave postesplenectomía, especialmente en los tres años siguientes, es la mayor susceptibilidad a infecciones bacterianas, fundamentalmente por capsulados como *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y otros microorganismos entéricos gramnegativos, siendo infrecuentes las infecciones víricas. Presentamos una paciente que desarrolla una complicación como consecuencia de una pobre respuesta inmune frente a virus.

Caso clínico: Una niña de 9 años con anemia hemolítica autoinmune (AHAI) corticodependiente es esplenectomizada. Al mes acude por fiebre. A la exploración física presenta adenopatías laterocervicales bilaterales dolorosas. Entre los datos de las pruebas complementarias destacan: leucocitos: $39 \times 10^9/L$ (linfocitos: $33 \times 10^9/L$); hemoglobina: 7,8 g/dl; VCM: 96 fl; RDW: 19%; plaquetas: $737 \times 10^9/L$; reticulocitos: 6,5%; Coombs directo positivo; LDH: 2.444 UI/L; AST: 51 UI/L; ALT: 33 UI/L; bilirrubina total: 3 mg/dl; bilirrubina directa: 0,5 mg/dl; PCR: 0,5 mg/dl; frotis de sangre periférica: linfocitosis con linfocitos atípicos; inmunofenotipo de sangre periférica: no detectó población clonal, linfocitos T8 con reordenamiento TCR negativo; serología vírica: IgG anti-CMV de alta avidéz en suero con IgM anti-CMV negativa y PCR positiva para CMV en sangre; resto de serología de virus del grupo herpes: negativa. Al diagnóstico de AHAI la niña presentaba IgM anti-CMV negativa e IgG anti-CMV de bajo título. La infección se resolvió sin tratamiento específico, persistiendo cierto grado de linfocitosis y anemia, por lo que se instauró tratamiento mensual con altas dosis de inmunoglobulinas inespecíficas durante seis meses, tras el cual presenta: leucocitos: $9 \times 10^9/L$ (linfocitos: $6,4 \times 10^9/L$); hemoglobina: 12,5 g/dl; VCM: 85 fl; RDW: 14%; plaquetas: $447 \times 10^9/L$; reticulocitos: 4%; LDH: 488 UI/L, bilirrubina total: 0,9 mg/dl.

Conclusiones: El CMV permanece latente en el huésped, pudiendo reactivarse tras estimulación antigénica en presencia de inmunosupresión, provocando linfocitosis con respuesta serológica atípica (IgM anti-CMV negativa). La terapia con altas dosis de inmunoglobulinas inespecíficas, al ser un tratamiento de la AHAI, puede contribuir al aclaramiento del virus y a la recuperación hematológica.

P829 **16:55** **SÍNDROME DE KASABACH-MERRITT ASOCIADO A ANGIOMA CONGÉNITO**

Elena Goicoechea Manso, María Madera Barriga, Concepción Salado Marín, Juan I. Montiano Jorge, Soizarte Ortuzar Yandiola, Marta del Hoyo Moracho, Ainhoa Zabaleta Rueda, Beatriz Rodríguez Pérez, Intzane Ocio Ocio
Hospital Txagorritxu, Vitoria (Alava).

El síndrome de Kasabach-Merritt es una seria coagulopatía asociada a la presencia de tumores vasculares de gran tamaño, sobre todo al hemangioendoteloma kaposiforme y, menos frecuentemente, al angioma en penacho. Presenta una alta tasa de mortalidad debida a hemorragias, fallo cardíaco, invasión de estructuras vitales, sepsis, etc. Las opciones terapéuticas incluyen tratamiento con corticoides a dosis altas, antitrombóticos, quimioterápicos o resección quirúrgica, embolización y terapia con láser, todas ellas con resultados variables. Presentamos el caso de una niña de tres años con una lesión vascular en espalda detectada a los tres meses de edad, con extensión progresiva hacia hombro y región occipital, biopsiada con diagnóstico de angioma en penacho. Controlada estrechamente su evolución se objetiva a los tres años de edad un descenso progresivo de la cifra de plaquetas hasta que ingresa por hematoma extenso en la zona del angioma y equimosis dispersas. En la analítica presenta trombopenia severa y alargamiento de los tiempos de coagulación con disminución del fibrinógeno y aumento de los dímeros de fibrina. Se realiza transfusión de plaquetas y fibrinógeno y se inicia tratamiento esteroideo a dosis altas con resolución del cuadro, manteniéndose dicho tratamiento al alta. Se estudia extensión mediante RMN donde se aprecia infiltración del tejido celular subcutáneo y músculos paraespinales hasta espacio epidural. Posteriormente presenta dos nuevos episodios de trombopenia y alteración de la coagulación que se tratan con corticoides a dosis altas y se asocia ácido acetilsalicílico. Se solicita valoración a centro especializado en anomalías vasculares congénitas donde se indica la retirada progresiva del corticoide y emplear la asociación de ácido acetilsalicílico y ticlopidina, tras lo cual la niña ha permanecido asintomática con cifra de plaquetas y parámetros de coagulación estables a lo largo de varios meses.

CUIDADOS INTENSIVOS

Sala 131 (Planta 1) **15:30** **P830** **EXPERIENCIA CON MEZCLA EQUIMOLAR DE OXÍGENO Y PROTÓXIDO DE NITRÓGENO POR PERSONAL MÉDICO NO ANESTESISTA**

Elena Sobrino Ruiz, Nathalie Dedieu, César Pérez-Caballero Macarrón, Marta Ruiz de Valbuena Maiz, María Isabel Martos Sánchez, Elena Álvarez Rojas, José Luis Vázquez Martínez
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: El protóxido de nitrógeno es un gas anestésico eficaz en la sedoanalgesia de procedimientos dolorosos.

Objetivo: Valorar la eficacia y seguridad de la administración por personal médico no anestésico de una mezcla equimolar de oxígeno y protóxido de nitrógeno como sedoanalgesia en procedimientos dolorosos, en pacientes pediátricos ingresados en la unidad de cuidados intensivos.

Material y métodos: Se administró una mezcla equimolar de oxígeno y protóxido de nitrógeno a niños ingresados en la UCIP que precisaron sedoanalgesia para la realización de procedimientos cruentos. Durante la administración del fármaco se realizó monitorización respiratoria y hemodinámica. Se registró el grado de confort del enfermo y el grado de satisfacción del personal sanitario según eficacia, ausencia de efectos secundarios.

Resultados: Se administró una mezcla equimolar de oxígeno y protóxido de nitrógeno a un total de 8 niños (3 niñas y 5 niños) con edades comprendidas entre 1 y 3 años (media 1 año y 10 meses). Los procedimientos realizados consistieron en 4 venopunciones (50%), 2 punciones lumbares (25%), una biopsia cutánea (12,5%) y una canalización de una vena central (12,5%). El tiempo medio de administración del fármaco fue de 10 minutos (rango 2-20 minutos). En el 50% de los casos fue necesario asociar otros sedantes y/o analgésicos. El 75% de las intervenciones se consideraron facilitadas por la administración del mezcla equimolar de oxígeno y protóxido de nitrógeno según el médico prescriptor. No se objetivó depresión respiratoria, disminución del nivel de conciencia, ni ningún otro efecto secundario importante en ninguno de los pacientes. El tiempo de desaparición del efecto farmacológico fue en todos los pacientes inferior a 5 minutos.

