

Viernes, 6 de junio (09:00 - 10:30)

INFECCIÓN BACTERIANA

Sala 13-14 (Planta Alta)

301

09:00

NEUMONÍAS NEUMOCÓCICAS EN PEDIATRÍA. FACTORES PREDICTORES DE EVOLUCIÓN

Almudena Alonso Ojembarrena, Jorge Martínez Pérez, M. Montserrat Nieto Moro, M. José Martín Díaz, Verónica Cartarín Extremera, M^a Pilar Storch de Gracia Calvo, Javier Álvarez-Coca González, Juan Casado Flores
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Objetivos: Investigar si las determinaciones analíticas al ingreso (valores de leucocitos, proteína C-reactiva y procalcitonina) de los niños con neumonía neumocócica que precisan hospitalización pueden predecir la evolución (desarrollo de sepsis, días de ingreso, desarrollo de derrame paraneumónico con o sin empiema)

Material y métodos: Se incluyeron a pacientes que precisaron ingreso en un hospital terciario desde 2005 hasta febrero de 2008, por una neumonía neumocócica. Se consideró el agente causal *S. pneumoniae* cuando se aisló en sangre (hemocultivo, Gram o por técnica de reacción en cadena de la polimerasa (PCR)) o en líquido pleural (cultivo, Gram, técnica de PCR o detección de antígenos).

Resultados: Se incluyeron 80 pacientes. Los valores de proteína C-reactiva oscilaron entre 0,5 y 48,5 mg/dl, y en 72 casos (90%) fue mayor de 2 mg/dl. La procalcitonina en 78 casos (94%) fue mayor de 0,05 ng/ml, mientras que la mitad tenían un valor mayor de 2 ng/ml y 17 pacientes (20%) tienen una PCT muy elevada (mayor de 10 ng/ml). Nuestros pacientes precisaron ingreso durante un total de 7,5 días de mediana (rango 2-47 días). Desarrollaron un derrame paraneumónico 44 pacientes (55%), y en las tres cuartas partes de los casos éste era de tipo empiema. Se detectó el patógeno en sangre en 55 de los casos (42%): 10 en hemocultivo (7%) y 45 por PCR (35%). Se aisló el germen en líquido pleural en todos los casos que precisaron drenaje: 2 en cultivo (1%), 11 por Gram (8%), 35 por PCR (27%) y en 27 se detectó el antígeno por inmunocromatografía (21%). Se encontró una relación lineal y positiva significativa ($p < 0,05$) entre proteína C-reactiva y los días de hospitalización, así como con el desarrollo de derrame pleural ($p < 0,03$). En cambio, en el grupo de pacientes con proteína C-reactiva mayor de 10 mg/dl hubo 5 veces más casos con empiema que en los pacientes con proteína C-reactiva menor de 10 mg/dl (OR 5,1 (IC 95% 1,3-20)).

Conclusiones: La proteína C-reactiva al ingreso predice el riesgo de derrame pleural y empiema. La procalcitonina al diagnóstico está elevada en la gran mayoría de los casos. La neu-

monía neumocócica provoca aumento de reactantes de fase aguda. Es frecuente el desarrollo de derrame paraneumónico, siendo la mayoría de los casos de tipo empiema. La técnica de PCR en sangre identifica la etiología neumocócica con frecuencia.

302

09:10

EVOLUCIÓN DE LA INFECCIÓN NOSOCOMIAL EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Elisabet Esteban Torné, Mireya Urrea Ayala
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: La infección nosocomial (IN) en la UCI pediátrica puede llegar a afectar al 15% de los ingresados, conlleva una elevada morbimortalidad y está fuertemente asociada al uso de dispositivos externos. Existen pocos datos de incidencia en unidades pediátricas.

Objetivo: Determinar la incidencia y evolución de la IN, posterior a la implantación de medidas de control.

Métodos: Estudio prospectivo comparativo de las tasas de IN año 2006 y 2007. Se incluyen todos los pacientes con estancia mayor de 24 horas en la UCIP. Recolección diaria de la exposición a dispositivos externos: catéter venoso central (CVC), tubo endotraqueal (TET), sonda vesical (SV). Se utilizan los criterios del CDC para la definición de IN. Intervención: revisión y consenso de los protocolos de inserción y mantenimiento de dispositivos externos.

Resultados: Ingresos 851 en 2006 y 863 en 2007. Posterior a la creación de un grupo interdisciplinar para el control de la IN en la UCIP, se inicia una intervención activa y controlada de las medidas de mantenimiento y manipulación de dispositivos externos en el tercer trimestre de 2006 con sesiones de formación, check-list de cumplimiento y evaluación de seguimiento. Los resultados muestran una reducción significativa de las tasas de IN: 71,7 IN /1.000 ingresos (2006) vs. 37,1 IN /1.000 ingresos (2007) $p < 0,01$; 31,8 IN/1000 pacientes-día de estancia (2006) vs. 13,3/1.000 pacientes-día de estancia (2007) $p < 0,01$. En la tabla siguiente se comparan las tasas por días de dispositivo:

	Infección / urinaria 1.000 días de SV	Infección respiratoria/ 1.000 días de TET	Bacteriemia/ 1.000 días de CVC
2006	23,3	28,3	7,4
2007	6,6	9,8	6
p	< 0,01	< 0,01	0,05

Conclusiones: La creación de un grupo de control y prevención de la IN nos permite conocer las tasas reales de IN por dispositivos en nuestra unidad, y la toma de estrategias de control

y prevención de la infección. La revisión multidisciplinar de los procedimientos permite disminuir el desarrollo de IN.

303

CARACTERIZACIÓN DE LAS CEPAS DE STAPHYLOCOCCUS AUREUS AISLADAS EN EL SÍNDROME DE LA PIEL ESCALDADA

Fabiola Caracseghi, Francis Coll, Marc Tobeña, Nieves Larrosa, Rosa Bartolomé, Ana Vindel, Ramón Bartralt Soler, Fernando Alfonso Moraga-Llop

Área Pediátrica y Servicio de Microbiología del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona y Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El síndrome estafilocócico de la piel escaldada (SSSS) se define por lesiones cutáneas causadas por las toxinas exfoliativas (TEs) producidas por *Staphylococcus aureus*. Un mejor conocimiento de estas toxinas permitirá el desarrollo de técnicas diagnósticas rápidas y nuevas estrategias terapéuticas.

Métodos: Revisión de los casos de SSSS diagnosticados de enero de 2006 a diciembre de 2007. El diagnóstico se basó en el hallazgo de lesiones cutáneas características y el aislamiento de *S. aureus*, identificado por los métodos microbiológicos clásicos. La susceptibilidad antimicrobiana se estudió por el método de difusión por disco en medio de agar de Mueller Hinton. Se determinó la presencia de TEs tipo A y B y de leucocidina Pantón-Valentine (LPV) por reacción en cadena de la polimerasa (PCR).

Resultados: Se identificaron 9 pacientes (4 varones y 5 mujeres). Uno era recién nacido, los 8 restantes tenían una mediana de edad de 3,3 años (rango 0,9-5,2 años). Se observaron 7 casos de SSSS generalizado. Los 2 restantes correspondieron a formas localizadas. Al diagnóstico 3 de los pacientes presentaron fiebre. La cifra media de leucocitos fue de $11.700 \times 10^6/l$, la de neutrófilos totales de $5.618 \times 10^6/l$ y el valor medio de la proteína C reactiva de 0,29 mg/dl. *S. aureus* se aisló en lesiones cutáneas (7/9), conjuntiva (6/7), nasofaringe (4/8) y hemocultivo (2/9). Todas las cepas aisladas fueron sensibles a cloxacilina. 7 de 9 pertenecían al fagotipo II. Se comprobó la producción de TEs en todas las cepas (5 tipo A, 2 tipo B y 2 tipo A y B) y de LPV en 1/9.

Conclusiones: Durante los últimos 2 años hemos observado más casos de SSSS en niños que en recién nacidos y lactantes. A pesar de las importantes manifestaciones cutáneas, nuestros pacientes presentaron una respuesta inflamatoria sistémica mínima. Se detectó la producción de toxinas exfoliativas A y/o B en todos los casos. La toxina exfoliativa B se observó solamente en los casos generalizados.

304

CAMBIOS EPIDEMIOLÓGICOS Y DE PATRONES DE RESISTENCIAS ANTIBIÓTICAS DE LA ENFERMEDAD INVASIVA NEUMOCÓCICA EN LA ERA DE LA VACUNA NEUMOCÓCICA HEPTAVALENTE

Francisco José Gil Sáenz, Desirée Morales Senosiain, Fidel Gallinas Victoriano, Verónica Etayo Etayo, Luis Torroba Álvarez, Xabier Beristain Rementería, Mercedes Herranz Aguirre, Enrique Bernaola Iturbe

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

Introducción: La enfermedad invasiva neumocócica (ENI) ha ocasionado gran morbimortalidad en población pediátrica en

nuestro medio. La vacuna neumocócica heptavalente (PNV7) ha podido originar cambios epidemiológicos y en la distribución de serotipos (ST), así como modificación de las resistencias bacterianas.

Objetivos: Constatar cambios en los ST entre el periodo pre y post PNV7. Evaluar cambios en resistencias antibióticas en los diferentes ST en estos periodos.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de las ENI pediátrica registradas en nuestra comunidad de 1997 a 2006, recogiendo información sobre variables clínicas (año, edad, sexo, tipo de enfermedad, antibioterapia) y microbiológicas (tipo de cultivo, ST, CMI antibiograma). Para el análisis estadístico se utilizó SPSS para Windows vs14.0 (test chi cuadrado y regresión logística binaria)

Resultados: Se registraron 147 casos de ENI serotipados y en 125 se realizó antibiograma. En la época post-PNV7 (2002-2006) se registró una disminución en la proporción de serotipos vacunales (OR = 0,37) frente a no vacunales. Este cambio se debe principalmente a aumento de ST 19A (OR = 19,48) y ST 7 (OR = 3,13) y disminución de ST 14 (OR = 0,27) y ST 6B (OR = 0,14). Estos cambios se han acompañado de aumento global de sensibilidad (S) a penicilina (P) (OR = 2,13). La S a P global en ST vacunales es del 31,5% frente al 93% en no vacunales (OR = 28,72). Pero en periodo pre-PNV7 la S a P de vacunales era de 31% frente a 87,5% (OR = 15,55), mientras que en el post-PNV7 la S a P de vacunales era del 32% frente a 95,7% (OR = 47,81), no constatándose un incremento significativo de la S a P en vacunales y si en cambio en no vacunales. No hubo variaciones tan relevantes en la sensibilidad a cefalosporinas y macrólidos.

Conclusiones: En nuestra población se ha producido un aumento de los ST no vacunales frente a los vacunales tras la introducción de la PNV7, con aumento significativo de ST 19A y 7 y disminución de ST 14 y 6B. El patrón de sensibilidad a penicilina ha mejorado, tanto por el aumento proporcional de ST no vacunales (más S), como por la mejoría de la S intrínseca en este grupo.

305

MENINGITIS: ¿CUÁNDO PODEMOS ESTAR TRANQUILOS?

Begoña Santiago García, Daniel Blázquez Gamero, María Álvarez Fuente, Victoria San Antonio Arce, Nicolás García-Arenzana Les

Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La meningitis bacteriana es una enfermedad con elevados índices de morbimortalidad; sin embargo la mayor parte de las meningitis son de etiología viral, con carácter benigno y curso autolimitado. Existen varias escalas clínico-analíticas que tratan de facilitar el diagnóstico diferencial entre ambas.

Objetivos: Estimar la eficacia del Score de Boyer modificado con la Proteína C Reactiva (PCR) y del Bacterial Meningitis Score (BMS) para la identificación de los casos de bajo riesgo de meningitis bacteriana en la edad pediátrica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de meningitis viral y bacteriana entre los años 1994 y 2007 con edades comprendidas entre 3 meses y 15 años. Los criterios diagnósticos de meningitis bacteriana fueron: clínica compatible con meningitis, pleocitosis en LCR y confirmación microbiológica. Se consideraron virales aquellos casos en los que se identificó

09:40

09:30

el virus en LCR o que evolucionaron favorablemente sin tratamiento antibiótico. La eficacia de ambas escalas se estudió a través del análisis de la sensibilidad y la especificidad de las mismas en los puntos de corte determinantes para la toma de decisiones.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 145 casos de meningitis, 46 bacterianas y 99 virales, con una media de edad de 3,5 y 6,5 años y una media de ingreso de 13 y 5 días respectivamente. Todas las meningitis bacterianas presentaron una puntuación igual o mayor a 5 puntos en el Score de Boyer modificado con la PCR, mientras que ninguna viral alcanzó dicha puntuación. La PCR incrementa la sensibilidad del Score de Boyer de un 83% a un 100% (IC 95% [97, 22, 100]), manteniendo una especificidad del 100% (IC 95% [97, 22, 100]). El BMS identifica las meningitis bacterianas con una sensibilidad del 100% (IC 95% [98,89, 100]) y una especificidad del 61,22% (IC 95% [51, 07, 71,38]).

Conclusiones: El Score de Boyer modificado con la PCR presenta una excelente sensibilidad y especificidad en la identificación de meningitis bacterianas en la edad pediátrica. El BMS es una herramienta eficaz para determinar los casos de bajo riesgo de meningitis bacteriana.

306 09:50 PAPEL DE LOS POLIMORFISMOS EN LOS GENES TLR2, TLR4 Y CD14 EN LA PREDISPOSICIÓN A PADECER INFECCIONES GRAVES POR MENINGOCOCO Y NEUMOCOCO

Juan Casado Flores, Juan José Tellería Orriols, David Varillas Delgado, Alfredo Blanco Quirós, M. Montserrat Nieto Moro, Ana Serrano González

Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid y el Instituto de Biología Genética Molecular y Área de Pediatría de la Universidad de Valladolid.

Los receptores "toll like" (TLRs) forman parte del sistema de la inmunidad innata y parecen jugar un papel determinante en la señalización de moléculas de patógenos y de proteínas endógenas relacionadas con la activación inmune. Por este motivo, se ha investigado la función de los TLRs y de CD14, cofactor necesario para la acción de los anteriores, en diferentes enfermedades, comparando la incidencia de enfermedad entre personas con diferentes polimorfismos en los genes que participan en la ruta de señalización de los TLRs. Estos estudios han demostrado que la acción de los TLRs afecta enfermedades diferentes como la sepsis, la arteriosclerosis o el asma.

En el presente estudio, se han genotipado los polimorfismos R677W y R753Q de TLR2, el D299G de TLR4 y -159C > T de CD14 en 157 muestras de sangre periférica procedentes de niños de la UCI pediátrica del Hospital Infantil Niño Jesús de Madrid con infección por meningococo (Gram negativo) n = 55, o por neumococo (Gram positivo) n = 102. Se genotiparon 66 controles para comparar la distribución genotípica.