Conclusiones: 1) La mezcla equimolar de oxígeno y protóxido de nitrógeno es un fármaco seguro de administrar por personal médico no anestésico en la sedoanalgesia de procedimientos cruentos en la UCI pediátrica. 2) Este gas no es eficaz en todos los pacientes, precisando en algunas ocasiones la asociación de otros fármacos sedoanalgésicos.

P831 SHOCK ENDOTÓXICO

15:35

Raquel Angulo González de Lara, Catalina González Hervás, José Luis Leante Castellanos, Pilar Azcón González de Aguilar
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Materno Infantil, Granada y Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Caso clínico: Paciente de 3 años de edad, cursando desde la semana previa un cuadro de varicela. El día previo al ingreso comienza con tos y dificultad respiratoria progresiva, persistiendo la fiebre. Es diagnosticada de neumonía de lóbulo inferior derecho con derrame pleural. Al ingreso en UCIP la paciente presenta lesiones residuales en fase costrosa, exantema maculopapuloso generalizado e infiltrado tumefacto y doloroso con signos inflamatorios en codo derecho. Se obtiene cultivo de dicha lesión cutánea, así como hemocultivo y cultivo de líquido pleural positivos para *S. pyogenes*, instaurándose tratamiento con penicilina G y clindamicina. Mantiene desde su ingreso tensiones arteriales por debajo del percentil 5 para su edad (80/35) y taquicardia de 200 lpm con lactato de 3, precisando expansión de volumen y apoyo inotrópico. Cursa además con oliguria con elevación de la creatinina dos veces por encima de lo normal para su edad (1,1 mg/dl); hipoprotrombinemia

leve sin signos de coagulopatía de consumo y hepatomegalia sin signos de disfunción hepática. La evolución fue favorable con descamación cutánea posterior.

Conclusion: Los criterios de shock endotóxico fueron consensuados en 1993. Nuestra paciente cumple criterios de caso definido (I A, II A y II B). El shock tóxico es producido por *S. aureus* o *S. pyogenes* productores de toxina. El shock producido por *S. pyogenes* tiene un pico máximo en niños de corta edad, particularmente en aquellos con varicela concomitante. Puede darse sin existir foco claro de infección o bien secundario a una infección invasora, como en este caso. No es un cuadro frecuente; menos del 10% de infecciones estreptocócicas invasoras graves causa un TSS. La mortalidad es mayor en adultos que en niños y ésta depende de si se acompaña de infección focal específica o bien de una bacteriemia.

P832 MENINGITIS NEONATAL Y ABSCESOS CEREBRALES MÚLTIPLES POR CITROBACTER DIVERSUS

15:40

Raquel Gil Gómez, Carmen Martínez Ferriz, David Moreno Pérez, José Manuel González Gómez, Javier Blasco Alonso, Guillermo Milano Manso, Custodio Calvo Macías
Servicio de Críticos y Urgencias del Hospital Materno-Infantil de Málaga.

Introducción: El *Citrobacter diversus* causa meningitis neonatal devastadora, con tasas de mortalidad del 30% y de lesiones residuales SNC de 50%; desarrollando abscesos cerebrales hasta un 76% de los casos.

Caso clínico: RNAT de 7 días de vida con hipotonía y llanto débil, fiebre y pausas de apnea. Ingresó en respiración espontánea, saturación 100%, sin distrés. Reactivo a estímulos dolorosos, irritable e hipertónico, sin focalidad y con fontanela normotensa. Hemograma normal, PCR 13,4 mg/l; bacteriuria; LCR: glucosa < 10 mg/dl; leucocitos 3.360/mm³ (polimorfonucleares 85%), proteínas 3,27 g/l, bacilos Gram(-). Inicia tratamiento con ampicilina y cefotaxima, que se modifica, al aislarse *C. diversus* en LCR y sangre, sensible a meropenem y gentamicina. A las 24 horas se realiza ecografía y, posteriormente, TC y RMN de cráneo compatibles con infarto cerebral tèmoro-occipital izquierdo, con lesiones isquémicas en frontal derecho que evolucionan a abscesos. Evolución tórpidas, con convulsiones y pausas de apnea requiriendo tratamiento con fenobarbital y ventilación mecánica. Se realiza punción-drenaje de los abscesos cerebrales mejorando clínicamente. Se asocia cloranfenicol i.v. un mes, y gentamicina intratecal, manteniendo meropenem 8 semanas.

El cultivo se negativiza tras 3 semanas de tratamiento, pero la citoquímica persiste alterada hasta 7 semanas tras iniciarlo. A las 5 semanas deterioro clínico, con hipertensión intracraneal, colocándose drenaje externo ventricular y finalmente derivación ventrículo peritoneal, con evolución satisfactoria.



Conclusiones: La meningitis neonatal por *C. diversus* es grave, predisponiendo a la formación de abscesos, de difícil control y erradicación, precisando una combinación de tratamiento anti-biótico prolongado y quirúrgico.

P833

ENCEFALOPATÍA HIPERTENSIVA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Manuel González-Ripoll Garzón,
Purificación Aguilera Sánchez, María Dolores Calvo Bonachera,
Javier Díez-Delgado Rubio, Juan Miguel García Portales,
Antonio Bonillo Perales

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La encefalopatía hipertensiva es la manifestación más frecuente de la crisis hipertensiva en el niño. Ésta se produce cuando falla la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral, el cual viene determinado por varios factores, siendo el más importante la resistencia arteriolar cerebral. La elevación de la presión arterial da lugar a vasoconstricción y si es brusca, mantenida e importante la vasoconstricción será máxima provocando hipoperfusión, exudado plasmático y en definitiva, edema cerebral. Presentamos 2 casos clínicos atendidos en nuestra unidad con el propósito de recordar esta patología que, aunque infrecuente, puede derivar en importantes consecuencias.

Caso clínico 1: Mujer de 12 años que ingresa en UCIP en coma. Sigue tratamiento con claritromicina por neumonía y refiere cefalea durante los días previos. Presenta cifras tensionales > p95 para edad y sexo, de forma mantenida, por lo que se instaura tratamiento hipotensor con nicardipino, nifedipino y furosemida. Entre los exámenes complementarios realizados destaca RMN cerebral con lesiones bilaterales compatibles con encefalitis aguda diseminada. Finalmente se comprueba que el cuadro es secundario a una glomerulonefritis aguda hipocomplementémica con insuficiencia renal aguda leve-moderada por adenovirus.

Caso clínico 2: Varón de 7 años que ingresa en UCIP por hipertensión arterial y crisis comicial. Quince días antes cursa faringoamigdalitis y cinco días antes aparecen exantema urticarial y cefalea, persistiendo ésta hasta el ingreso. Precisa tratamiento hipotensor múltiple con nitroprusiato, labetalol, captopril y nifedipino por difícil control inicial que coincide con nuevos episodios convulsivos. El estudio de imagen cerebral es normal, en el analítico destacan hipocomplementemia, ASLO elevado, hematuria y en el ecográfico derrame pleural y ascitis leves. El diagnóstico final es de emergencia hipertensiva con encefalitis hipertensiva, insuficiencia renal aguda y microhematuria persistente secundarias a glomerulonefritis postestreptocócica.

Comentarios: La causa más frecuente de crisis hipertensiva entre 1 y 12 años es la patología parenquimatosa renal (60-80%), siendo más frecuente que en adultos la asociación con encefalopatía. Otros cuadros con los que debemos hacer diagnóstico diferencial son los tumores productores de catecolaminas, sin olvidar la cada vez más frecuente en la infancia hipertensión esencial, aunque esta última en raras ocasiones alcanza rango de crisis hipertensiva.

15:45

P834

RABDOMIOLISIS E INSUFICIENCIA RENAL AGUDA SECUNDARIA

15:50

María Teresa Charlo Molina, José Domingo López Castilla, María José Martínez Roda, Isabel L. Benítez Gómez, Sonia Quecuty Vela, José María Carmona Ponce, Mercedes Carranza Conde, Juan Antonio García Hernández, Miguel Muñoz Sáez, Mercedes Loscertales Abril

Unidad de Gestión de Cuidados Críticos y Urgencias del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Caso clínico: Niña de 10 años, ingresa en UCI-P procedente del Hospital de Traumatología tras caída de bicicleta, clavándose el soporte del pedal en región inguinal izquierda, que produce sección completa de vena femoral izquierda, shock hipovolémico secundario que precisa resucitación volumétrica y parada cardiorrespiratoria que requiere reanimación cardiopulmonar avanzada (RCPA). Tras ligadura de vena femoral izquierda, ingresa en UCI-P sedoanalgesada e intubada. Pierna izquierda edematosa, tensa, con piel brillante, caliente. Pulsos pedios normales. Ante la sospecha de síndrome compartimental se realiza fasciotomía. Se extuba al 2º y 12º día de ingreso teniendo que ser reintubada por distrés respiratorio progresivo y debilidad muscular. Extubación definitiva a los 29 días de ingreso.

Cuadro analítico compatible con rabdomiolisis por compresión muscular y síndrome de isquemia-reperusión con aumento de urea, creatinina, CPK, mioglobina, ácido úrico y fósforo, motivo por el que se realiza hiperhidratación, tratamiento con acetazolamida, rasburicasa y alcalinización urinaria, con lo que se consigue normalización de ácido úrico y fósforo, manteniendo cifras muy elevadas de mioglobina y CPK. Al 5º día se inicia hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVV) con PRISMA, que normaliza cifras. La tabla refleja la evolución de los parámetros analíticos más relevantes. Evolución favorable.

		Inicio HDFVV	Fin HDFVV	Reinicio HFVV	Fin HFVV		
Días	Ingreso	5º día	10º día	15º día	20	25	30
Urea mg/dl	57	209	44	42	17	26	38
Creatinina	1,17	2,51	0,63	0,53	0,27	0,34	0,23
Mioglobina	> 8.040	> 8.040	26	> 8.040	2.485	567	86
CPK U/l	> 20.000	> 20.000	522	10.060	704	372	256

Conclusiones: La rabdomiolisis es un cuadro clínico grave que produce importantes alteraciones metabólicas, insuficiencia renal y debilidad muscular incluidos los músculos respiratorios que condiciona una ventilación mecánica prolongada. La hemofiltración es una técnica muy eficaz para el tratamiento de la rabdomiolisis e insuficiencia renal secundaria, consiguiendo eliminar moléculas de mioglobina y CPK por método convectivo.

P835

TUBERCULOSIS EN INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: UNA FIEL Y MALA COMPAÑERA

15:55

María Jesús Salado Reyes, Carlos Flores González, Lourdes de la Gándara Frieyro, Fernando Rubio Quiñones, Sebastián Quintero Otero, Arturo Hernández González, Servando Pantoja Rosso
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Antecedentes y objetivos: En contra de lo que podríamos haber pensado hace unos años, la tuberculosis sigue siendo una

enfermedad prevalente en los países desarrollados. Diversos factores sociosanitarios, como la inmigración o el síndrome de inmunodeficiencia adquirida, han contribuido tanto a su vigencia como a la persistencia de formas graves. El objetivo de este estudio es la revisión de las diferentes formas de tuberculosis que han requerido cuidados intensivos en nuestro centro.

Método: Análisis retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes ingresados en nuestra unidad que fueron diagnosticado de alguna de las formas de presentación de esta enfermedad a lo largo de 17 años (1989-2006).

Resultados: Se encontraron 18 pacientes (11 mujeres y 7 varones) con edades comprendidas entre 46 días y 13 años (edad media: 4 años). Aunque la mayoría procedía de nuestra área sanitaria, cuatro pacientes de origen marroquí fueron trasladados desde otra comunidad. Los síntomas que motivaron su ingreso fueron: neurológicos (12), respiratorios (4) y abdominales (2). Se diagnosticaron de meningoencefalitis 12, tuberculosis pulmonar (6) e intestinal (2). El Mantoux sólo fue positivo en dos casos, mientras que se aisló el *Mycobacterium tuberculosis* en 5. Se encontraron antecedentes familiares de enfermedad tuberculosa en 10 casos. La estancia media en intensivos fue de 18,4 días. Con respecto a la evolución, fallecieron 2 de los niños y 10 presentaron secuelas neurológicas importantes al alta.

Conclusiones: Destacamos la persistencia de formas graves de la tuberculosis, especialmente la meningoencefalitis, que sigue ocasionando secuelas graves, probablemente en relación con la dificultad para diagnosticarla precozmente. El aislamiento del bacilo es siempre difícil y la frecuencia de Mantoux negativo limita su utilidad en las formas graves. El estudio familiar fue clave en el diagnóstico de alguno de nuestros pacientes.

P836

16:00

ESTUDIO DE HIPONATREMIA GRAVE EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

María José Solana García, Andrés Alcaraz Romero, Javier Urbano Villaescusa, Elena Cidoncha Escobar, María José Santiago Lozano, Carlos Romero Román, María Dolores Morales San José, Augusto Luque de Pablos

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivos: Evaluar las características clínicas, causas, metabolismo hidrosalino y resultado clínico de los episodios de hiponatremia grave atendidos en Cuidados Intensivos Pediátricos.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal que incluyó a todos los niños ingresados con valores de Na inferiores a 125 mmol/L en los últimos 7 años. Se excluyeron niños con técnicas de depuración extrarrenal y cirugía cardíaca. Además de los valores de Na plasmático, se recogieron otros parámetros bioquímicos en sangre y orina (K, Cl, osmolaridad, urea, creatinina) que se utilizaron para valorar las alteraciones del metabolismo hidrosalino (función renal, excreción de Na y aclaramiento de agua libre). Se recogieron otros datos clínicos como edad, diagnóstico, motivo de ingreso, clínica y tratamiento previo. Se evaluó el tratamiento recibido y el resultado clínico.