La distribución de los genotipos de TLR2 fue claramente diferente en ambos grupos de pacientes al compararlos con la población control, especialmente para el polimorfismo R753Q con una mayor presencia del alelo Q tanto en homo como en heterocigosis en los pacientes respecto a controles (p = 0.0004 en infección meningocócica y p = 0,0005 en neumocócica). Por el

contrario, el polimorfismo de TLR4 no llegó a mostrar diferencias entre los grupos de enfermos y el de controles. Finalmente, el estudio del polimorfismo del promotor del CD14 mostró una mayor frecuencia del alelo C en los grupos de pacientes al compararlos con los controles (p = 0,0113 en infección meningocócica y p = 0,0353 en neumocócica). En ningún caso hubo diferencias significativas entre los dos grupos de pacientes estudiados.

Los resultados del estudio, confirman el papel clave del sistema de la inmunidad innata en la predisposición a padecer infecciones graves por diferentes patógenos. Para los estudiados, el factor de riesgo más importante parece ser el TLR2, seguido del CD14, mientras que TLR4 parece tener poca trascendencia.

307 10:00 PARASITACIONES INTESTINALES SUSCEPTIBLES DE TRANSMISIÓN A LA COMUNIDAD EN NIÑOS INMIGRANTES.

Juan Cabezas Oton, Elisa de Frutos Gallego, Rosa M. Masvidal Aliberch, Claudia Guzmán Molina, Dolors Riera Vidal, Ana Estabanell Buxo, Beatriz Miguel Gil, Cecilia Cruz

Estudio Multicéntrico, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: La transmisión de enfermedades parasitarias de hábitat intestinal de la población inmigrante a la población autóctona es una posibilidad, más probable en el ámbito pediátrico por el mayor contacto directo entre individuos. El objetivo del estudio fue analizar que enfermedades parasitarias intestinales traen los niños inmigrantes y diferenciar cuales son transmisibles en nuestro medio y cuales no.

Métodos: Estudio prospectivo realizado a niños inmigrantes asintomáticos, procedentes de países de baja renta, que fueron visitados por primera vez en un Centro de Asistencia Primaria del 1-12-2005 al 1-12-2006. Las muestras de heces fueron recogidas y enviadas al laboratorio correspondiente según las normas de conservación y transporte de cada centro de diagnóstico.

Resultados: Entraron en el estudio 1.026 niños. Un total de 127 (12,4%) de los niños inmigrantes presentaban alguna parasitación susceptible de ser transmitida de forma directa persona-persona. Los niños que presentaron infección por parásitos no directamente transmisibles en nuestro medio fueron 43 (4,2%).

Parásitos transmisión directa		Parásitos No transmisión directa	
Entamoeba histolytica /E. dispar	16	Ascaris lumbricoides	27
Giardia intestinalis	92	Anquilostoma	2
Dientamoeba fragilis	7	Trichuris trichiura	13
Enterobius vermicularis	2	Hymenolepis diminuta	1
Hymenolepis nana	9		
Taenia solium*	1		
Total	127		43

*La contaminación por huevos de *Taenia solium* origina la cisticercosis.

Conclusiones: Tanto desde un punto de vista individual como de salud pública, es importante realizar un cribado de parasitosis intestinales en niños asintomáticos procedentes de zonas endémicas.

308

PREVALENCIA DE PORTADORES NASALES DE STAPHYLOCOCCUS AUREUS Y STAPHYLOCOCCUS AUREUS METICILIN RESISTENTE EN LA COMUNIDAD. RESULTADOS PRELIMINARES

10:10

Eva Parra Cuadrado, Adelaida Fernández Rincón, Pablo Bello Gutiérrez, Lucía Ayala Bernaldo de Quirós, Beatriz Agúndez Reigosa, Eva Fernández, Sara Jimeno Ruiz, M. Mercedes Bueno Campaña, Marisol Cuétara, José Valverde
Fundación Hospital Alcorcón, Madrid, Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid) y Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Antecedentes y objetivo: La prevalencia de portadores nasales de cepas de *Staphylococcus aureus* resistentes a meticilina en al comunidad (SAMR-AC) difiere notablemente de unas zonas a otras. No existen datos sobre su prevalencia en España. La existencia de patología secundaria (tanto no invasiva como invasiva) en niños sin factores de riesgo obligaría a valorar un cambio en la antibioterapia empírica cuando se sospeche una infección estafilocócica si la prevalencia local de los SAMR-AC fuera superior al 10%. Nuestro objetivo es describir la prevalencia de portadores nasales sanos de SA y SAMR en la población pediátrica de tres áreas de Salud.

Métodos: Estudio prospectivo observacional aleatorizado del estado de portador nasal de SA y SAMR en los niños que acuden a Urgencias en los hospitales Fundación Hospital de Alcorcón (FHA) (Área 8), H. Severo Ochoa de Leganes (HSO) (Área 9) y H. 12 de Octubre (HDO) (Área 11). Tras la obtención de consentimiento informado se recogieron muestras nasales para cultivo así como los datos epidemiológicos de los pacientes que acudieron a Urgencias por cualquier patología mediante encuesta escrita y completada por los padres.

Resultados: Se recogieron 129 muestras; 61 en FHA, 40 en HSO y 28 en HDO. El 56,6% fueron varones. La edad media fue de 4,16 años. El 21,7% de los padres y el 24,8 de las madres eran emigrantes. La media de hermanos fue 1,01 y de los convivientes en sus hogares 3,07. El 4,6% convivía con enfermos crónicos y el 2,3% con ancianos. En los 6 meses previos 7 pacientes habían ingresado en un Hospital (2 por cirugía), con una estancia media de 4,83 días y el 41,8% habían tomado antibióticos (17,8% en el último mes), siendo el más frecuente la amoxiciclina (53,7%) y sus derivados. El 10% de los pacientes presentaba una enfermedad crónica, siendo la más frecuente el asma. De las 129 muestras recogidas se aislaron 18 SA (13 en FHA, 4 en HDO y 1 en HSO) y ninguno fue MR.

Conclusión: En los resultados preliminares, la prevalencia global de portadores nasales de SA en nuestra población es del 13,95% (por áreas FHA 21%, HDO 14,2%, HSO.5%) no siendo ninguno de ellos meticilin-resistente.

309

ACTITUD EXPECTANTE EN MENORES DE 1 MES CON FIEBRE SIN FOCO SIN CRITERIOS DE INFECCIÓN BACTERIANA GRAVE.

10:20

José David Martínez Pajares, Enrique Torres Cobo, Vanessa Rosa Camacho, M^a de Gracia Espinosa Fernández, Rocío Galindo Zavala, Andrés Hagerman Sánchez
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Antecedentes y objetivos: La fiebre sin foco (FSF) en < 1 mes constituye un motivo de ingreso y antibioterapia (ATB) de forma universal por riesgo de infección bacteriana grave (IBG). Se propuso realizar un cambio en el protocolo de nuestro Hospital, tomando una actitud expectante en casos sin criterios de IBG.

Métodos: Estudio prospectivo con lactantes < 1 mes ingresados con diagnóstico de FSF entre junio-diciembre 2007, comparándose con un periodo similar de 2006.

Resultados: De los 63 pacientes diagnosticados de FSF en el periodo de estudio de 2007, 21 (33,4%) ingresaron sin ATB. Las variables analizadas se exponen en la tabla, no habiéndose observado diferencias entre los dos periodos analizados y presentando en los casos de FSF viral, valores de reactantes de fase aguda bajos. A 5 de ellos (23,8%) se les inició posteriormente ATB tras recibir cultivos (3 urocultivos positivos a *E. coli*, 1 a *E. cloacae* y 1 hemocultivo probablemente contaminado por *E. fecalis*). El inicio tardío del ATB en las ITU que ingresaron sin ATB no modificó la evolución. De los 41 (66,6%) que ingresaron con ATB, 23 (54,7%) se diagnosticaron de ITU, 2 (4,8%) bacteriemias ocultas (BO), 1 (2,4%) sepsis por enterovirus, 1 (2,4%) meningitis de líquido claro (MLC) y 4 (9,5%) presentaron datos de sepsis-meningitis (s-m); el resto, 11 (26,2%) presentaron cuadros compatibles con FSF de origen viral sin datos de IBG. (Ver tabla a pie de página).

Conclusiones: La observación sin ATB con controles seriados de reactantes de fase aguda es una alternativa válida y segura en lactantes < 1 mes con FSF con buen estado general y pruebas complementarias normales. El beneficio radica en la reducción de ATB innecesaria y venopunciones, que puede ser factible en más de la mitad de los casos.

	FSF no IBG '06	FSF no IBG '07	ITU	S-M	MLC	BO	Sepsis Enterovirus
Leuc/cc	11429	9019	12965	7627	14630	18765	6200
PCR (mg/l)	13,4	8,42	37,85	3,85	1,1	7,02	5,1
PCT (ng/ml)	0,5	0,53	2,73	19,04	<0,05	6,79	0,38
Estancia (días)	5,5	4,75	9,3	45	4	11	16

NEUMOLOGÍA

Sala 4-5 (Planta Alta)

310

09:00

EVALUACIÓN PROSPECTIVA DE LA PRESIÓN POSITIVA CONTINUA EN LA VÍA AÉREA AL COMIENZO DEL SIGLO XXI

Yolanda Pérez Saldeño, Verónica Favareto, Ben Lee, Marta Rogido, Augusto Sola

Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: La Presión positiva continua en la Vía Aérea (CPAP) es recomendada como una estrategia protectora de la DBP, pero esto no ha sido probado por estudios controlados randomizados. A medida que las indicaciones clínicas para el uso del CPAP se hacen más débiles, su uso en las unidades de cuidado intensivo neonatal aumenta y es usado de forma "rutinaria" sin evaluar "lo bueno y lo malo".

Objetivo: Evaluar prospectivamente la utilización, indicaciones y complicaciones del CPAP en una UCI neonatal nivel III.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional durante 5 meses. Todos los RN en CPAP fueron incluidos. Se registraron variables demográficas, edad de inicio e indicaciones (clínica, radiología, gases), FiO₂ y PaCO₂, y plan de cuidados. Los resultados incluidos son: fracaso del CPAP (necesidad de intubación), DBP, días en CPAP (totales y en aire ambiente), neumotórax, distensión abdominal, tiempo hasta la alimentación por succión completa, días de hospitalización, deformidad de la cabeza y nariz. Estadística: descriptiva y regresión logística.

Resultados: Sesenta y seis RN de 1.210 g (540-3.680) y 43% < 1.000g. *Inicio:* sala de partos 30%, postextubación 30%, apnea 15%. Antes del nCPAP sólo el 20% tenía documentada una SpO₂ ≤ 90% con FiO₂ > 25%; en > 50% no había "indicaciones claras". Neumotórax 8%. Fracaso en <1.000 g 57%. *Retirada:* el nCPAP se usó con aire ambiente (AA) por > 7 d en 35% de los RN, > 10 d 29%, > 4 sem 11%. Distensión abdominal significativa 12%, deformidad de la cabeza y lesiones nasales o deformidades septales 10%. La edad de alimentación por succión completa fue 14 sem (12-20) en RN < 1.000 g en nCPAP por más de 9 sem.

Conclusiones: El uso del CPAP: *a)* es en algunos casos excesivo y sin indicaciones claras, *b)* no está exento de riesgos y *c)* el uso prolongado puede estar asociado con anomalías anatómicas y del desarrollo, retraso en la alimentación por succión y prolongación de los días de hospitalización. Parece prudente definir más críticamente las indicaciones para el inicio y la suspensión del CPAP en la práctica clínica.

311

09:07

DERRAMES PARANEUMÓNICOS: NUESTRA EXPERIENCIA

Oihane Rotaetxe Vacas, M. Ángeles Villar Álvarez, Ainhoa Gondra Sangroniz, Iker Serna Guerediaga, Carlos González Díaz, José del Cura Rodríguez, Rosa Zabala Landa, Gisela Cristina Muñoz García, Javier Elorz Lambarri, Jon Montero Gato

Servicio de Pediatría, Unidad de Neumología del Servicio de Pediatría y Servicio de Radiología del Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

Antecedentes y objetivos: Por diferentes factores los derrames paraneumónicos son cada vez más frecuentes en los niños ingresados por neumonía. Es importante su diagnóstico y tratamiento precoz para disminuir la morbilidad que acarrearán. Los derrames significativos precisan punción diagnóstica y terapéutica. Los derrames complicados necesitan para acortar el tiempo de ingreso el empleo de drenaje, uso de enzimas y en ocasiones se hace necesario el tratamiento quirúrgico: toracoscopia, toracotomía e incluso decorticación. Con el fin de comprobar la evolución de los derrames paraneumónicos en nuestro medio revisamos las neumonías ingresadas en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los derrames paraneumónicos ingresados en nuestro hospital desde el 1-1-1997 al 30-09-2007 y de todas las neumonías ingresadas desde el 1-1-2004 y el 21-10-2007.

Resultados: Se ingresaron un total de 82 neumonías con derrame paraneumónico de los cuales 14 (17,1%) eran empiemas y 284 neumonías sin derrame. 47 (57,3%) eran niños. La mediana de edad 3 años y el rango intercuartil 2 y 6,25. La presencia de derrame conllevó una mayor morbilidad: fiebre post-antibiótica 5,3 ± 1,9 días y días de ingreso 10,1 ± 4,8 que fueron significativamente superiores que las neumonías no complicadas. 38 niños (46,3%) precisó punción diagnóstica y drenaje (que se realizó a los 3,6 ± 3,1 días) con una duración media de 4 ± 2,7 días y que no se correlacionó significativamente con el ph del derrame. La presencia de tabiques aumentó el tiempo de fiebre (7,8 ± 4,6) y el tiempo de ingreso (13,3 ± 5,4 días) (p < 0,05). La uroquinasa se empleó en 35 niños con una duración media de 1,5 ± 2 días. No hubo ningún accidente (neumotorax, sangrado, etc) y el procedimiento fue bien tolerado y realizado con sedación superficial y anestesia tópica. Ningún paciente precisó tratamiento quirúrgico y los controles realizados: Rx de tórax y espirometría (según edad) no muestran anomalías.

Conclusiones: Los derrames paraneumónicos son relativamente frecuentes en las neumonías que ingresan. Su presencia conlleva una mayor morbilidad. En nuestra experiencia la evo-

lución y el pronóstico es bueno empleando un tratamiento conservador.

312 **09:14**
FISIOTERAPIA EN LA BRONQUIOLITIS

Sara García Ruiz, Ana Pérez Villena, Gregorio Martínez Sánchez, Jerónimo Gómez Martín, Begoña Rabadán Sanz, Carmen García García, Julia Cano Fernández, Gladys Yep Chullenz, Emma de la Torre Montes de Neira, Marciano Sánchez Bayle
 Servicio de Lactantes y Servicio de Rehabilitación del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El objetivo de este trabajo es analizar el efecto de la fisioterapia respiratoria (FR) en los pacientes diagnosticados de bronquiolitis mediante un estudio doble ciego.

Sujetos y métodos: Desde noviembre de 2007 hasta enero de 2008, los servicios de Lactantes y Rehabilitación del Hospital Niño Jesús, desarrollaron un estudio prospectivo, doble ciego, en el que se realizó aleatoriamente a los pacientes con bronquiolitis, bien FR ó técnicas placebo incluyendo 138 pacientes de los cuales 83 eran varones. Del total recibieron FR 72; de ellos 48 eran VRS (+). De los 66 pacientes que recibieron placebo 45 eran VRS (+). Se recogieron los siguientes datos: edad, sexo, auscultación pulmonar, VRS, tiempo de evolución, temperatura en Urgencias, número de leucocitosis y neutrófilos, PCR, saturación de oxígeno, número de días ingresados, número de horas que precisaron oxigenoterapia, presencia de neumonía, ingreso den UCI. Se realizó el análisis de los datos con el programa SPSS utilizando las pruebas de U de Mann-Whitney y W de Wilcoxon.

Resultados: Se encontró significación estadística en la reducción del número de horas de oxigenoterapia en el grupo de bronquiolitis VRS (+) (p = 0,014) No se encuentran diferencias significativas en el resto de los grupos, aunque a pesar de ello es globalmente menor en aquéllos que recibieron fisioterapia.

F.R.	VRS (+)		VRS(-)		Total
	Días de ingreso	Tiempo O2	Días de ingreso	Tiempo O2	
SÍ	m: 4,73 d DT: 2,05 d	m: 44,02h DT: 39,22 h	m: 4,10 d DT: 2,43	m: 44,91h DT: 29,27	72
NO	m: 4,7 d DT: 1,50 d	m: 58,44 h DT: 34,75 h	m: 4,47d DT: 1,99	m: 46,85h DT: 44,56h	66

m: media; DT: desviación típica.

Conclusión: No se encuentran diferencias en cuanto a los días de ingreso ni las horas de oxigenoterapia en el total de los grupos estudiados (que es menor en el grupo de la fisioterapia) Sí hay diferencia estadísticamente significativa en cuanto a un menor número de horas de oxigenoterapia en el grupo de VRS (+).

313 **09:21**
EFICACIA DE LA CPAP NASAL CON HELIOX EN EL TRATAMIENTO DE LA BRONQUIOLITIS AGUDA

Federico Martinón Torres, Antonio Rodríguez Núñez, Sara Trabazo Rodríguez, Lorenzo Redondo Collazo, José María Martinón Sánchez
 Servicios de Críticos, Intermedios y Urgencias Pediátricas del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivo: El heliox o la presión positiva continua en la vía aérea nasal (CPAPn) pueden ser útiles en el trata-

miento de la bronquiolitis aguda grave refractaria (BAGR). Pretendemos evaluar sus efectos combinados en estos pacientes.

Métodos: *Diseño:* Estudio prospectivo, intervencionista, cruzado, en una UCIP universitaria. *Pacientes:* Lactantes 1 mes a 2 años, ingresados consecutivamente en UCIP desde 01-2002 a 02-2004, por una BAGR: puntaje clínico ≥ 5 o saturación de oxígeno (satO₂) $\leq 92\%$ o pCO₂ > 50 mmHg, a pesar del tratamiento de soporte, adrenalina nebulizada, y heliox a través de mascarilla con reservorio sin respiración a 10-15 lpm. De los 49 lactantes ingresados en UCIP con BA durante el estudio 12 cumplieron criterios de inclusión [(edad media 4,7 (2,5) meses]. *Intervención:* Asignación predeterminada balanceada secuencial de 30 min de CPAPn con heliox (Hx-CPAPn) o CPAPn con aire-oxígeno (AO-CPAPn), añadido como rescate. Se realizaron mediciones basalmente y tras 30 min de cada terapia.

Resultados: Basalmente, los valores medios (desviación estándar) fueron: CPAP de 7,2 (1,2) cm H₂O; puntaje clínico de 7,7 (1) puntos; pCO₂ transcutánea de 61,1 (10,5) mmHg; y satO₂ de 88,6 (3,3) % con FiO₂ 35,4 (6,2%). El puntaje clínico, la pCO₂ y la satO₂ mejoraron durante el estudio tanto con Hx-nCPAP como con AO-nCPAP (p < 0,001): tras 1 h el puntaje clínico descendió una media de 1,7 (0,7) puntos y la tcpCO₂ una media de 8,2 (4,2) mmHg, y la satO₂ mejoró una media del 7,7 (3,8) %. Cuando se compararon ambos tratamientos se observó que la mejora en el puntaje clínico fue el doble con Hx-nCPAP [2,12 (0,16)] que con AO-nCPAP [1,08(0.4)] (p < 0,001). También el descenso en los niveles de tcpCO₂ fue superior con Hx-nCPAP 9,7 (3,3) mmHg que con AO-nCPAP 5,4 (1,6) (p < 0,001). No hubo diferencias entre tratamientos en la SatO₂. El tratamiento con Hx-nCPAP duró entre 3 y 14 días [media de 5,9 (3,3) días]. Ningún paciente precisó intubación traqueal. No se detectó ningún efecto adverso del tratamiento, todos los pacientes se recuperaron por completo, y continuaron bien tras dos años de seguimiento.

Conclusiones: La CPAP nasal mejora el puntaje clínico y la eliminación de CO₂ en lactantes con BAGR. Estos beneficios aumentan significativamente cuando la técnica de CPAPn se realiza con heliox en vez de aire-oxígeno. Ambas técnicas son seguras y no invasivas, y podrían reducir la necesidad de intubación endotraqueal.

314 **09:28**
TUBERCULOSIS ENDOBRONQUIAL: REVISIÓN DE CASOS DESDE EL AÑO 2000

Patricia García Soler, Estela Pérez Ruiz, Fco. Javier Pérez Frías
 Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Antecedentes: La tuberculosis endobronquial (TEB) en el niño es una complicación de la tuberculosis pulmonar primaria consecuencia de la lesión del árbol traqueobronquial por adenopatías adyacentes. Su diagnóstico es importante para indicar tratamiento esteroideo en determinados casos y evitar el desarrollo de complicaciones broncoestenóticas.

Objetivos: Describir los hallazgos broncoscópicos y radiológicos, tratamiento, evolución y rentabilidad del estudio microbiológico del lavado y/o aspirado broncoalveolar en estos pacientes.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de TBC y afectación endobronquial confirmada por fibrobroncoscopia (FBC) en los años 2000 al 2008.

Resultados: Se realizaron 17 FBC en 14 pacientes con TEB, 8 varones y 6 mujeres, con edades comprendidas entre el mes y los 5 años de edad (media 26,8 meses). 13 de ellos habían sido diagnosticados de TBC y presentaban una prueba de la tuberculina > 5 mm. Las alteraciones radiológicas fueron condensación/atelectasia lobar (9/17), enfisema lobar (1/17), hiperinsuflación de pulmón izdo (1/17), síndrome de lóbulo medio (1/17) y patrón miliar (1/17). Los bronquios (B) más frecuentemente afectados en la FBC fueron el B.principal izquierdo (7 pacientes), B. del lóbulo superior derecho (5 pacientes) y B. intermedio (4 pacientes); en 8 pacientes existía afectación de más de un bronquio. En 12/17 casos (11 pacientes) la TEB era avanzada, con estenosis bronquial > 50% y/o granuloma ulcerado; el hallazgo más frecuente fue la compresión extrínseca (10/17), seguido de granuloma (9/17) y caseum (5/17). Los 11 pacientes con enfermedad avanzada recibieron esteroides sistémicos durante 1 mes, con evolución clínico-radiológica satisfactoria en 9 de ellos; los 2 pacientes restantes recibieron un segundo ciclo de esteroides, con resolución de los síntomas en un caso y desarrollo de bronquiectasias en el otro. La tinción de Ziehl-Neelsen, cultivo y PCR de jugo gástrico fue positiva en 1/11, 7/11 y 0/3 pacientes, respectivamente; en el LBA la positividad fue de 1/12, 4/12 y 1/6, respectivamente.

Conclusiones: La FBC es una herramienta útil para identificar aquellos pacientes que pueden beneficiarse del tratamiento con corticoides. La rentabilidad del estudio microbiológico del LBA frente a la del jugo gástrico es escasa.

315 09:35 MANEJO DE LA BRONQUIOLITIS GRAVE CON CPAP NASAL EN LA PLANTA DE UN HOSPITAL SECUNDARIO PREVIO AL TRASLADO A UCIP

Leticia Albert de la Torre, Nuria Gutiérrez Cruz, Eugenio Garrido Borreguero, Diego Hernández Martín, Cristina Ortiz-Villajos Maroto, Carmen Troyano Rivas, Rebeca Losada del Pozo, Julián Torres Mohedas, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

La bronquiolitis es una causa frecuente de ingreso en UCIP. El manejo es de soporte, precisando a veces asistencia respiratoria.

Material y métodos: Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo, de pacientes con CPAP nasal (Infant Flow) en la planta del hospital por bronquiolitis grave, previo al traslado a UCIP, entre octubre 2007 y enero 2008.

Resultados: Se estudiaron 6 pacientes. Todos VRS positivo y menores de un mes. Score clínico medio al ingreso (Downes-Ferres modificado): 3,8 (leve); al empeoramiento 8,5 (grave). Todos precisan oxígeno y reciben tratamiento con adrenalina nebulizada. En todos se pone CPAP nasal con Infant Flow (flujo medio 5-6 lpm, PEEP media 4-5 cmH₂O). Monitorización de Saturación de O₂ y FC. Score clínico medio 1h post CPAP: 6,6 (moderada). Mejoría clínica en todos los casos. Control gasométrico: pCO₂ media precolocación CPAP: 63,74 mmHg (rango 55-74,5); pCO₂ media 1h postCPAP nasal (en 4/6 paciente): 54,2 mmHg. No alteraciones significativas en FC y TA pre y post CPAP. No complicaciones de CPAP. Tiempo medio con CPAP nasal y desde aviso a traslado efectivo: 3,2 horas. Traslado a UCIP en 5/6 por unidad de transporte neonatal con CPAP nasal, en 1/6 por UVI móvil convencional, con gafas nasales. Ningún paciente precisó ventilación mecánica convencional.

Discusión y conclusiones: La CPAP en el manejo de la insuficiencia respiratoria de la bronquiolitis ha demostrado su beneficio y su uso está extendido en UCIP. Planteamos el manejo del niño con bronquiolitis grave con CPAP nasal en la planta de un hospital secundario sin UCIP y en espera del traslado a la misma, sobre todo como alternativa en caso de UCIP colapsadas o traslado lento. Los resultados son buenos; en todos los casos mejoría clínica evidente y en la mayoría (83%) mejoría gasométrica. Es una técnica de sencillo manejo, rápido aprendizaje y disponible en nuestro hospital (procedente de UCIN); las complicaciones son raras en general. El objetivo es realizar el traslado en las mejores condiciones posibles. De hecho, y con la limitación de la pequeña muestra, ninguno de nuestros pacientes precisó en la UCIP ventilación mecánica convencional. Serían necesarios más estudios.

316 09:42 TERAPIA LÁSER EN LARINGOMALACIA GRAVE

Pilar Caro Aguilera, Antonio Conejo Fernández, Aurora Madrid Rodríguez, Estela Pérez Ruiz, Fco. Javier Pérez Frías, Antonio Jurado Ortiz
Sección de Neumología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La laringomalacia es la anomalía congénita más frecuente de las vías aéreas. Dado que es una condición autolimitada, que normalmente se ha resuelto antes de los 2 años de vida, el manejo conservador suele ser suficiente, aunque alrededor del 10% de los niños pueden presentar una grave obstrucción de la vía aérea subsidiaria de tratamiento quirúrgico.

Caso clínico: Niña de 17 meses con estridor bifásico persistente desde los 5-6 días de vida. Buena ganancia ponderal.

Antecedentes personales: Embarazo controlado. Apgar 9/10. RNPT (31 semanas), AEG (1.240 g). Ingreso en Neonatología durante 45 días por síndrome de distrés respiratorio tipo I que precisó CPAP durante tres días, sin intubación endotraqueal. **Explotación:** Peso 9 Kg. Estado general conservado. Saturación O₂ en vigilia 98%, durante el sueño 89% a aire ambiente. Pectum carinatum, marcada deformación torácica con elevación del hemitórax izquierdo respecto al derecho. Distrés leve-moderado con tiraje sub e intercostal. AR: aceptable ventilación con estridor bifásico, de predominio inspiratorio. Resto de la exploración sin hallazgos significativos. **Pruebas complementarias:** Hemograma, bioquímica, equilibrio ácido-base y Rx tórax normales. Tránsito esofago-gástrico no se puede realizar por falta de colaboración. Cariotipo 46XX. **Fibrobroncoscopia:** Marcada deformidad laríngea de carácter dinámico con aritenoides izquierdo protuyente, obstruyendo la entrada a la glotis, permitiendo un diámetro de apertura del 20% de la luz. No ofrece resistencia al paso del broncoscopio. Movilidad de cuerdas vocales conservada. Traqueomalacia secundaria de carácter leve. **Evolución:** dada la obstrucción dinámica grave de la vía aérea precisaría intervención quirúrgica. Se optó por terapia láser CO₂ con resección del aritenoides izquierdo que se realizó sin complicaciones. Desde el día de la intervención, se objetivó desaparición del distrés y del estridor.

Conclusiones: Pese al carácter benigno de esta entidad clínica, en los casos con obstrucción grave de la vía aérea, se ha propuesto alguna forma de supraglotoplastia como tratamiento de elección, sin esperar a su resolución espontánea. En nuestro caso, la terapia láser resultó ser efectiva y segura para el tratamiento de la laringomalacia grave.

317

ESTUDIO DE LA BRONQUIOLITIS AGUDA Y SU REPERCUSIÓN SOBRE LA FUNCIÓN PULMONAR

Marta Lojo Rodríguez, María García Reboredo, María López Sousa, Marta Bouzón Alejandro, Alejandro Pérez Muñuzuri, Pilar A. Crespo Suárez, J. Ramón Fernández Lorenzo

Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivos: La bronquiolitis aguda es una enfermedad de gran repercusión. El presente trabajo pretende conocer las modificaciones que se producen en la función pulmonar en la fase de convalecencia de la enfermedad.

Métodos: Estudio prospectivo que incluyó a 56 pacientes que ingresaron en nuestro centro con el diagnóstico de bronquiolitis aguda en el período Julio 2001-2005 con una edad media al ingreso de 6,06 meses (DS 6,04). Se realizó a todos ellos una prueba de función pulmonar a los 4.44 meses (\pm 2,76 DS) del episodio analizando los siguientes parámetros: frecuencia respiratoria (FR), volumen Tidal por Kg de peso (VT), volumen minuto por Kg (VM), tiempo constante (TC), complianza por Kg de peso, resistencias pulmonares (RP), capacidad residual funcional (CRF) y óxido nítrico exhalado (NO). La medición se realizó mediante sistema EXHALIZER.