Resultados: Se incluyó a 32 pacientes (edad media 99,3 meses, rango 3 días-15 años) que presentaban hipoNa grave (Na 118,8, rango 101-124) siendo sintomática en 15/32. El 30% procedía de una intervención quirúrgica. La hipoNa se atribuyó a SIADH en 13 niños, a hemodilución en 8 (6 con insuficiencia renal), a la

administración de líquidos hipotónicos con pérdidas digestivas (7) o renales (3) y a pierde sal cerebral (1). 11/32 pacientes presentaron convulsiones (1 con parada cardiorrespiratoria), 3/32 alteración del nivel de conciencia, 1 rhabdmiolisis y 17 estuvieron asintomáticos. En la evolución 1/33 falleció por edema cerebral (SIADH) y 2 por disfunción multiorgánica. No hubo secuelas atribuibles a la hipoNa en el resto de los niños.

Conclusión: Las hiponatremias graves con valores de Na inferiores a 120 mmol/l son en su mayoría sintomáticas, manifestándose principalmente como convulsiones y/o alteración del nivel de conciencia. Las alteraciones severas se relacionan con exceso de agua corporal, siendo lo más frecuente el SIADH. Aunque las consecuencias pueden ser graves (mortalidad, secuelas) en nuestra serie sólo hubo un caso de mortalidad atribuible a la hipoNa.

P837

16:05

LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA: DIFICULTAD EN EL DIAGNÓSTICO. PROBLEMÁTICA ACTUAL

Javier Fernández Sarabia, Juan Luis Pérez Navero, M. Elena Mateos González, Manuel Santamaría Ossorio, Ignacio Ibarra de la Rosa, Manuel A. Frías Pérez, José M. Rumbao Aguirre, María José Velasco Jabalquinto, Esther Ulloa Santamaría, Susana Jaraba Caballero

Hospital Infantil Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La linfocitosis hemofagocítica (LHH), a veces presenta importantes dificultades diagnósticas y controversias terapéuticas. Engloba dos entidades distintas, una familiar o primaria (LHHF) y otra adquirida (LHHA). Tiene diferencias pronósticas importantes. En ocasiones, la distinción entre una y otra no es fácil. Además, existe una problemática añadida, ya que se ha descrito que la forma familiar puede ser desencadenada por diferentes procesos que habitualmente originan formas secundarias.

Casos clínicos: *Caso 1:* varón de 7 años de edad remitido a nuestro hospital por fallo hepático agudo para valorar trasplante hepático. *Antecedentes personales:* cerebilitis y drenaje ventriculoperitoneal a los 3 años. *Antecedentes familiares:* un hermano falleció a los 10 años de edad por disfunción hepática, coagulopatía, hemorragia pulmonar y digestiva, sepsis y SDRA. Anamnesis: fiebre de más de una semana de duración y hepatoesplenomegalia. Desarrolló disfunción hepática severa, pancitopenia e hipofibrinogenemia. En el estudio inmunológico se objetivó ausencia de NK y de actividad de perforina. Biopsia de médula ósea: infiltración masiva de linfocitos e histiocitos con signos de hemofagocitosis. En la evolución presentó coagulopatía y hemorragia intraventricular masiva con hipertensión intracraneal y muerte encefálica. *Caso 2:* paciente varón de 17 meses que ingresa por fiebre prolongada. Se objetivó hepatoesplenomegalia y pancitopenia sospechándose leishmaniasis visceral, lo que se confirmó mediante Ac por inmunofluorescencia y PCR a leishmania. Sorprendentemente, en la biopsia de médula ósea apareció infiltración linfocitaria con signos de hemofagocitosis. En el estudio inmunológico, igual que en el caso previo, se demostró ausencia de perforina y NK. Tras tratamiento según protocolo está pendiente de trasplante de médula ósea.

Discusión: Ambos casos, con presentación clínica dispar, se diagnosticaron de LHHF. El primero tras disfunción hepática y

el segundo como debut por una infección por leishmania, que en principio haría pensar en LHHA. Ambos tuvieron diferente evolución a pesar de tratarse según protocolo HLH 2004 y con el mismo soporte en UCIP. El diagnóstico precoz mejora el pronóstico.

P838 16:10 PROTOCOLO DE TRATAMIENTO DE LA NEUMONÍA CON DERRAME: VALORACIÓN DE RESULTADOS DESPUÉS DE 1 AÑO

Víctor Quintero Calcaño, David Lozano Díaz, Paloma Donado Palencia, Carlos Zabaleta Camino, Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, Esteban Gómez Sánchez, Pedro Pablo Oyagüez Ugidos, Miguel Ángel García Cabezas, Luis Santillana Ferrer, Francisco Anaya Barea

Servicio de Pediatría del Hospital General de Ciudad Real.

Introducción: La neumonía es una causa frecuente de hospitalización en pediatría. Un porcentaje significativo de los ingresos es motivado por la presencia de derrame pleural. El tratamiento de los niños con neumonía adquirida en la comunidad complicada con derrame pleural está sujeto a controversias. Con la finalidad de estandarizar el tratamiento desarrollamos un protocolo terapéutico basado en las características clínicas, radiológicas y ecográficas.

Métodos: Se incluyó de manera prospectiva a todos los pacientes mayores de un mes ingresados con el diagnóstico de neumonía. Se consideró que había derrame pleural significativo cuando en la radiología convencional o ecografía éste medía más de 10 mm. Se realizó ecografía torácica a todos aquellos pacientes con derrame pleural significativo, a aquellos con signos clínicos de progresión del derrame, si este previamente era muy pequeño, y a aquellos que persistían febriles después de 48 horas de tratamiento adecuado. Sólo se colocó tubo de toracostomía a los pacientes con derrame significativo que presentaban dificultad respiratoria o hipoxemia significativa atribuible al derrame o presencia de tabiques en la ecografía. No se hicieron toracocentesis diagnósticas. La magnitud del derrame no fue considerada como indicación de colocación de tubo de toracostomía. Losempiemas y derrames complicados con tabiques fueron tratados con fibrinolíticos.

Resultados: En el período de 1 año ingresaron 56 pacientes mayores de 1 mes y menores de 14 años con el diagnóstico de neumonía, 18 (32%) presentaron derrame pleural. Todos los pacientes fueron tratados con antibióticos por vía endovenosa. Sólo 3 pacientes requirieron colocación de drenaje pleural y en todos fue necesario tratamiento con fibrinolíticos (1 por empiema y 2 por tabiques). Cinco pacientes con derrame pleural significativo fueron tratados con antibióticos IV, sin toracocentesis ni drenaje y evolucionaron satisfactoriamente. No fue necesario cambiar la intención de tratamiento en ningún paciente.

Discusión: Estos datos sugieren que nuestro protocolo permite una orientación correcta del tratamiento de los pacientes pediátricos con neumonía con derrame. En un porcentaje significativo de los pacientes se evitaron procedimientos invasivos sin comprometer la evolución de su enfermedad. Creemos necesario incluir un mayor número de pacientes para poder generalizar nuestra experiencia.

P839 16:15 SÍNDROME HIPERMETABÓLICO MALIGNO TRAS INTUBACIÓN REGLADA EN UN LACTANTE

Mercedes Oliva Gragera, Natalia Bejarano Ramírez, Ramón Hernández Rastrollo, Ana Navarro Dourdil, Juan José Cardesa García

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Introducción: La hipertermia maligna se define como un estado hipermetabólico agudo e incontrolado del músculo esquelético, desencadenado por relajantes musculares despolarizantes y anestésicos volátiles, en individuos con susceptibilidad genética. Su incidencia en niños es de 1/15.000 y su mortalidad se ha reducido gracias al diagnóstico precoz y al uso de dantroleno a partir de 1979.

Caso clínico: Lactante mujer de 11 meses que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos tras intubación reglada en quirófano por laringitis aguda grave de comienzo en las 48 horas previas. *Antecedentes personales:* sin interés. *Antecedentes familiares:* madre con hemiparesia no estudiada tras extracción dentaria bajo anestesia local. A su ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos, la paciente llega intubada, sedoanalgesiada, con buena ventilación bilateral y hemodinámicamente estable. No rasgos dismórficos. Exploración por aparatos normal. Tras conectarse a ventilación mecánica convencional se observa una significativa retención de carbónico, inexplicable desde punto de vista ventilatorio, acompañada de hiperkaliemia, hipercalcemia, hiperglucemia y mala coloración, sin elevación significativa de la temperatura, manteniéndose estable hemodinámicamente. Posteriormente se observa un episodio de hipertonia muscular de cara y cuello con enrojecimiento facial, así como una elevación progresiva de CPK con máximo a las 48 horas. Ante la sospecha clínica de síndrome hipermetabólico maligno se inicia terapia con dantroleno intravenoso y perfusión de insulina por la hiperglucemia, con buena respuesta, normalizándose cifras de carbónico, acidosis, iones y, por último, la CPK. Se mantiene tratamiento con dantroleno durante 4 días. Al cuarto día tras fibrobroncoscopia se retira tubo endotraqueal con buena evolución.

Conclusiones: Ante un paciente que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos tras anestesia con agentes despolarizantes y/o anestésicos volátiles, se debe pensar en la aparición de síndrome hipermetabólico maligno, no sólo cuando aparezca elevación de la temperatura sino siempre que aparezcan datos de un estado hipermetabólico no justificable por otras causas, ya que el diagnóstico precoz y la instauración temprana del tratamiento mejoran el pronóstico en estos pacientes.

P840 16:20 DISECCIÓN ESPONTÁNEA DE LA ARTERIA CARÓTIDA INTERNA DE PRESENTACIÓN FATAL

Mónica Cabo Pérez, Eva González Colmenero, María Luisa González Durán, María Suárez Albo, Manuel Óscar Blanco Barca, Fernando Mejjide del Río, Carmen Saborido Ávila, Cristina Páramo Jaudenes, Tomás Bolívar Gómez, José Antonio Calviño Castañón

Sección de Neuropediatría del Servicio de Pediatría, Servicio de Radiología y MEDTEC y Servicio de Cirugía Vascular del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Pontevedra).

Introducción: La disección de la carótida interna (DCI) es una entidad infrecuente, con incidencia de 2,5 casos/10⁵ habitantes.

Suele afectar a individuos de edad media y constituye el 20% de los accidentes isquémicos cerebrales en adultos jóvenes, siendo excepcional en la infancia. Se produce por la entrada de sangre, a través de la íntima, lo que provoca una falsa luz. Cuando la disección es subintimal se produce una estrechez en la luz vascular que provoca una estenosis/oclusión. La localización más frecuente es entre el origen de la carótida interna (bulbo carotídeo) y su entrada en la base del cráneo, y termina, generalmente, en el conducto petroso; raramente se extiende intracranalmente. Las DCI resultan de traumatismos y/o posibles defectos estructurales de la pared arterial. Las DCI espontáneas se relacionan con enfermedades hereditarias del tejido conectivo (Marfan, Ehlers-Danlos y displasia fibromuscular), coagulopatías, feocromocitoma, consumo de estrógenos, simpaticomiméticos y tabaquismo.

Caso clínico: Varón de 10 años de edad, sin antecedentes de interés, que mientras jugaba al fútbol realiza un movimiento brusco de hiperextensión del cuello para golpear el balón. Posteriormente presenta hipotonía muscular, vómitos y disminución del nivel de conciencia. Se realiza TC craneal sin hallazgos patológicos. Ante el empeoramiento neurológico se realiza ECO Doppler, evidenciándose disección carotídea izquierda. La angiografía confirma el diagnóstico y su extensión al polígono de Willis. Valorado por Cirugía Vascular, se determina que no era subsidiario de cirugía, iniciándose tratamiento conservador con heparina, interrumpiéndose ésta al comprobarse la extensión intracranial de la disección. Persistió deterioro neurológico, por lo que se realizó angiografía a las 48 horas, apreciándose infarto isquémico en el territorio de la arteria cerebral media. A las 72 horas del ingreso resulta en éxitus.

Conclusión: Aunque es infrecuente, la disección de la arteria carótida debe sospecharse en todo paciente con deterioro neurológico y TC craneal normal. Dada la gravedad, es importante realizar un diagnóstico precoz mediante la clínica y pruebas radiológicas (ECO doppler cervical, TC craneal y angiografía). La introducción de las nuevas técnicas no invasivas de diagnóstico por imagen resulta útil para el diagnóstico de esta patología. El tratamiento de primera elección es conservador.

P841 16:25 SÍNDROME DE FUGA CAPILAR EN EL POST-OPERATORIO DE CIRUGÍA CARDÍACA

José Antonio Villegas Rubio, Victoria Sánchez Tatay, Juan Antonio García Hernández, Elia Sánchez Valderrábanos, Miguel Muñoz Sáez, María Teresa Charlo Molina, Mercedes Loscertales Abril

Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas del Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes: El síndrome de fuga capilar es un raro cuadro caracterizado por una reacción inflamatoria sistémica que puede ocurrir en el postoperatorio de cirugía cardíaca. En su patogenia influyen factores relacionados con el propio paciente (edad, situación quirúrgica, sistema inmune, etc.) o con la intervención quirúrgica (circulación extracorpórea, duración de la intervención, etc). Presenta síntomas como fiebre, edema generalizado, insuficiencia cardíaca, edema pulmonar, insuficiencia renal aguda, fallo hepático y alteración de la hemostasia. La terapia más utilizada consiste en inhibidores de la cascada del complemento así como uso de hemofiltración.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 1 año y medio de edad con Fallot extremo que es intervenido quirúrgicamente para corrección de su cardiopatía. Desde su ingreso en UCI pediátrica comienza un cuadro de deterioro progresivo, que evolucionó con: fiebre alta mantenida desde su ingreso y sin respuesta a antitérmicos. Insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) que precisó drogas inotrópicas, vasoactivas y vasodilatadoras a dosis altas para su control. Edemas generalizados. Conectado a ventilación mecánica; neumotorax izquierdo a tensión y hemorragia pulmonar. Edema pulmonar y derrame pleural. Insuficiencia renal que precisó hemofiltración veno-venosa continua desde el 2º día de su ingreso. Anemia, plaquetopenia y alargamiento de los tiempos de coagulación que obliga a transfusiones prácticamente a diario. Insuficiencia hepática progresiva. Todos los cultivos seriados durante la 1ª semana de fiebre mantenida fueron negativos. El paciente falleció a los 37 días de ingreso por fracaso multiorgánico. El uso de corticoides y de hemofiltración con flujos elevados enlentecieron la progresión del cuadro inflamatorio sistémico.