Resultados: La FR media estaba elevada para la edad, siendo en el 56,4% $>$ 30 rpm. El VT medio estaba en el límite alto y elevado en el 44,2%. La complianza era normal, aunque en el 44,2% era baja. La media de las RP era normal pero elevada en el 25% de los niños. La CRF fue normal en el 68%, elevada en el 7,5% y baja en el 24,5%. La media del TC fue normal, lo que nos indica un tiempo de intercambio gaseoso normal. Por último la medición del NO se encontraba elevada en el 82,9%.

Conclusiones: 1) La RP se encuentran elevadas en el 25% de los lactantes. 2) La distensibilidad pulmonar tiende a permanecer en el límite bajo. 3) La CRF se encuentra normalizada en el 68% de los lactantes. 4) Tanto el VT como VM se encuentran normalizados en el momento del estudio, aunque con tendencia a estar elevado. 5) La FR se encuentra claramente elevada tras un episodio de bronquiolitis. 6) En el momento del estudio, la mayoría de los lactantes presentan una cifra elevada de NO, lo que indica una persistencia de la inflamación de la vía aérea. 7) En resumen, el pulmón de los lactantes estudiados presenta una persistencia de la inflamación de la vía aérea con RP elevadas y baja distensibilidad, no pudiendo demostrar un aumento de la CRF como se podría esperar, con volúmenes pulmonares normales o con tendencia a permanecer elevados a expensas de un mayor esfuerzo respiratorio, reflejado en el aumento de la frecuencia respiratoria.

318

BRONQUIOLITIS EN URGENCIAS Y HOSPITALIZACIÓN, DOS REALIDADES DE UNA ENTIDAD

Francisco Álvarez Caro, Santiago Jiménez Treviño, Sonsoles Suárez Saavedra, Juan Mayordomo Colunga, Julián Rodríguez Suárez

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Objetivos: Describir epidemiología, clínica y tratamiento de los pacientes con bronquiolitis, atendidos en urgencias (UPED) e ingresados en planta y UCIP.

09:49

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de los niños menores de 24 meses, incluidos prospectivamente, entre el 1-10-07 y el 31-1-08.

Resultados: Se incluyeron 355 niños. El 69% fue atendido en UPED dándose de alta; de los ingresos, el 71% lo hizo en planta y el 29% en UCIP. La mediana de edad de los ingresos fue 59 días frente a 177 de los de UPED ($p < 0,001$). La mediana de estancia hospitalaria fue 4 días. La clínica fue tos (79%), rinorrea (61%), rechazo de tomas (40%) y vómitos (16%), siendo el rechazo alimenticio más prevalente en los ingresos ($p < 0,001$). El 22,6% en UPED no presentó sibilancias, frente al 38,8% de los ingresos ($p = 0,003$). El 3,6% de los no ingresados fueron prematuros frente al 19% de los hospitalizados ($p < 0,001$) sin haber recibido ninguno palivizumab. Se hizo radiografía torácica al 16% (UPED 6%, ingresos 44%; $p < 0,001$), siendo patológica en el 37%. Otras pruebas fueron analítica sérica 11,8%, gasometría 12,4% y exudado nasal 24,6%, siempre más en ingresados ($p < 0,001$). Como etiología destacó VSR (66%) y Rinovirus (9%), aislándose en el 13% varios agentes. El 35% recibió algún tratamiento previo, sin diferencias entre ambos grupos. Se administró salbutamol al 71% de los dados de alta frente al 49% de los ingresos y adrenalina al 53% de los ingresos frente a $<$ 1% de los de UPED ($p < 0,001$). El tratamiento domiciliario en los ingresos fue salbutamol al 30% y tratamiento sintomático exclusivo al 55%, frente al 70% y 22% de los vistos en UPED respectivamente ($p < 0,001$).

Comentarios: Los factores más determinantes de ingreso son la edad, el rechazo de tomas y la prematuridad. Las sibilancias no son constantes en esta entidad. Las pruebas complementarias no están indicadas de forma rutinaria, realizándose en mayor medida en los pacientes hospitalizados. A pesar de su mejor grado de evidencia reservamos la adrenalina para los niños más pequeños e ingresados.

Grupo Investigador del Proyecto "Variabilidad e idoneidad del manejo diagnóstico y terapéutico de la bronquiolitis aguda"

319

TUBERCULOSIS E INMIGRACIÓN. UN NUEVO RETO PARA LA GLOBALIZACIÓN

María Jesús García Catalán, Óscar Asensio, Montserrat Bosque García, Helena Larramona Carrera, Laura Valdesoiro Navarrete, Anna Ferrer, Mateu Espasa, Rosa Grau, Dolores Jaramillo Hidalgo, Miguel García González
Unidad de Alergia y Neumología Pediátrica del Hospital de Sabadell, Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona, Servicio TBC. CAP Rambla, Terrasa (Barcelona) y Servicio de Microbiología, UDIAT, Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Introducción: Tuberculosis (TBC) e inmigración se relacionan con precariedad socio-económica. El porcentaje de inmigrantes entre casos de TBC ha aumentado paralelamente al crecimiento de la inmigración.

Objetivos: Revisión retrospectiva de casos de TBC pulmonar en menores de 17 años en el 2007 en nuestra zona.

Resultados: Estudiamos 10 casos (6 varones, 4 hembras), edades entre 6 meses y 16 años. El 90% de los casos fueron inmigrantes o hijos de inmigrantes. Un 30% estaba vacunado con BCG. Existía hacinamiento en 50% de los casos. En el 50% conocimos caso índice familiar. El 40% estaban asintomáticos, 60% presentaban tos y fiebre \pm esputo hemoptoico (2). El valor medio de la Prueba de tuberculina fue 12,7 mm. 8 casos muestra-

10:03

09:56

ban radiología de tórax sospechosa de TBC. 2 eran dudosos (siendo la TC patológica en uno). Se estudiaron 6 casos por esputo inducido y 4 jugo gástrico. La baciloscopia fue positiva en el 37,5% de los casos. El 55% de los cultivos fueron positivos. No encontramos resistencias a Isoniacida en pacientes ni casos índice. El 80% recibieron 3 fármacos (2HRP/6HR), 10% 4 fármacos (2HRPE/6HR) y 1 caso recibió Isoniacida. Un 40% presentaron problemas de control precisando intervención de servicios sociales. La evolución clínica fue favorable en todos excepto un caso de neumotórax. Un 30% de los casos no fueron declarados.

Conclusiones: La TBC pulmonar infantil debe sugerir enfermedad tuberculosa de transmisión reciente y brote epidémico. La mayor incidencia de TBC en inmigrantes podría relacionarse con su mayor prevalencia de infección y peores condiciones socio-económicas. Pese a que últimos consensos sugieren utilizar 4 fármacos dado alta tasa de resistencias en inmigrantes, en nuestra experiencia todos fueron sensibles. Es necesario establecer un consenso de tratamiento. El tratamiento directamente observado debe considerarse dada las dificultades de seguimiento. La evolución de TBC en niños suele ser buena. Es necesario incidir en la correcta declaración obligatoria. La infradeclaración supone disponer de datos epidemiológicos poco fiables que no permiten conocer el impacto real de la TBC y por lo tanto, establecer las medidas adecuadas para su correcto control.

320 10:10 ROTURAS TRAQUEALES TRAS INTUBACIÓN EN PEDIATRÍA

Isabel Delgado Pecellín, Moisés Rodríguez González, María García de Paso Mora, Juan Pedro González Valencia, Manuel J. Machuca Contreras, Manuel Pineda Mantecón
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Fundamentos: La laceración traqueal postintubación constituye una complicación rara. Las manifestaciones clínicas que evidencian ruptura de la vía aérea son disnea severa, enfisema subcutáneo y mediastínico y neumotórax.

Objetivos: Valorar la formas de presentación clínica, tratamiento y evolución de las fisuras/roturas traqueales en niños previamente intubados.

Observaciones clínicas: *Caso 1:* Varón de 12 días de vida con trasposición de grandes vasos corregida mediante técnica de Jatene. En el postoperatorio inmediato sufre desaturaciones y bradicardia intensa, hiperinsuflación torácica y enfisema subcutáneo en 1/3 superior del cuerpo. La rx ap de tórax mostró neumotórax bilateral y enfisema subcutáneo. Se realizó fibrobroncoscopia (FBC), observándose a nivel subglótico una hendidura alargada en 1/3 superior de tráquea de 2 x 4 cm de tamaño. Se decidió dejar intubado para intentar una reparación espontánea de la fisura. A los 16 días se repitió FBC que mostró una reparación parcial de la misma. A los 30 días se volvió a repetir FBC observándose una reparación completa. Se extubó con éxito tras 34 días de intubación. *Caso 2:* niña de 9 años, sin antecedentes personales de interés, que en el postoperatorio inmediato de adenoidectomía presenta dificultad respiratoria grave con enfisema subcutáneo masivo. En la Rx ap tórax presenta neumotórax bilateral y enfisema subcutáneo. La FBC muestra fisura traqueal de 4-5 mm en región pósterolateral a 2

cm de carina. Se decide dejar intubada para reparación espontánea, mejorando paulatinamente su sintomatología. A los 17 días, tras comprobar mediante FBC que se había logrado una reparación completa de la fisura traqueal, se consigue extubar con éxito.

Comentarios: Debemos sospechar rotura/fisura traqueal en un niño previamente intubado que comienza con distrés respiratorio y enfisema subcutáneo de 1/3 superior del cuerpo y que muestra en la rx ap de tórax neumotórax bilateral. La FBC constituye una buena técnica para el diagnóstico y seguimiento de la rotura/fisura traqueal. La actitud expectante puede ser una medida terapéutica adecuada, especialmente en roturas/ fisura traqueales cerradas de pequeño tamaño.

321 10:17 PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE DE COMPLICADA-O QUE ESPERAR?

Cristiana Couto, Liliana Rocha, Manuel Oliveira, Patrícia Nascimento, Cristina Ferreira, Delfina Coelho
Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães (Portugal).

Introdução: A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é causa importante de morbimortalidade na infância. O derrame pleural (DP) é a complicação mais frequente, sendo os pneumatoceles, abscessos e atelectasias (ATL) outras possíveis.

Objetivo: Caracterizar as PAC complicadas (PACc) internadas num hospital distrital português. Excluídos doentes com patologia pulmonar crónica.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas entre 1.01.2000 e 31.12.2006 com PACc como diagnóstico de alta.

Resultados: 83 doentes (48M/35F; idade média 58,8 meses, 55,4% ≤ 60 meses) cumpriram os critérios de inclusão. Sem antecedentes relevantes na maioria. A febre [(90,4%), média 3,4 dias evolução] e tosse (74,7%) foram os sintomas iniciais mais frequentes. Na admissão, temperatura ≥ 38,0°C em 72,5%; hipóxia em 6 casos; sons respiratórios diminuídos e crepitações foram os achados auscultatórios mais frequentes. Analiticamente, na admissão 36,1% apresentavam anemia, a contagem leucocitária média foi 17.148/μL e o valor médio de PCR 131,1 mg/L. Das 71 hemoculturas efectuadas, 16 apresentaram crescimento (10 *Str. pneumoniae*). Na imagiologia inicial, a condensação lobar (67/83) e o infiltrado intersticial foram os achados mais frequentes; detectado DP em 46/59 ecografias torácicas realizadas. As cefalosporinas de 3ªG e a amoxicilina/ácido clavulânico foram os antibióticos mais usados; foi necessária alteração/associação de antibioterapia em 53,0% dos casos e cirurgia em 10,8%. Tempo médio de apirexia 3,4 dias. Agravamento imagiológico em 27,7% dos casos; TC torácica em 28 doentes (ATL e DP mais frequentes). Tempo médio de internamento 8,7 dias e transferência para hospital terciário em 34,9% dos casos. Evolução para cura em 77,1% e sequelas em 6,0%.

Discussão: A maioria dos casos de PACc ocorre em crianças ≤5 anos e sem antecedentes relevantes. O DP é a complicação mais frequente, seguindo-se a ATL. Constatada alteração da antibioterapia ou associação de antibiótico(s) ao(s) inicial (ais) em grande número de casos-importante rever o protocolo terapêutico das PACc. Resultado favorável na maioria dos casos, mas elevado número de transferências para hospital terciário (pela gravidade ou necessidade de cirurgia).

322

**MALACIA DA VÍA AÉREA:
SÍNTOMAS E COMORBILIDADES**

Cristina Gonçalves, Teresa Nunes, Teresa Bandeira

Unidad de Neumología Pediátrica del Departamento de Pediatría y Familia del Hospital Santa María, Lisboa (Portugal).

Introdução: As alterações funcionais da via aérea são achados frequentes da broncofibroscopia (BF). Resultam de segmentos demasiado colapsáveis da árvore traqueobrônquica (ATB), e são responsáveis por sintomatologia respiratória diversa.

Objetivos: Caracterização das crianças com diagnóstico broncológico de malácia. Análise das características dos grupos de crianças com laringomalácia e traqueo-broncomalácia; Identificação de associação de malácias de diversos segmentos da ATB.

Métodos: Revisão dos relatórios de BF efectuadas durante um período de 5 anos (Outubro 2002-Outubro 2007) com o diagnóstico de malácia. Colheita de dados dos processos clínicos dos doentes (idade, sexo, manifestações clínicas, patologia associada) e sua análise estatística descritiva.

Resultados: No período estudado foram efectuadas 224 BF. Em 25% (n = 56) o diagnóstico foi malácia. 54% eram do sexo masculino. A mediana de idades foi 12 meses (8 dias-17 anos). 29 crianças tinham estridor, 13 tinham infeções respiratórias de repetição, 8 tinham alterações radiológicas persistentes. Em 13 crianças documentou-se associação de malácia de vários segmentos da ATB. Verificou-se associação com outra patologia em 19 (37,2%) crianças, nomeadamente Refluxo Gastro-Esofágico (5), Displasia Bronco-Pulmonar (4) e Paralisia Cerebral (3). A laringomalácia manifestou-se em todas as crianças por estridor. Documentou-se traqueobroncomalácia em 34 crianças cujas manifestações clínicas mais frequentes foram Estridor (13), Infeções Respiratórias de Repetição (12) e Alterações Radiológicas persistentes (8).

Conclusões: Tal como é referido por outros autores, a malacia foi nesta revisão um diagnóstico frequente e deve ser considerado em presença de sintomas respiratórios recorrentes e/ou persistentes na criança. Identificou-se numa percentagem elevada de doentes associação com outras patologias.

10:24

cir la aparición de asma clínica (> 3 episodios de sibilantes) en los tres primeros años de vida.

Métodos: Evaluamos de modo prospectivo 30 lactantes con DA. Se recogieron datos de historia familiar de alergia, IgE sérica total, sensibilización a leche o huevo, y cuantificación de IgA, IgG e IgM. Se usó el programa SPSS para comparar los pacientes que desarrollaron asma y los que no, usando el test exacto de Fisher, el test de la U de Mann-Whitney, y el análisis de regresión logística.

Resultados: Estudiamos 21 niños y 9 niñas con una edad media de 7,9 ± 4,4 meses en la primera visita, y 37 ± 2,6 meses en la última. Presentaron asma 12 (40%), el 47,6% de los niños y el 22,2% de las niñas. El 33,3% (4/12) de los pacientes con historia familiar de alergia desarrollaron asma comparado con el 44,4% (8/18) de los pacientes sin historia familiar. No apareció asma más frecuentemente en los sensibilizados a huevo (43% = 6/14) que en los no sensibilizados. Dos de tres niños sensibilizados a leche desarrollaron asma comparado con 10 de 27 no sensibilizado. Ninguno de estos factores alcanzó diferencias significativas. Los niveles de IgA, IgE e IgM no diferían entre los que desarrollaron asma y los que no; sin embargo había una tendencia a niveles más bajos de IgE en los que sí desarrollaron asma (p = 0,082). Un modelo de regresión logística usando estos factores predecía correctamente el desarrollo o no de asma en el 86,4% de los casos.

Conclusión: La combinación de los factores estudiados permite una correcta identificación de muchos de los lactantes con DA que desarrollarán asma en los tres primeros años de vida.

324

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS EM CRIANÇAS COM DÉFICE SELECTIVO DE IGA

Helena Sofia Martins de Sousa, Tiago Correia, Esmeralda Neves, Júlia Vasconcelos, Guilhermina Reis, Fernanda Teixeira, Margarida Guedes

HGSA, Centro Hospitalar do Porto (Portugal).

09:07

Introdução: O défice selectivo de IgA (DSIgA) [< 7 mg/dL, > 4 anos; ESID] é a imunodeficiência primária (IDP) mais comum (α proximado 1:600 no ocidente). Esta IDP está associada a um maior risco de doenças, nomeadamente do foro alérgico, infeccioso ou autoimune. No entanto, ocorre frequentemente em indivíduos assintomáticos, representando muitas vezes apenas um achado analítico. Esta heterogeneidade pode reflectir exposições diferentes a agentes patogénicos e/ou diferente predisposição genética. Pode haver subjacente uma desregulação da expressão dos genes das imunoglobulinas (Igs), que nalguns destes casos condiciona também défice de IgG2 e/ou défice de resposta IgG2 ao polissacarídeo da cápsula do pneumococo.

Objetivos e métodos: Avaliar as manifestações clínicas das crianças seguidas na Consulta de Pediatría do HGSA com diagnóstico de DSIgA, pela análise dos respectivos processos clínicos.

Resultados: Seleccionadas 51 crianças (26 hembra, 25 varón) com DSIgA com idade actual média de 14 anos. Antecedentes familiares de atopia, imunodeficiência ou auto-imunidade em 29%. A idade média no 1º estudo imunológico foi de 8 anos e os motivos que mais frequentemente condicionaram o doseamento de imunoglobulinas foram: asma (37,25%), infeções respiratórias recorrentes (29,4%) e suspeita de doença auto-imune

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA**Sala 8-9 (Planta Alta)**

323

DERMATITIS ATÓPICA EN LACTANTES: PREDICTORES DE ASMA EN LOS TRES PRIMEROS AÑOS DE EDAD

Sara León Cariñena, Cristina Rivas Juesas, Laura Marín Marzal, Anna Ferrer-Franco, Rafael Pamies, Luis Caballero, Antonio Nieto, Ángel Mazón

Unidad de Alergia Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La dermatitis atópica (DA) es a veces la primera manifestación de la llamada Marcha Alérgica, pero no todos los niños con DA desarrollan otras enfermedades alérgicas.

Objetivo: Nuestro estudio era investigar si algunos factores clínicos, presentes en las primeras fases de la DA, pueden prede-

09:00

(19,6%). A avaliação das subclasses das Igs e dos anticorpos específicos (anti-tetânico e anti-pneumococo) revelaram défice associado em 13,7% (n = 7). Sintomas persistentes em 45% das crianças, nomeadamente manifestações atópicas, gastrointestinais e infeções respiratórias de repetição. Feito o diagnóstico de doença autoimune em 7 das crianças (13,7%) e numa de doença maligna.

Comentários: A amostra estudada de crianças não se torna representativa, pois insere-se numa consulta hospitalar em que os exames subsidiários não se realizam em crianças assintomáticas, como é frequente em muitos défices de IgA. No entanto houve associação a variadas doenças, como está descrito na literatura, com maior impacto para as doenças atópicas, infecciosas e auto-imunes. A avaliação dos anticorpos específicos, nestes doentes, torna-se fundamental para a sua correcta caracterização, pois está descrito a evolução para Imunodeficiência Comum Variável, podendo as duas doenças representar os extremos de um amplo espectro heterogéneo.

325 09:14 REACCIONES ADVERSAS A ANTIINFLAMATORIOS NO ESTEROIDEOS: ¿HIPERSENSIBILIDAD O INTOLERANCIA? REVISIÓN DE NUESTROS CASOS EN LOS DOS ÚLTIMOS AÑOS

María Elena Frías García, M^a del Carmen Vázquez Álvarez, Sergio José Quevedo Teruel, Gloria Rodrigo García, Teresa Bracamonte Bermejo, Luis Ángel Echeverría Zudaire
Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Objetivo: Diferenciar dentro de las reacciones adversas (RA) a antiinflamatorios no esteroideos (AINES) las debidas a un mecanismo de hipersensibilidad de las producidas por intolerancia.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias de los pacientes remitidos a la consulta de alergia infantil por sospecha de RA a AINES durante los años 2006 y 2007. Se recogen datos epidemiológicos, características de la reacción y resultados del estudio alergológico realizado.

Resultados: Se estudiaron 38 reacciones, la edad media de los pacientes fue de 7 años y 5 meses, siendo varones el 50%. La mediana del tiempo transcurrido desde que presentaron la reacción hasta la primera consulta fue de 4 meses. Los fármacos sospechosos fueron: ibuprofeno en el 81,6%, ácido acetil salicílico en el 7,9%, y paracetamol en el 5,3% de las reacciones. El 34,2% de los casos además del AINE tomaban otro fármaco a la vez. En el 68,4% de las reacciones aparecieron los síntomas el primer día de tratamiento, de ellas el 86% tras la primera dosis. El 54% de los pacientes toleraba otros AINES. Referían clínica cutánea el 92,1% de casos (angioedema 45,7% y urticaria 42,8%) y respiratoria el 10,5%. Se realizó estudio alergológico a 36 casos: pruebas cutáneas a un paciente (resultando negativas) y prueba de provocación oral (PPO) abierta con el mismo fármaco sospechoso de la RA a todos. El 91,43% de las PPO fueron negativas. La clínica que presentaron los 3 pacientes en los que resultó positiva fue: angioedema en uno y en los otros 2 angioedema con broncoespasmo y dificultad respiratoria. A los 3 se les realizó PPO con otro AINE, siendo positiva en 2 de ellos; el otro paciente se diagnosticó de hipersensibilidad selectiva. A los 2 pacientes con intolerancia se les hizo una tercera PPO con un inhibidor de la ciclooxigenasa tipo2 siendo negativa en ambos.
Conclusiones: Las RA a AINES son poco frecuentes. El ibuprofeno es el implicado con más frecuencia. La manifestación

clínica habitual es el angioedema. El diagnóstico de RA a AINES precisa completar el estudio para diferenciar a los pacientes con hipersensibilidad selectiva de los que tienen intolerancia.

326 09:21 SÍNDROME DE WISKOTT-ALDRICH: TRASPLANTE PRECOZ Y RESULTADO DEL MISMO

Vanessa Arias Constantí, Esther Bonastre Blanco, M. Asunción Martín Mateos, Jesús M. Estella Aguado
Unidad Integrada del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: El síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS) es una inmunodeficiencia combinada grave con transmisión recesiva ligada al X. Clínicamente se presenta como púrpura secundaria a trombocitopenia, eccema e infecciones de repetición. El trasplante de médula ósea (TMO) alogénico es la única opción terapéutica curativa en el WAS.

Caso clínico: Varón de 5 meses de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por exantema petequeal de horas de evolución y edema de mano y pierna izquierda estando afebril. El único antecedente era una dermatitis rebelde al tratamiento. En la exploración estaba estable hemodinámicamente, afebril y presentaba eczema facial, en zona del pañal con lesiones de rascado y edema y petequias en mano y rodilla izquierdas, siendo el resto normal. Los estudios de función hematológica revelaron la existencia de una trombocitopenia grave (75.000) persistente con volumen plaquetario bajo (6,8 fl). Función inmune: IgM sérica baja (205 mg/L), elevación de IgA (999 mg/L) e IgE (213 KUI/L), IgM norma. Alteración de la respuesta proliferativa a mitógenos y ausencia de isohemaglutininas. Aumentó de IgE específica a proteínas de leche de vaca y plátano. Clínicamente presentó infecciones de repetición, anemia progresiva que precisó transfusiones de hematies y sangrados digestivos secundarios a la plaquetopenia en las semanas siguientes al debut. Estudio genético: paciente afecto de mutación en el intrón 6 (Xp11, 22-p11,23), madre portadora de la mutación. Con el diagnóstico de WAS se inició tratamiento antibiótico profiláctico, dieta exenta de leche de vaca y plátano y se realizó trasplante de médula ósea de un hermano HLA-DR compatible con perfecta tolerancia. El día 14 posttrasplante presentó un 96% de linfocitos del donante en sangre periférica.

Comentarios: El presente caso ilustra que el diagnóstico y el tratamiento precoz es la única opción terapéutica que garantiza la curación de la enfermedad y la supervivencia del paciente. Ante un lactante varón, con una dermatitis atópica grave, infecciones de repetición y trombopenia persistente asociada debe sospecharse este diagnóstico.

327 09:28 SÍNDROME NEFRÓTICO Y ALERGIA

Laura Marín Marzal, Anna Ferrer-Franco, Javier Reyes Balaguer, Ángel Mazón Ramos, Rafael Pamies Espinosa, Antonio Nieto García
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: Se han descrito pocos casos de síndrome nefrótico IgE-dependiente, con una asociación entre síndrome nefrótico sensible a corticoides, atopia e IgE sérica elevada. Los niveles de IgE total se correlacionan con la actividad de la

enfermedad, aunque este hallazgo podría no estar relacionado con la patogenia del síndrome nefrótico.

Casos clínicos: Comunicamos tres pacientes de 10 a 15 años con síndrome nefrótico relacionado con síntomas alérgicos. Los tres tenían síndrome nefrótico de cambios mínimos corticosen-sible. Durante varios meses no presentaron recaídas, tomando tratamiento con micofenolato mofetil y corticoides dos de ellos, y sin tratamiento el tercero. Todos tenían episodios de protei-nuria coincidiendo con exacerbaciones de asma y rinitis.

Resultados: Los tests cutáneos eran positivos frente a ácaros, Alternaria, polen de olivo y caspa de perro en el primer pa-ciente, frente a Alternaria y pólenes de olivo y Salsola en el se-gundo, y frente a cacahuete, nuez, soja, ácaros, hongos, caspa de perro, gato y caballo, y pólenes de gramíneas, olivo, Parietaria, Salsola y Artemisia en el tercero. La IgE total estaba elevada en los dos pacientes que llevaban tratamiento, y era normal en el que no llevaba. La IgE específica estaba elevada en los tres casos (> 0,35 kU/l), así como el óxido nítrico en aire exhalado. La medición diaria con tiras reactivas constataba la presencia de proteinuria únicamente en las exacerbaciones de asma y rinitis.

Conclusión: El síndrome nefrótico se ha relacionado en oca-siones con síntomas alérgicos como la urticaria-angioedema, aunque su patogenia y fisiopatología no están aclaradas. Existe una correlación de los niveles de IgE total, la liberación de ci-toquinas Th2 y la activación de células inflamatorias en pacien-tes con síndrome nefrótico activo. Nosotros hemos encontrado una relación entre las exacerbaciones alérgicas y la proteinuria en nuestros pacientes, aunque no podemos demostrar el me-canismo inmunológico específico.

328

09:35

ANOMALÍA DE DI GEORGE-DELECIÓN 22Q11.2. VALORACIÓN INMUNOLÓGICA Y EVOLUCIÓN DE UNA SERIE

Diego García Urabayen, Laura Santos Díez Vazquez, Laura Herrero García, Maite Maruri Elizalde, M. A. López Ariztegui, Agurtzane Bilbao Aburto, Nekane Arana Aguirre, Juan Miguel García Martínez

Servicio de Pediatría, Servicio de Inmunología y Servicio de Genética del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: El síndrome de diGeorge cursa con cardiopatía troncoconal, fenotipo típico e hipoparatiroidismo. La inmu-odeficiencia celular grave no es frecuente, hay alteraciones in-munológicas sutiles de importancia todavía mal conocida en la evolución.

Objetivo: Describir características inmunológicas y evolución de los pacientes diagnosticados de anomalía de diGeorge y/o delección 22q11.2 en nuestro hospital.

Pacientes y métodos: Pacientes con patología sugestiva y de-lección 22q11.2 (FISH). Valoración inmunológica y de la evolu-ción.

Resultados: 23 pacientes (12 varones), edad inicial: 18/23 me-nores de 6 meses, rango 0-16 años. Alteraciones fenotípicas 20/23, cardiopatía 18/23, delección en 22 (una paciente con sín-drome de diGeorge completo fallecida en 1993). Linfopenia (leve salvo en 1) en 13/22, poblaciones linfocitarias (cifras abso-lutas): CD3 bajos 13/18; CD4 bajos 13/18, elevados 2/18; CD16 bajos 2/15, elevados 2/15; CD19 bajos 4/15, muy elevados 3/15. PHA normal 14/15, muy bajo 1, estimulación basal 7/15.

Evolución: Datos incompletos en 6, en todos persisten las al-teraciones inmunológicas del estudio inicial. Una paciente pre-sentó déficit profundo inicial (linfocitos T y PHA) con inicio de recuperación (falleció a los 4 meses). Ningún paciente (incli-uda esta última) presentó infecciones derivadas de inmunodefi-ciencia. Fallecieron 8 (7 por cardiopatía), todos antes de 2000.

Conclusiones: La manifestación más relevante de la delección 22q11, 2-síndrome de diGeorge es la cardiopatía troncoconal; se asocia a alteraciones inmunológicas, leves en la mayoría pero probablemente persistentes, y no se conoce su importancia clí-nica a largo plazo ni su significado para comprender el desarro-llo del sistema inmune. La mayor supervivencia de estos pacien-tes hace necesario su seguimiento multidisciplinar a largo plazo.

329

09:42

INDUCCIÓN DE TOLERANCIA, MEDIANTE PROTOCOLO AMBULATORIO, EN 52 PACIENTES CON ALERGIA PERSISTENTE A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA MEDIADA POR IGE

Elena Alonso Lebrero, Lydia Zapatero Remón, Victoria Fuentes Aparicio, Galicia Davila Fernández, Ruth Barranco Jiménez, M^a Isabel Martínez Molero

Sección de Alergia del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) mediada por IgE es un problema autolimitado en el tiempo para el 85% de los pacientes. Para el 15% restante, si la evolución a tolerancia no se ha establecido a los 4 años de edad, la alergia se considera persistente y la resolución espon-tánea es improbable.