Conclusiones: El síndrome de fuga capilar es una entidad poco frecuente, pero a tener en cuenta ante la aparición de un cuadro de reacción inflamatoria sistémica muy precoz en el postoperatorio de cirugía cardíaca, más aún si ha requerido circulación extracorpórea. El uso de inhibidores inflamatorios y la hemofiltración parecen ser las medidas más eficaces para frenar este cuadro.

P842 16:30 ÍNDICE BIESPECTRAL Y POTENCIALES AUDIOEVOCADOS DE LATENCIA MEDIA EN NIÑOS MENORES DE DOS AÑOS SIN SEDACIÓN: CORRELACIÓN CON UNA ESCALA CLÍNICA DE SEDACIÓN

Adelaida Lamas Ferreiro, Jesús López-Herce Cid, Luis Sancho Pérez, Santiago Mencía Bartolomé, Ángel Carrillo Álvarez, María José Santiago Lozano, Vicente Martínez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Hospital Ramón y Cajal, Madrid y Centro de Estudios Sociosanitarios de la Universidad de Castilla-La Mancha.

Antecedentes y objetivos: La valoración del estado de sedación en los lactantes y niños pequeños es difícil. El índice biespectral (BIS) y los potenciales audioevocados de latencia media (PEA) son métodos objetivos no invasivos de valoración del estado de sedación basados en el análisis de las frecuencias del electroencefalograma. Estos métodos se han desarrollado en adultos y no existe experiencia con su uso en niños pequeños. El objetivo del estudio fue evaluar la utilidad del BIS y los PEA y analizar su correlación con una escala clínica de valoración de la sedación en niños menores de dos años sin patología ni sedación durante la vigilia y el sueño.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 53 niños sanos, de edades menores de 2 años, 41,5% menores de 1 mes, 28,3% entre 1 y 6 meses 30,1% más de 6 meses. A todos se les realizó simultáneamente valoración del estado de sedación mediante la escala de Ramsay modificada, monitorización del BIS mediante el monitor BIS 3.4 XP y de los PEA mediante el monitor ALARIS AEP™ XP. Se estudió la correlación y concordancia de los tres métodos y su relación con la edad y el sexo.

Resultados: Existió una moderada a buena correlación entre los tres métodos BIS-PEA ($r = 0,574$), BIS-Ramsay ($r = -0,504$) y

PEA-Ramsay ($r = -0,624$) ($p = 0,01$ para las tres correlaciones). Sin embargo, el grado de concordancia entre los tres métodos fue sólo bajo a moderado (BIS-PEA $k = 0,392$, BIS-Ramsay $k = 0,270$ y PEA-Ramsay $k = 0,409$). La correlación y concordancia fue similar entre ambos sexos. La correlación y concordancia fue menor en los niños entre 1 y 6 meses que en el resto de las edades. En los niños dormidos los valores de BIS en los niños menores de 1 mes fueron más elevados que en los mayores de 6 meses ($p = 0,03$).

Conclusiones: El BIS y los PEA tienen una buena correlación con la escala clínica de sedación de Ramsay en los niños menores de 2 años sin sedación, aunque el nivel de concordancia para distinguir entre vigilia y sueño es bajo. Son necesarios estudios que confirmen la utilidad del BIS y los PEA en la valoración del estado de sedación en niños sometidos a sedación farmacológica.

P843 16:35 SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA

César Gavilán Martín, Roberto Reig Sáez, Eliseo Pascual Gómez, Cristina Fernández Carbonell, Raúl Silvestre Beneyto, Juan Antonio Utrero Valiente, Olga Gómez Pérez, José Flores Serrano Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación poco frecuente pero potencialmente letal, característica de la artritis idiopática juvenil, resultado de una activación y proliferación incontrolada de linfocitos T y macrófagos. Incluido dentro de las histiocitosis de clase II, su pronóstico depende fundamentalmente de un diagnóstico precoz y el inicio inmediato de tratamiento.

Caso clínico: Niño de 8 años diagnosticado dos meses atrás de enfermedad de Still que presenta en domicilio episodio de pérdida de conciencia. En la exploración física se objetiva fiebre alta, Glasgow 5/15, exantema macular violáceo generalizado, edema palpebral, ascitis, adenopatías cervicales e inguinales y hepatoesplenomegalia importante. La analítica muestra pancitopenia, reactantes de fase aguda elevados e importante coagulopatía. A su ingreso en UCIP precisa intubación y conexión a ventilación mecánica, iniciándose tratamiento antibiótico inmediato ante la sospecha de cuadro infeccioso de origen central. Sin embargo, existen datos que obligan a un replanteamiento diagnóstico: fiebre, adenopatías, hepatoesplenomegalia, VSG baja, ferritina y triglicéridos muy aumentados, pancitopenia y descenso del fibrinógeno, todo ello en niño con artritis idiopática juvenil. El cuadro es sugerente de SAM por lo que añadimos al tratamiento corticoides a dosis altas y ciclosporina A. La evolución es tórpida produciéndose el éxito una semana después. El estudio inmunológico apoyó nuestro diagnóstico, a pesar de no existir confirmación anatomopatológica.

Discusión: El SAM es una entidad probablemente infradiagnosticada, consecuencia de una respuesta inadaptada del sistema inmune que conduce a un cuadro clínico agudo y grave de fiebre, adenopatías, hepatoesplenomegalia, insuficiencia hepática y encefalopatía, asociado a pancitopenia y a la presencia inconstante en la médula ósea de macrófagos activados con signos de hemofagocitosis. A día de hoy los esfuerzos se centran en la búsqueda de datos analí-

ticos que esclarezcan su diagnóstico y, de este modo, evitar el retraso en el inicio del tratamiento. Éste se basa actualmente en la metilprednisolona a altas dosis (30 mg/kg/día), siendo la ciclosporina (3-6 mg/kg/día) el fármaco de segunda elección. Por tanto, consideramos que el SAM debe entrar en el diagnóstico diferencial de todo niño grave con hepatoesplenomegalia y fiebre prolongada sin respuesta a antibióticos.

P844 16:40 ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO: DÉFICIT DE ARGININOSUCCÍNICO LIASA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Adoración González Carretero, Ana Abril Molina, Laura Martínez Marín, Esther Ocete Hita, José Antonio Martín García, Ángeles Ruiz Extremera, Carmen Vida Fernández.

Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y Pediátricos del Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: Los errores congénitos del ciclo de la urea constituyen una causa importante de hiperamonemia con una incidencia de 1:30.000 recién nacidos. El déficit de argininosuccinico liasa es el segundo defecto enzimático en frecuencia de este ciclo metabólico.

Caso clínico: Recién nacido varón que ingresa a las 72 horas de vida por status convulsivo. La analítica inicial muestra cifras de amonio en sangre > 3.000 mcg/ml y alcalosis respiratoria. Requiere ventilación mecánica e inducción de coma barbitúrico. Se realizan dos exanguinotransfusiones, reduciéndose sólo parcialmente las cifras de amonio por lo que se inicia diálisis peritoneal. El aminograma demuestra niveles elevados de citrulina, glutamina y muy elevados de ácido argininosuccínico y sus anhídridos en plasma y orina. El diagnóstico de aciduria argininosuccínica se confirma por la deficiente actividad de argininosuccinico-liasa en eritrocitos y se inicia tratamiento con arginina y benzoato sódico. A los 6 días de su ingreso recobra el estado de consciencia coincidiendo con la disminución significativa de la concentración de amonio en plasma. Se suspende ventilación mecánica y la diálisis peritoneal y se inicia alimentación enteral con una dieta hipoproteica hipercalórica.

Conclusión: Ante la sospecha de un trastorno del ciclo de la urea, es necesario realizar un estudio metabólico en sangre, orina y líquido cefalorraquídeo para el diagnóstico del déficit enzimático específico. Una elevación de la citrulina en plasma orienta hacia un déficit de aquellas enzimas en las que ésta es su sustrato, argininosuccinico sintetasa y argininosuccinico liasa. La presencia de ácido argininosuccínico, habitualmente ausente en plasma y orina, confirma el diagnóstico de aciduria argininosuccínica.

En cuanto al tratamiento, el coma hiperamoniémico es una situación de extrema gravedad y habrá que conseguir la disminución de los niveles de amonio lo más rápidamente posible, antes de que se produzca un daño cerebral irreversible. En nuestro caso la diálisis peritoneal resultó más eficaz que la exanguinotransfusión. Este tratamiento excretor debe ir asociado a un aporte calórico suficiente, restricción proteica e hidratación adecuada. Además, una vez conocido el déficit enzimático concreto podemos emplear sustancias que estimulen vías alternativas de excreción del nitrógeno de desecho, como la arginina y el benzoato sódico.

P845**CURSO SOBRE SOPORTE VITAL AVANZADO EN TRAUMA INFANTIL GRAVE; ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS Y VALORACIÓN DE 107 ALUMNOS**

José Luis Teja Barbero, Álvaro Castellanos Ortega, Ernesto de Diego García, Antonio Quesada Suescun, Inmaculada Fernández Jiménez, María Ruiz del Campo, José María Maestre Alonso, Javier Buron Mediavilla

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

Introducción y objetivos: El curso se desarrolla durante 3 días de modo intensivo con un programa de 28 horas e impartido a un máximo de 20 alumnos, médicos con responsabilidades en el tratamiento de la urgencia traumática infantil. Los objetivos del curso son el aprendizaje de una evaluación ordenada del niño traumatizado siguiendo un orden de prioridades establecido y lograr la adquisición de las habilidades necesarias para reanimar y orientar el diagnóstico de modo rápido, coordinado y secuencial, tanto en el lactante como en el niño. Las prácticas se desarrollan en diferentes escenarios clínicos y asistenciales con niños-actores y maniquies. A lo largo del curso los instructores realizan una evaluación continuada del alumno que junto a un test escrito final determina la acreditación o no del mismo. Se realiza un análisis de los alumnos de los cursos, en lo referente a su procedencia y formación, y una evaluación de las respuestas a la encuesta final de satisfacción que se realiza a la finalización del curso.

Métodos: Se revisaron los expedientes de los cursos realizados desde 2002 a 2006. Se recogieron datos acerca de la formación, procedencia y lugar de trabajo y las valoraciones reflejadas en la encuesta.

Resultados: El 46,7% de los alumnos tenía la especialidad de Medicina Familiar y Comunitaria y trabajaban en servicios de urgencias hospitalarias; Un 25,2% eran pediatras. Los alumnos procedían de casi todas las comunidades autónomas (13 de 17), predominando Castilla-León (22,4%), Rioja (18,7%) y Cantabria (17,8%). En una escala 1-5, la puntuación media otorgada por el alumnado fue la siguiente: utilidad (4,86), interés (4,82), contenido práctico (4,41), técnicas invasivas en quirófano experimental (4,63), valoración inicial (4,64). La puntuación final resultó 4,23/5. Sólo un alumno no consiguió la acreditación.

Conclusiones: 1) La utilidad y el interés del curso son las cualidades más valoradas. 2) Solo una cuarta parte de los alumnos eran pediatras. 3) Todos los alumnos animarían a realizar el curso para mejorar la formación en trauma grave.

16:45

Objetivos: 1. Describir las características epidemiológicas y clínicas de la CAD en nuestro medio. 2. Conocer las condiciones metabólicas iniciales de los pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de CAD ingresados en la UCIP de nuestro hospital desde enero 1995 a enero 2006.

Resultados: Total: 77 casos. El 53,2% eran varones. La edad media: 8,5 (\pm 4,4) años. El 80,5% procedía del servicio de urgencias, el 7,8% de centros de atención primaria, el 6,5% de otros hospitales y el 5,2% de centros privados. Una cuarta parte (24,7%) eran diabéticos conocidos y el resto pacientes con debut de la enfermedad. No se identificaron factores desencadenantes en el 59,7%. Se atribuyeron a infección el 28,6% de los casos totales y en los diabéticos conocidos, a omisión de insulina el 5,2%, a trasgresiones dietéticas el 2,6% y en el 3,9% varias circunstancias. Sobre los antecedentes familiares, en el 54,5% eran negativos, el 2,6% presentaban familiares de primer grado con DM tipo 1 y, en familiares más lejanos, el 10,4%; en el 24,7% existían familiares con DM tipo 2. En la anamnesis destaca: poliuria (74%), polidipsia (72,7%), polifagia (9,1%), anorexia (29,9%) y pérdida de peso (53,2%) –evolución media de 21,9 (\pm 23,5) días–. Como síntomas agudos destacan vómitos (67,5%), dolor abdominal (35,1%) y fiebre (4,7%) –evolución media de 3,6 (\pm 6,2) días–. Exploración física: taquipnea (81,8%), fétor cetónico (28,6%), alteraciones del nivel de conciencia (37,7%) y deshidratación (98,7%). Valores analíticos medios al ingreso: glucemia 497,6 (\pm 192,1) mg/dl, pH 7,08 (\pm 0,1), HCO₃ 6,1 (\pm 2,5) mEq/l, anión GAP 28,5 (\pm 5,9) –en dos pacientes no fue posible su cálculo–, sodio 135,7 (\pm 6,9) mEq/l, potasio 4,6 (\pm 0,95) mEq/l.