Métodos: Se han incluido a lo largo de 3 años a 52 niños con diagnóstico de alergia persistente a leche. El protocolo emplea-do fue la administración oral en la consulta de dosis protocoli-zadas y crecientes de leche, continuando el paciente diaria-mente en su domicilio con la cantidad tolerada. Las visitas se repitieron con frecuencia semanal hasta alcanzar la dosis de 200 ml de leche que se consideró tolerancia y que se ha mantenido diariamente. Al inicio, al terminar el protocolo y a los 6 y 12 me-ses de alcanzada la tolerancia se realizaron estudio clínico, prue-bas cutáneas con leche a diferentes diluciones y determinación de IgE total e IgE específica para leche y sus proteínas.

Resultados: De los 52 pacientes (edad 5-15a), el 63% había ex-perimentado reacciones adversas previa por ingestión acciden-tal o inadvertida, el 48% sufrían asma y el 59,6% alergia a algún otro alimento. Tras su inclusión en el protocolo 47 niños (90,4%) han evolucionado a tolerancia, y continúan tomando le-che desde hace más de 6 meses. Durante el tratamiento de inducción el 78,8% de los niños sufrieron alguna reacción adver-sa pero solo en 5 casos se suspendió por reacciones severas y/o falta de progresión. La mediana de duración de 13 semanas (8-56 semanas). Los valores de IgE específica para leche y sus proteínas y de las pruebas cutáneas a diferentes diluciones al inicio, final y 6 meses muestran un descenso que solo resulta significativo para las pruebas cutáneas y IgE para leche com-pleta y caseína.

Conclusiones: La tolerancia a leche de vaca puede inducirse en pacientes con alergia persistente mediante un protocolo am-bulatorio, de frecuencia semanal, efectivo, seguro y de corta du-ración. Esta técnica debe ser realizada por personal entrenado en el reconocimiento y tratamiento de reacciones alérgicas graves.

330

TOS CRÓNICA DE CAUSA INFRECUENTE

Laura Marín Marzal, M^a Jesús Martín Sánchez,
Anna Ferrer-Franco, Javier Reyes Balaguer, Antonio Nieto García,
Ángel Mazón Ramos
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La tos crónica es un hallazgo frecuente en niños. Las causas más frecuentes son el goteo post-nasal, el asma y el reflujo gastroesofágico, pero existen muchas otras causas como los cuerpos extraños, alteraciones de vías respiratorias superiores o fibrosis quística. La valoración diagnóstica incluye la radiografía de tórax, que es importante para el diagnóstico de un amplio espectro de alteraciones.

Caso clínico: Varón de 11 años que consulta por episodios recurrentes de tos y disnea desde seis meses antes, tratados con broncodilatadores. También presentaba rinoconjuntivitis los 3-4 últimos años. A los 7 años, por presentar sensación de frío en el brazo izquierdo, fue valorado por un cirujano cardiovascular, que encontró una disminución de intensidad en los pulsos axilar, humeral y radial izquierdos. El paciente fue diagnosticado de síndrome vagal. En el último año había aparecido también una ptosis palpebral izquierda.

Resultados: El examen físico reveló ptosis palpebral izquierda y miosis del ojo izquierdo. Los tests cutáneos con aeroalergenos fueron positivos para ácaros del polvo, *Alternaria*, polen de olivo y caspa de gato. La espirometría y la oscilometría eran normales, y el óxido nítrico en aire espirado era de 42 ppb. La radiografía de tórax mostró una condensación de 10 x 9 cm en el ápex pulmonar izquierdo que desplazaba la tráquea. Se diagnosticó un ganglioneuroma por biopsia y se extirpó quirúrgicamente. La radiografía de tórax a los 4 meses de la intervención era normal. Seis meses después de la cirugía el paciente permanece asintomático, sin tos y sin tratamiento.

Conclusión: Presentamos un caso de tos crónica debida a un ganglioneuroma que se diagnosticó mediante radiografía de tórax. El paciente presentó varios síntomas durante cuatro años sin haber solicitado ningún estudio complementario. La radiación de una placa de tórax equivale a la radiación natural de 3,5 días. La radiografía de tórax es una técnica no invasiva, de bajo coste, muy útil en el diagnóstico de enfermedades pulmonares. Su realización debe ser obligatoria en los niños con síntomas respiratorios crónicos, y no debe ser omitida aunque se encuentren otras causas que justifiquen los síntomas.

331

POTENCIALES BENEFICIOS SANITARIOS Y ECONÓMICOS DE LA VACUNACIÓN UNIVERSAL FRENTE A ROTAVIRUS EN ESPAÑA

Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria, Carlos Rubio Terres,
Victoria Martín-Escudero

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona), Health Value, Madrid y GlaxoSmithKline.

Antecedentes y objetivos: La gastroenteritis por rotavirus (GERV) se da prácticamente en todos los niños en los primeros cinco años de vida, habiéndose estimado en España una incidencia anual de 4,73 casos por cada 100 niños. El objetivo del estudio es evaluar el impacto sanitario y económico de la GERV y los potenciales beneficios de la instauración de un programa

09:49

de vacunación universal frente a rotavirus con la vacuna viva atenuada monovalente en España.

Métodos: Se ha desarrollado un modelo farmacoeconómico (Markov) con datos españoles de incidencia, probabilidades de transición, utilización de recursos y costes sanitarios, aplicado a una cohorte de 466.371 recién nacidos seguida durante cinco años. Se comparó la vacunación con dos dosis de la vacuna frente a rotavirus viva atenuada monovalente frente a la no vacunación. En el modelo se ha considerado la estacionalidad de la infección por rotavirus así como el efecto protector de la lactancia.

Resultados: Sin vacunación, a lo largo de 5 años se prevén 110.028 casos de GERV (4.927 graves y 737 nosocomiales) y 6 muertes relacionadas. Tras la vacunación se prevendrían 84,2% casos de GERV (98,5% casos graves y 100% nosocomiales) y todas las muertes relacionadas con la GERV a lo largo de 5 años. La vacunación también disminuiría la carga asistencial de la enfermedad, de forma que durante este periodo se evitarían el 99,6% de las hospitalizaciones, el 83,7% de las visitas a los servicios de urgencias, el 83,6% de las consultas pediátricas y el 84% de los cuidados domiciliarios. Como consecuencia, la vacunación de la cohorte reduciría el coste de la enfermedad en 18,5 millones de euros desde la perspectiva del Sistema Nacional de Salud y 36,6 millones de euros para la sociedad.

Conclusión: En España, la vacunación universal frente a rotavirus con la vacuna viva atenuada monovalente representaría una oportunidad de reducir significativamente el número de casos de gastroenteritis y de formas graves de la infección, disminuyendo así mismo el coste de la enfermedad.

332

VALORACIÓN DE LA EFICACIA CLÍNICA DE UN EXTRACTO DE ALTERNARIA ALTERNATA EN PACIENTE PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD ALÉRGICA RESPIRATORIA

Alfredo Valenzuela Soria, Ana María Martínez-Cañavate Burgos,
Carina Llopis Baño, Ángel Ramírez Navarro,
Antonia Valls Ordinas, José Domingo Abril Rodríguez,
Ana Rojo Hernández

Unidad de Alergia Infantil del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y Servicio de Pediatría del Hospital General Básico Santa Ana, Motril (Granada).

Objetivos: Valorar la eficacia clínica de la inmunoterapia con extractos alérgicos (ITE) de el hongo *Alternaria alternata* (*Alt a1*), ante la escasez de estudios realizados con extractos de dicho hongo.

Métodos: Se estudian paciente entre 4-14 años con rinitis moderada/severa y/o asma leve (intermitente/persistente)-moderada, en los que se establece sensibilización única o predominante al hongo *Alt a1*. Se estudian dos grupos, recibiendo ambos tratamiento farmacológico y control ambiental, y un grupo activo al que además se le administrará ITE subcutánea, utilizando un extracto de *Alt a1* estandarizado durante 18 meses, iniciándose con una pauta cluster de 4 visitas y 8 dosis. El estudio lo completan 37 pacientes (19 del activo y 18 del control -C-) realizándose la valoración clínica mediante la cumplimentación por los pacientes de cartillas de síntomas y medicación, durante 15 días, en los dos periodos de mayor exposición y evaluación clínica retrospectiva.

10:03

09:56

Resultados: Existe mejoría en la valoración de los síntomas globales, con significación sólo en el grupo activo ($p = 0,0026$). Existe disminución significativa en la utilización de medicación de base para el asma en el grupo activo ($p = 0,007$) sin cambios en el control. Hay mejoría de los síntomas nasales de forma global en ambos grupos (activo $p = 0,02$ /control $p = 0,019$) sin diferencias entre ambos, con mejoría significativa de la congestión nasal en el grupo control ($p = 0,039$) y de la rinorrea en el activo ($p = 0,042$). Se encuentran escasos cambios en los síntomas pulmonares. Existe mejoría en los síntomas oculares en el grupo activo ($p = 0,009$).

Conclusiones: El tratamiento farmacológico y de control ambiental se ha mostrado eficaz en el control de los síntomas de la enfermedad alérgica respiratoria en los pacientes sensibilizados al hongo *Alternaria alternata*, la asociación de la ITE ha demostrado aumentar la eficacia del control de los síntomas de forma global, en especial de los síntomas nasales y conjuntivales, así como ha conseguido disminuir las necesidades de medicación de fondo para el asma en los pacientes pediátricos.

333 10:10 CORRELACIÓN DE MARCADORES DE SOBREPESO-OBESIDAD CON LA FUNCIÓN PULMONAR EN NIÑOS CON ASMA

Cristina Rivas Juesas, Francisco Javier Caro Contreras, Cristina López Cruz, Francisco Moreno, Laura Marín Marzal, Rafael Pamies, Luis Caballero, Ángel Mazón, Antonio Nieto, Jaime Dalmau Serra

Unidad de Alergia Pediátrica y Unidad de Nutrición Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Clínica Doctor Lobatón, Cádiz.

Introducción: La obesidad se ha definido recientemente como una alteración inflamatoria. El tejido adiposo es capaz de segregar citoquinas proinflamatorias que podrían contribuir a la inflamación de las vías aéreas del asma. Nuestro objetivo fue investigar si existe una asociación entre marcadores de sobrepeso-obesidad y la función respiratoria en niños con asma.

Métodos: Estudiamos 23 niños (5-16 años) con asma clínica: 15 tenían sobrepeso-obesidad (Índice de masa corporal $IMC \geq 25$) y se compararon con 8 con $IMC < 25$. Se realizó un estudio de función respiratoria con espirometría y oscilometría, durante un periodo libre de síntomas, y se midió la leptina en suero. Se utilizó un estudio no paramétrico de correlación Rho de Spearman con el programa SPSS para valorar la asociación del IMC y la leptina con los flujos espiratorios y con los parámetros de osci-

lometría impedancia Z5, resistencias R5 y R20, reactancia X5 y frecuencia de resonancia.

Resultados: Encontramos una correlación positiva entre el IMC y la leptina ($p = 0,016$). No había asociación del IMC ni la leptina con los flujos espiratorios ($p > 0,12$ para todos). Encontramos una tendencia ($p = 0,084$) para la asociación entre los niveles altos de leptina y el aumento de la reactancia X5, que se considera un marcador del estado de las vías respiratorias periféricas. No se encontraron asociaciones con los demás parámetros de la oscilometría ($p > 0,12$).

Conclusión: Aunque el reducido tamaño de nuestro grupo da un poder limitado para detectar diferencias significativas, el sobrepeso-obesidad parece asociado a un peor estado de las vías aéreas periféricas en los niños asmáticos. La leptina podría tener un efecto directo en ese estado, o podría corresponder simplemente a un marcador concurrente de sobrepeso-obesidad.

334 10:17 DESENSIBILIZACIÓN ORAL. TRATAMIENTO EFICAZ EN PACIENTES CON ALERGIA PERSISTENTE A LA LECHE DE VACA

María Elena Frías García, Gloria Rodrigo García, M^a del Carmen Vázquez Álvarez, Sergio José Quevedo Teruel, Teresa Bracamonte Bermejo, Luis Ángel Echeverría Zudaire
Unidad de Alergia del Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Introducción: La alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV) es una causa muy frecuente de alergia alimentaria en los niños. Hasta en un 10% de los casos puede persistir más allá de los 6 años. La dieta de exclusión es su único tratamiento. Pero siempre existe el riesgo de sufrir una reacción grave tras una ingesta accidental, lo que conlleva una disminución de la calidad de vida de estos pacientes.

Presentamos 4 pacientes con APLV persistente en los que se realizó con éxito tratamiento mediante desensibilización oral.

Descripción de los casos: tabla a pie de página

Comentarios: Todos nuestros pacientes consiguieron tolerar la leche de vaca, en la actualidad siguen una dieta libre. Las reacciones alérgicas (RA) son frecuentes durante la desensibilización, sobre todo en las primeras fases. Las RA que ocurrieron en domicilio fueron en todos los casos leves. Ninguno de los pacientes precisó ingreso hospitalario por este motivo. No hubo ningún caso de reacción anafiláctica grave. La desensibilización es un tratamiento eficaz para los pacientes con APLV persistente.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad al inicio del proceso	6 años 10 meses	6 años 2 meses	2 años 3 meses	3 años
Asma	Si	No	No	Si
CAP con valor mayor	Caseína (66,1 KU/L)	Caseína (13,4 KU/L)	a-lactoalbúmina (13,4 KU/L)	b-lactoglobulina (70,1 KU/L)
Duración total	155 días	141 días	92 días	196 días
Reacciones graves (RG) total	1	4	Ninguna	1
RG en hospital	1	4	Ninguna	1
Anafilaxia grave	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Síntomas en casa	14 días	7 días	Ningún día	15 días
Antihistamínico coadyuvante	Si	Si	No	Si

335 10:24

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE LA DEFICIENCIA DE IGA EN LACTANTES Y PREESCOLARES

Maite Maruri Elizalde, Laura Santos Díez Vazquez, Diego García Urabayen, Laura Herrero García, María J. Sasieta Altuna, Natalia Mauri Machado, Nekane Arana Aguirre, Agurtzane Bilbao Aburto, Juan Miguel García Martínez

Servicio de Pediatría, Bioquímica e Inmunología del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: En niños hay un aumento progresivo de los valores de IgA hasta la adolescencia, lo que se debe considerar al diagnosticar déficit de IgA en niños. La *European Society for Immunodeficiencies* (ESID) incluye la edad superior a 4 años como criterio diagnóstico de déficit selectivo de IgA.