Conclusiones: Las características de nuestra población coinciden con las expresadas en otros estudios. En muy pocos casos es posible identificar un factor desencadenante claro. No suelen existir antecedentes familiares de interés que puedan predecir el desarrollo de CAD. La sintomatología más prevalente al ingreso es la clásica que se define para la diabetes. Los trastornos del medio interno no difieren de los esperados en pacientes que ingresan en UCIP.

P847**EFICACIA DE LA OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO CON CÁNULAS NASALES EN NIÑOS CRÍTICOS**

Javier Urbano Villaescusa, Héctor Avellón Liaño, Elena Cidoncha Escobar, Santiago Mencía Bartolomé, María José Santiago Lozano, Jesús López-Herce Cid, Ángel Carrillo Álvarez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

16:55**P846****CETOACIDOSIS DIABÉTICA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS**

Pilar Caro Aguilera, Aurora Madrid Rodríguez, Guillermo Milano Manso, Custodio Calvo Macías

Servicio de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La cetoacidosis diabética (CAD) es una complicación grave de la diabetes mellitus (DM) tipo 1. Su incidencia anual varía desde 4,6 a 8/1.000 diabéticos. Constituye el trastorno metabólico que, en la edad infantil, con mayor frecuencia precisa ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), en países desarrollados.

16:50

Antecedentes y objetivo: El VapoTherm[®] es un aparato que administra oxígeno humidificado y caliente a través de cánulas nasales, lo que permite utilizar flujos elevados mayores de 6 litros con buena tolerancia. Existe escasa experiencia con su uso en niños. El objetivo es analizar su eficacia en niños críticos con insuficiencia respiratoria moderada.

Material y métodos: Se realizó un estudio clínico prospectivo observacional, en el que se incluyeron los pacientes tratados con oxigenoterapia mediante sistema VapoTherm 2000i[®] en cánulas nasales. Se recogieron variables antes y después del tratamiento y aparición de complicaciones.

Resultados: Se estudiaron 15 tratamientos con VapoTherm en 13 pacientes, 7 niñas y 6 niños, de edades comprendidas entre

2 y 156 meses. Los diagnósticos se agruparon en patología de la vía aérea 7, patología pulmonar 4, patología cardíaca y de la vía aérea 2, insuficiencia cardíaca 1 y pausas de apnea 1. Seis pacientes recibían previamente oxigenoterapia con doble fuente de oxígeno (cánulas nasales y mascarilla con reservorio), 2 ventilación no invasiva, 3 Heliox y oxígeno a alto flujo, 1 mascarilla con reservorio y 3 oxígeno mediante cánulas nasales. Con el tratamiento con Vapotherm se observó mejoría clínica en 12 casos (75%) permitiendo la sustitución de la asistencia respiratoria previa. Tras el cambio al Vapotherm no se produjeron diferencias en la FC (127,9-127,4 lpm), mientras que la frecuencia respiratoria (34,5-32,2 rpm) y la puntuación de gravedad (4,3-3,5) disminuyeron y la saturación de O₂ aumentó ligeramente (90,2-93,5%). La mediana de la duración del tratamiento fue de 3 días (rango 6 horas a 25 días). En 2 pacientes se observaron complicaciones leves que no obligaron a suspender el tratamiento (irritabilidad inicial en 1 y humedad en nariz en otro). No se observaron infecciones respiratorias secundarias. En tres pacientes el Vapotherm tuvo que ser retirado. En dos por no mejoría (uno con hipoxemia de origen cardíaco y otro con patología de la vía aérea) y en el tercero por fallo en la regulación de temperatura del aparato.

Conclusiones: El sistema Vapotherm de oxigenoterapia de alto flujo es útil en el tratamiento de niños críticos con necesidades elevadas de oxígeno y/o insuficiencia respiratoria moderada.

P848 **17:00** **ANÁLISIS DE LA PRESCRIPCIÓN DE FÁRMACOS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS**

Antonio Medina Claros, Encarnación Blanco Reina, Elisa Isabel Márquez Romero, Ángeles Ruiz Extremera, Rocío Rodríguez Barrios, Ángeles Rodríguez Martín

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario San Cecilio, Granada y Departamento de Farmacología y Pediatría del Área de Farmacología de la Universidad de Málaga.

Introducción: Las unidades de cuidados intensivos pediátricos y neonatales (UCIPyNs) son lugares que acogen gran variedad de patologías susceptibles de usar un gran número de fármacos diferentes. Asimismo, el amplio rango de edades que abarca nos

lleva a utilizar fármacos de un mismo grupo en cuadros muy distintos.

Objetivos: 1. Conocer el perfil terapéutico empleado según la clasificación anatomo-terapéutica (ATC) en una UCIPyN. 2. Describir el grado de exposición a fármacos de los niños de la muestra. 3. Estudio de posibles determinantes asociados a estas prescripciones.

Material y métodos: Estudio observacional de tipo transversal. Se incluye a 81 niños de 0-15 años ingresados por cualquier motivo en la UCI Neonatal y Pediátrica durante los meses de julio a noviembre (ambos incluidos) de 2006. Analizamos las características sociodemográficas, los motivos de ingreso y el tratamiento prescrito (número de fármacos, clasificación según código ATC, indicación, duración, dosis y vía de administración).

Resultados: La media de fármacos prescritos en la muestra es de 7,4 por paciente, aunque existe una gran variabilidad. Según el grupo de edad, los recién nacidos de extremado bajo peso son los que más fármacos tienen prescritos (media de 26 fármacos/niño). Por el contrario, los lactantes son los que menos medicamentos consumen (media de 5,8). Según la clasificación ATC, los fármacos del grupo anti-infeccioso fueron los que más se utilizaron (en el 80,5% de los niños) seguidos de los fármacos activos frente al sistema nervioso central (SNC) (63%), los cardiovasculares (44,4%) y los respiratorios (43,3%). La pertenencia a la subunidad neonatal o pediátrica influyó de manera significativa ($p < 0,05$), siendo muy superior entre los recién nacidos el uso de medicamentos de los grupos cardiovascular, anti-infeccioso y activos frente al SNC. Existe además un perfil de prescripción muy diferente en estos dos últimos grupos (uso principal de sedantes y de la asociación ampicilina-gentamicina en neonatos frente a analgésicos y B-lactámicos en pacientes pediátricos).

Conclusiones: 1) Existe una clara tendencia entre ser recién nacido y presentar bajo peso con tener un mayor número de fármacos prescritos. 2) El grupo terapéutico más utilizado es el de los anti-infecciosos, como se muestra en estudios previos. 3) Los neonatos precisan más fármacos de los grupos anti-infeccioso, cardiovascular y activos frente al SNC y presentan distinto perfil de uso que los pacientes pediátricos.