Objetivo: Describir la evolución de cifras de IgA en niños menores de 5 años con valores < 7 mg/dL y con normalidad del resto de inmunoglobulinas y de formación de anticuerpos (criterios ESID de déficit cierto de IgA).

Pacientes y métodos: Estudio longitudinal descriptivo de pacientes con cifra de IgA < 7 mg/dL observada por primera vez antes de los 5 años de edad. Determinación periódica de IgA.

Resultados: 33 pacientes (64% varones), con edad media en la primera consulta de 2,9 años (rango 0,9-4,8 años) e inicio de síntomas a una edad media de 1,7 años (0,2-3,7).

Manifestaciones clínicas: 22 pacientes con manifestaciones respiratorias (67%), de las cuales, 2/3 infecciones recurrentes y 1/3 asma; 7 (21%) con clínica de diarrea, malabsorción y/o malnutrición; 2 con citopenia autoinmune; 1 sepsis/meningitis; 1 peritonitis neumocócica. Seguidos durante 5 años (0,3-19), hasta una edad de 7,9 años (1,8-23). Dos pacientes perdidos en el seguimiento. Persistió el déficit de IgA en 24/31 (77,4%): en 19 de los 24 mayores de 4 años (79%) y en 5 de los 7 restantes (71%). Del resto, 4 alcanzaron cifras normales (3,7-6,7 años de edad) y 3 tuvieron al final del seguimiento valores < 2 DE, pero en aumento (6,7-19 años edad).

Conclusiones: En la mayoría de los niños diagnosticados a edades tempranas de déficit de IgA, el déficit persiste, por tanto se ha de considerar la alta probabilidad de que el diagnóstico inicial se mantenga y la conveniencia del seguimiento de estos pacientes.

336 10:31

NIVELES DE INTERLEUQUINAS EN NIÑOS CON ASMA Y SOBREPESO

Cristina Rivas Jueas, Francisco Javier Caro Contreras, Cristina López Cruz, Francisco Moreno, Laura Marín, Rafael Pamies, Luis Caballero, Ángel Mazón, Antonio Nieto, Jaime Dalmau Serra

Unidad de Alergia Pediátrica y Unidad de Nutrición Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Clínica Doctor Lobatón, Cádiz.

Introducción: Desde hace tiempo se considera que el asma es una enfermedad inflamatoria. Se ha descrito que el tejido adiposo puede segregar citoquinas proinflamatorias que podrían tener un efecto perjudicial sobre el asma. Nuestro objetivo fue estudiar la concentración de varias citoquinas involucradas en la patogénesis del asma y la alergia.

Métodos: Estudiamos 38 niños (4-16 años) divididos en tres grupos: grupo A (n = 15) niños con sobrepeso-obesidad (índice de masa corporal IMC ≥ 25) y asma, grupo B (n = 15) niños con IMC ≥ 25 sin asma, grupo C (n = 8) con asma y con IMC < 25 . Se midieron en suero las interleuquinas IL-4 e IL-10, la leptina y el interferón gamma (IFNG). Se usó el programa SPSS para comparar sus concentraciones con el test no paramétrico de Kruskal-Wallis, y el test de correlación Rho de Spearman para estudiar su correlación con el IMC.

Resultados: Encontramos niveles por debajo del umbral de detección para la IL-4 en 12 niños, para la IL-10 en 12, y para el INFG en 15. Los niveles de IL-4 estaban más altos en los niños con IMC ≥ 25 (rango medio: A = 22,63, B = 21,13, C = 10,56, p = 0,031), y también los de INFG (A = 24,23, B = 18,63, C = 12,25, p = 0,036). No hallamos diferencias significativas en la IL-10 (A = 22,37, B = 19,80, C = 13,56, p = 0,18). Las diferencias entre los niños con sobrepeso-obesidad con y sin asma no alcanzaron significación estadística. Había una correlación del IMC con la IL-4 (r = 0,37, p = 0,024), pero no con la IL-10 o el INFG. No existía correlación de la leptina con la IL-4, la IL-10 o el INFG.

Conclusión: Los niños con sobrepeso-obesidad, tengan o no asma, tienen concentraciones más altas de IL-4 e INFG circulantes que los niños asmáticos sin sobrepeso. Esto sugiere un papel secretor del tejido adiposo, que no parece mediado por la leptina sino por otros factores desconocidos.

Viernes, 6 de junio (10:45 - 12:15)

URGENCIAS

Sala 13-14 (Planta Alta)
348

10:45

REPERCUSIONES DE LA IMPLANTACIÓN DE UNA GUÍA DE ACTUACIÓN CLÍNICA DE BRONQUIOLITIS EN UN SERVICIO DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA

Iratxe Saez de Ugarte Sobrón, Manuel Nieto Faza, Jesús Sánchez Etxaniz, Javier Benito Fernández, María González Balenciaga, Estíbaliz Bárcena Fernández
Urgencias de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivos: Comprobar las repercusiones de la implantación de una Guía de Actuación Clínica de Bronquiolitis basada en Medicina Basada en la Evidencia.

Métodos: Análisis comparativo retrospectivo de 2 cohortes de casos diagnosticados de bronquiolitis en nuestra Unidad de Urgencias, entre el 1.11 y el 31.12 de los años 2006 y 2007. Del programa informático de la Unidad se han extraído los datos que quedan registrados sistemáticamente. Además se ha analizado en una muestra aleatoria de 260 casos de cada cohorte el nivel de gravedad y el tratamiento pautado.

Resultados: En las cohortes de los años 2006 y 2007 se diagnosticaron 563 y 570 casos de bronquiolitis, respectivamente. La edad media fue algo menor en el año 2007 (7,37 vs 6,57 m.) pero no de forma significativa. El tiempo de estancia global disminuyó significativamente en el año 2007: 4,18 h. vs 3,15h. ($p < 0,05$). Se indicó ingreso en la Unidad de Observación en el 21% y 14,2%, respectivamente ($p = 0,003$), mientras que la estancia media en ella (13,15 vs 13,56 h.) y la tasa de ingreso en planta (44 vs 51%) no variaron significativamente. Ni la tasa de reconsultas (18,4% vs 16,6%) ni la de ingresos global muestra diferencias significativas (11,5% vs 12,8%). Se ha reducido la realización de radiografías (26,5 vs 17,5%), $p < 0,001$. En las dos muestras analizadas hemos comprobado un nivel de gravedad similar: score clínico (4,92 vs 4,91), y Sat O₂ (96,2 vs 96,3%). No hubo diferencias en la tasa de pacientes a los que se administró adrenalina (13,8 vs 16,2%); pero sí en la indicación y número de dosis de salbutamol (56 vs 35%, y 1,74 vs 1,31, respectivamente), $p < 0,001$. Hemos constatado una disminución de la indicación al alta domiciliaria de broncodilatadores: 56,9 vs 32,3% ($p < 0,001$).

Conclusiones: 1) Una buena adherencia a una Guía de Actuación clínica de Bronquiolitis ha mejorado la eficiencia del manejo de estos pacientes en Urgencias. 2) Hemos objetivado en nuestra unidad una disminución del tiempo medio de estancia; menor tasa de ingreso en la Unidad de Observación; disminución de la prescripción de tratamiento broncodilatador tan-

to en la unidad como al alta domiciliaria, y disminución de realización de radiografías de tórax.

349

10:55

RACECADOTRIL EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES AMBULATORIOS CON GASTROENTERITIS AGUDA

Javier Adrián Gutiérrez, María del Mar Santos Sebastián, Marta Crespo Medina, Ana Cristina Peñalba Citores, María Concepción Míguez Navarro, Rafael Marañoñ Pardillo, César Sánchez Sánchez

Hospital General Universitario Gregorio Marañoñ, Madrid.

Antecedentes y objetivo: La gastroenteritis aguda es una enfermedad frecuente en la población pediátrica, que origina una importante morbimortalidad. Entre los fármacos desarrollados en los últimos años para su tratamiento se encuentra el racecadotril, disminuye la secreción gastrointestinal mediante la inhibición selectiva de las encefalinas intestinales. El objetivo de nuestro estudio fue comparar la eficacia del tratamiento combinado con sueroterapia y racecadotril, frente a la sueroterapia oral en pacientes con gastroenteritis y seguimiento ambulatorio.

Material y métodos: Realizamos un estudio prospectivo, aleatorizado y paralelo en el Servicio de Urgencias Pediátricas de un centro hospitalario terciario. Se incluyeron 189 pacientes entre 3 y 36 meses con diagnóstico de gastroenteritis aguda. A 94 de esos pacientes se les administró solución de rehidratación oral (S), a los otros 94 solución de rehidratación oral y racecadotril (S + R). La variable principal a estudio fue el número de deposiciones a las 48 horas del inicio del tratamiento.

Resultados: Ambos grupos de estudio eran comparables al ingreso en características epidemiológicas y clínicas (incluyendo tiempo de evolución, número de deposiciones en las 24 horas previas y grado de deshidratación). No se encontraron diferencias significativas en el número de deposiciones a las 48 horas del inicio del tratamiento entre ambos grupos de estudio (grupo de S 4,1 ± 2,7 deposiciones, grupo de S + R 3,8 ± 2,4 deposiciones). Cuando los datos se analizaron teniendo en cuenta el agente causal de la gastroenteritis, la evolución del número de deposiciones también fue similar entre ambos grupos de tratamiento (en 16 pacientes (8,7%) el coprocultivo fue positivo y en 22 (12%) se detectó antígeno de rotavirus en heces). Tampoco se encontraron diferencias en la duración media de la GEA (grupo de S 4,7 ± 2,2 días, grupo S + R 4,0 ± 2,1 días $p = 0,15$). Por último la incidencia de acontecimientos adversos fue similar en ambos grupos (18 (19,1%) niños en el grupo de S + R y 19 (20,2%) niños en el grupo de S).

Conclusiones: En niños entre 3 y 36 meses, con gastroenteritis aguda moderada, que no precisa ingreso hospitalario, el racecadotril no disminuye los síntomas diarreicos en comparación a la solución de rehidratación.

350

¿VALORAMOS CORRECTAMENTE EL DOLOR EN NUESTROS PACIENTES? ESTRATEGIAS PARA SU MEJORA

Verónica López García, Laura Monfort Carretero, Yolanda Fernández Santervas, Cristina Parra Cotanda, Victoria Trenchs Sáinz de la Maza, Carlos Luaces Cubells
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

11:05

Introducción: El manejo apropiado del dolor en Urgencias es un aspecto importante en el cuidado de los pacientes, para ello es imprescindible una correcta valoración del mismo. Disponer de escalas de valoración y pautas de tratamiento es fundamental para una asistencia adecuada.

Objetivos: Valorar el impacto en la valoración del dolor tras la implantación de una guía para la valoración y tratamiento del dolor agudo en Urgencias, combinado con un programa de formación al personal médico.

Métodos: Estudio observacional comparativo pre y post-intervención de 2 cohortes de 150 pacientes con diagnóstico al alta de abdominalgia, dolor torácico y cefalea, recogidos consecutivamente a partir de 1/07/07 (grupo1) y 1/01/08 (grupo2). Se excluyeron los pacientes con dolor de más de 15 días de evolución. En el período de tiempo entre los 2 grupos, se realizaron 4 intervenciones: elección de escalas de valoración del dolor, difusión de las mismas y de una nueva guía para el tratamiento del dolor agudo, introducción de un ítem de valoración del dolor en la historia clínica informatizada y realización de sesiones formativas en grupo para el personal médico.

Resultados: Se incluyeron 300 pacientes (50,7% varones), con una edad media de 9,7 años (DE 4,3) y una mediana de evolución del dolor de 20 horas (p25-75 6-72 horas), siendo los dos grupos de pacientes comparables. Se valoró el dolor en el 30% de pacientes del grupo 1 y en el 98% del grupo 2 ($p < 0,05$). Las escalas utilizadas para la valoración del dolor en el grupo 2 fueron adecuadas para la edad en el 100% de los casos. El 24,6% de los pacientes (74 casos) tenían dolor en Urgencias (41,8% leve; 45,9% moderado; 12,3% intenso). De éstos, se pautó analgesia en Urgencias en un 31% (26 pacientes, 4 del grupo 1 y 22 del grupo 2). El 33% de los pacientes con dolor fueron revalorados tras analgesia (25 pacientes, 5 del grupo 1 y 20 del grupo 2).

Conclusiones: 1) Las medidas implantadas han producido una mejoría en la valoración del dolor. 2) Una mejor valoración del dolor ha conllevado a una mejora en el tratamiento del mismo. 3) Es necesario que los profesionales de urgencias adquieran los conocimientos y la confianza necesaria para tratar y valorar correctamente el dolor agudo.

351

IMPACTO DE UNAS GUÍAS DE ACTUACIÓN EN EL MANEJO DE LAS INTOXICACIONES AGUDAS EN LOS SERVICIOS DE URGENCIAS PEDIÁTRICOS HOSPITALARIOS. RESULTADOS PRELIMINARES

Santiago Mintegi Raso

Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) y Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la Sociedad Española de Pediatría.

11:15

Introducción: En un estudio realizado en 2001-2002 en 17 Servicios de Urgencias Pediátricos (SUP) hospitalarios integrados en la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP), se

detectaron variaciones significativas y aspectos susceptibles de mejora en el manejo de pacientes con una posible intoxicación, fundamentalmente la descontaminación gastrointestinal (sobre todo la administración de ipecacuana en el SUP), lo cuál motivó la elaboración de unas guías de actuación.

Objetivo: Determinar el impacto de unas guías de actuación en el manejo de los pacientes con sospecha de intoxicación en los SUP hospitalarios españoles.

Pacientes y métodos: Estudio comparativo de cohortes. De forma prospectiva se recogieron las características epidemiológicas y de manejo de los niños que consultaron en diferentes SUP en 2 periodos de tiempo (Enero 2001- Diciembre 2002: cohorte A; Octubre 2007- Abril 2008: cohorte B). Se presentan resultados preliminares con los datos recibidos hasta 1 de Enero de 2008.

Resultados: En la cohorte A se incluyeron 2157 pacientes y 402 en la cohorte B. No hubo diferencias significativas en cuanto a sexo y edad.

De la cohorte A, 1.116 pacientes (51,7%) recibieron algún tratamiento en Urgencias (vs 177, 44,0%, de cohorte B, $p = 0,003$). De los 1.116 pacientes de la cohorte A que recibieron algún tratamiento, en 733 (65,9%) se aplicaron medidas de descontaminación gastrointestinal (vs 119, 67,2%, de cohorte B, $p = 0,40$). En el grupo de pacientes en los que se practicó descontaminación gastrointestinal, de la cohorte A 594 (80,8%) recibieron carbón activado (vs 110, 92,4%, de cohorte B, $p = 0,003$), 209 (28,5%) lavado gástrico (vs 35, 29,4%, de cohorte B, $p = 0,45$) y 164 (22,3%) jarabe de ipecacuana (vs 3, 2,5%, de cohorte B, $p = 0,0000008$).

Conclusiones: La elaboración y distribución de unas guías de actuación en los SUP se asocia con una mejora significativa del manejo del paciente pediátrico intoxicado en Urgencias. Este sistema de mejora podría ser aplicable a otros aspectos en Urgencias de Pediatría.

352

EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE PRESCRIPCIÓN DE ANTIBIÓTICOS EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICOS

Javier Adrián Gutiérrez, Verónica Cruzado Nuevo, María del Mar Tolín Hernani, Cristina Iglesias Fernández, Nelia Navarro Patiño, Marta Crespo Medina, Estíbaliz Barredo Valderrama, Jesús Saavedra, Rafael Marañón Pardillo, Rosa Rodríguez Fernández

Servicio de Pediatría, Servicio de Urgencias Pediátricas y Servicio de Enfermedades Infecciosas Pediátricas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

11:25

Introducción: El uso irracional de antibióticos en Urgencias Pediátricas (SUP) puede conducir a un aumento de resistencias bacterianas y efectos secundarios. El objetivo fue evaluar la calidad de la prescripción de antibióticos en nuestro SUP.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo realizado en enero de 2008 con los pacientes dados de alta en el SUP, analizando aquellos en los que se prescribía antibiótico. Se recogieron datos de filiación, diagnóstico al alta, antibiótico pautado, dosis y duración, médico prescriptor y horario. La valoración de la indicación y posología del antibiótico se realizó según guías de consenso terapéutico.

Resultados: Se revisaron un total de 5.989 informes y se indicó antibiótico al 13,2%. La edad media fue 4,5 años, y el diag-

nóstico más frecuente en estos pacientes fue 49,6% faringoamigdalitis (FA) y otitis media aguda (OMA) 30,2%. Los residentes de pediatría (RP) prescribieron antibiótico al 13,7% de sus pacientes, mientras que los residentes de medicina de familia (RMF) al 25, % ($p < 0,01$), adjuntos de pediatría (AP) 13,0% y residentes de cirugía al 8,2%. La prescripción de antibióticos fue incorrecta por indicación 9,3% de los casos, por duración 7,1% y por dosis 20,6%.

Incorrecto	RP	AP	RMF	Cirugía
Indicación	7,0%	10,4	8,5	35,0
Dosificación	14,1	27,1	25,9	40,1
Duración	5,6	4,9	7,4	40,2

Se encontraron diferencias estadísticamente significativa ($p < 0,01$) entre el porcentaje de antibióticos prescritos incorrectamente por indicación y dosificación entre RP y AP, RP y RMF y RP respecto a cirugía.

Se prescribió antibiótico al 32,4% de los niños valorados en turno de noche, frente al 10,4% de la tarde ($p = 0,02$). El 31,1% de los pacientes que se evaluaron en un día festivo se indicaron antibióticos frente al 11,2% laboral ($p = 0,015$).

Conclusiones: 1) Según la literatura, el porcentaje de pacientes a los que se prescribe antibiótico en similar a otros centros. 2) El horario y día de la semana influyen en la prescripción de antibióticos. 3) Se deben realizar guías terapéuticas para optimizar la indicación de antibióticos en SUP.

353

DESARROLLO Y VALIDACIÓN DE UNA ESCALA DE DECISIÓN CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y EL TRATAMIENTO DE LAS MENINGITIS. VALOR DE LA PCR

José David Martínez Pajares, M^a de Gracia Espinosa Fernández, Andrés Hagerman Sánchez, Antonio Conejo Fernández, Vanessa Rosa Camacho, Rocío Galindo Zavala, David Moreno Pérez

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Antecedentes y objetivos: El diagnóstico correcto de las meningitis infecciosas es un reto para el pediatra de urgencias, tanto para evitar las posibles consecuencias de pasar por alto una meningitis bacteriana (MB), como para evitar el ingreso hospitalario y el uso inapropiado de antibióticos en las meningitis de líquido claro (MLC), de ahí la importancia de conseguir una herramienta útil en esta tarea.

Métodos: Se ha elaborado una base de datos seleccionando 118 historias clínicas de niños mayores de 3 meses ingresados con diagnóstico de meningitis infecciosa desde el Servicio de Urgencias Pediátricas en el periodo comprendido entre el 1-Enero-2005 hasta el 31-12-2007. Se ha recogido información de diferentes variables para su evaluación. Para ello se ha empleado un análisis estadístico mediante el programa informático SPSS v.15.0. El diagnóstico de meningitis se ha considerado con presencia de más de 7 leucocitos en LCR con clínica compatible, y se han catalogado como MB cuando se ha demostrado la bacteria o existe una alta sospecha (cultivos de sangre y/o LCR, tinción Gram o Ag en LCR, o sepsis).

Resultados: De los 118 pacientes seleccionados, han resultado válidos para el estudio 105 (87%). Las variables con signifi-

ficación estadística para diferenciar MB y MLC son T^a, PCR, leucocitos sanguíneos, leucorraquia, porcentaje de PMN en LCR, proteinorraquia y glucorraquia. Sin embargo, la PCT no se ha mostrado así, tal vez por el escaso número de pacientes que la tenían solicitada. Estas variables se han combinado para crear una escala de puntuación clínica, la cual obtiene, con un punto de corte de 4, un 100% de sensibilidad y un 87,5% de especificidad para la detección de MB, mientras que con la escala clásica de Boyer, con un punto de corte de 3 (por debajo se recomienda no tratar) se obtiene una sensibilidad del 96,4% (no diagnostica una MB) y una especificidad del 81,8%.

Conclusiones: 1) La PCR, combinada con otras variables, es un valor útil para diferenciar la MB de la MLC. 2) La escala de Boyer, como otras, no detecta todos los casos de MB. 3) Habría que evaluar la utilidad de la PCT con muestras más amplias.

354

PCT SEMICUANTITATIVA VERSUS PCT CUANTITATIVA PARA EL DIAGNÓSTICO DE INFECCIÓN BACTERIANA POTENCIALMENTE SEVERA

Ainhoa González de Zárate Pérez de Arriluca, Zuriñe García Casales, Izaskun Rubio Olló, Carmen Martínez Campos, Beatriz Azkunaga Santibáñez, Estíbaliz Bárcena Fernández, Ana Fernández Landaluce, Jesús Sánchez Etxaniz, Javier Benito Fernández, Miguel Ángel Vázquez Ronco

Urgencias Pediátricas del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivo: Comprobar cual de las dos pruebas, la PCT semicuantitativa (PCTs) o la PCT cuantitativa (PCTc) tiene mejor rendimiento para el diagnóstico de infección bacteriana severa (IBPS) en urgencias de pediatría.

Pacientes y método: Estudio retrospectivo. Se realizó PCTs y PCTc a 100 niños. Para el análisis de los datos se crearon dos grupos: 1) IBPS: aquellos con hemocultivo o cultivo de LCR positivo y las ITU con fiebre elevada ($> 38,5^{\circ}\text{C}$). 2) Infección viral o bacteriana no grave: aquellos con cultivo o serología viral positiva, ITU con fiebre baja y aquellos con cultivos bacterianos negativos y con buena evolución posterior.

Se excluyeron las patologías en que no se pudo demostrar la etiología (neumonías, abscesos...)

Resultados: Quedaron incluidos 66 niños (grupo A: 38, grupo B: 28). La probabilidad preprueba de tener una IBPS fue del 58%. Tanto la PCTs como la PCTc tuvieron la misma especificidad 75%, probabilidad postprueba 63% y LR+ 1,26. La capacidad predictiva de ambos test fue similar (área bajo la curva: PCTs 58,7% y PCTc 60,7%).

En los niños con un tiempo de evolución de los síntomas inferior a 12 horas, mejoró el rendimiento de ambas pruebas pero no hubo diferencias entre ambos: Especificidad 93%, LR+ 2,15, probabilidad postprueba 67% (preprueba 48%). El área bajo la curva ROC de la PCTc fue superior al de la PCTs (65,7% vs 57,1%). El coeficiente de correlación (r de Pearson) entre la PCTs y la PCTc es del 0,763.

Conclusiones: Existe una correlación aceptable entre la PCTc y la PCTs para el diagnóstico de IBPS en urgencias de pediatría. Tienen el mismo valor predictivo, aunque en los casos poco evolucionados la PCTc es ligeramente superior.

11:45

11:35

355

TRATAMIENTO DEL DOLOR DE INTENSIDAD MODERADA SECUNDARIO A PROCEDIMIENTOS DOLOROSOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Isabel Jiménez López, Lucía Llorente Otones, Vanessa Pérez Alonso, Elisa Fernández Cooke, Pablo Rojo Conejo, José Luis Vivanco Martínez, Alba Palacios Cuesta, Milagros Main Ferrer

Departamento de Pediatría del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

11:55

Objetivos: Describir la eficacia en el control del dolor moderado generado en el Servicio de Pediatría mediante el uso del Óxido Nitroso (ON) asociado con la administración de Fentanilo por vía transmucosa (FTM).

Métodos: Estudio descriptivo prospectivo en el que se recogieron pacientes sometidos a procedimientos de intensidad moderada en el Servicio de Pediatría a lo largo del 2007. Para la cuantificación del dolor percibido por los pacientes y el personal sanitario se utilizaron escalas con valores comprendidos entre 0 y 10.

Resultados: Se recogieron un total de 49 pacientes, con una edad media de 123 ± 42 meses. El procedimiento realizado en el 70% fue una reducción de fractura y el 30% punción-aspiración de médula ósea. La duración media de los procedimientos fue $10,5 \pm 5,6$ minutos. Todos recibieron para el control del dolor ON y en el 63% se añadió FTM. Otros fármacos que se asociaron fueron: anestésico local (49%) y EMLA (30%). En el 18% de los pacientes se registraron efectos secundarios, todos ellos menores, y en ninguno obligó a la suspensión del procedimiento. Ningún paciente presentó sedación profunda ni depresión respiratoria. En cuanto al nivel de dolor que refirieron los pacientes la media fue $2,6 \pm 2,2$, frente al esperado que fue $6,7 \pm 3,1$. En el caso de las reducciones de fractura fue $2,9 \pm 2,4$, siendo de $3,6 \pm 2,7$ cuando sólo se administró ON y $2,2 \pm 1,7$ cuando se asoció FTM, y $2,1 \pm 1,8$ en el caso de las aspiraciones de médula ósea, recibiendo todos los dos fármacos. No se establecieron diferencias entre los dos grupos. El control del dolor fue mejor en pacientes sometidos a reducción de fractura con ambos fármacos frente a los que recibieron únicamente ON sin ser estadísticamente significativo. Ampliando el grupo con los pacientes sometidos a aspiración de médula ósea la comparación fue claramente favorable ($p < 0,05$) para los que recibieron la combinación de fármacos, $2,2 \pm 1,7$ frente a $3,6 \pm 2,7$. El nivel de dolor referido por el personal médico y de enfermería fue $3,3 \pm 2,2$ y $3,1 \pm 2,4$ respectivamente.

Conclusiones: Cuando el dolor es al menos moderado la asociación de ON con FTM consigue un mejor control del dolor. La asociación de estos dos fármacos puede presentar efectos secundarios que en nuestro estudio son leves y transitorios.

356

RENDIMIENTO DE LA PCT SEMICUANTITATIVA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA INFECCIÓN BACTERIANA POTENCIALMENTE SEVERA EN LA URGENCIA DE PEDIATRÍA

12:05

Ainhoa González de Zárate Pérez de Arrilucea, Zuriñe García Casales, Izaskun Rubio Olo, Carmen Martínez Campos, Ana Fernández Landaluze, María González Balenciaga, Silvia García González, Santiago Mintegi Raso, Javier Benito Fernández, Miguel Ángel Vázquez Ronco

Urgencias Pediátricas del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivo: Comprobar el rendimiento de la PCT semicuantitativa (PCTs) para el diagnóstico de infección bacteriana severa (IBPS) en urgencias de pediatría, comparado con el recuento leucocitario, de polimorfonucleares (PMN) y la proteína C reactiva (PCR).

Pacientes y método: Estudio retrospectivo. Se realizó la extracción de PCTs, recuento leucocitario y de PMN y PCR a un total de 251 niños. Para el análisis de los datos se crearon dos grupos: 1) IBPS: aquellos con hemocultivo o cultivo de LCR positivo y las ITU con fiebre elevada. 2) Infección viral o bacteriana no grave: aquellos con cultivo viral o serología viral positiva, ITU con fiebre baja y aquellos con cultivos bacterianos negativos y con buena evolución posterior. Se excluyeron las patologías en que no se pudo demostrar la etiología (neumonías, abscesos...)

Resultados: En total quedaron incluidos 175 niños (grupo A: 78, grupo B: 98). La probabilidad de tener una infección bacteriana en este grupo de niños fue del 45%. La mejor prueba para confirmación de una etiología bacteriana en los niños seleccionados fue la PCTs (especificidad 88% y probabilidad postprueba del 67%), comparada con la PCR (60%, 62%), recuento leucocitario (67%, 57%) y de PMN (49%, 49%). En los niños con un tiempo de evolución < 12 horas, el rendimiento de la PCTs es mayor (E 93%, probabilidad preprueba 36% y postprueba 71%).

Conclusiones: El rendimiento de la PCTs es superior a la PCR, recuento leucocitario y de PMN, para el diagnóstico de infección bacteriana en niños.

Este rendimiento de la PCTs es mejor en los casos menos evolucionados (< 12 horas).

Viernes, 6 de junio (10:45 - 12:15)

CUIDADOS INTENSIVOS.

Sala 4-5 (Planta Alta)

357

10:45

FACTORES PRONÓSTICOS DE EVOLUCIÓN COMPLICADA EN LA BRONQUIOLITIS QUE REQUIERE INGRESO EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

María Hernando Puente, Sara Zarzoso Fernández, Jesús López-Herce Cid, Javier Urbano Villaescusa, María José Solana García, María José Santiago Lozano
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivos: Analizar los factores pronósticos de evolución complicada de los niños con bronquiolitis aguda que requieren ingreso en cuidados intensivos pediátricos (UCIP)

Pacientes y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los niños ingresados en UCIP entre los años 2000 y 2006 con el diagnóstico de bronquiolitis. Se realizó un estudio univariante y multivariante para analizar los factores pronósticos de aparición de complicaciones, necesidad de ventilación mecánica, mortalidad e ingreso en UCIP mayor de 15 días.

Resultados: Se estudiaron 110 pacientes. 72 (65,5%) tenían antecedentes personales de alto riesgo: prematuridad 39,1%, cardiopatía congénita 38,2% y broncodisplasia 16,3%. El 82,7% de los pacientes presentó complicaciones, 26% precisaron ventilación mecánica invasiva y un 3,6% fallecieron. En un 16,4% de los pacientes el ingreso en UCIP fue mayor de 15 días. Los factores asociados a evolución complicada fueron el estado de gravedad clínico y la presencia de cardiopatía para la ventilación mecánica invasiva; el peso menor de 5 kg para las complicaciones; la cardiopatía y la necesidad de ventilación mecánica invasiva para la duración de ingreso prolongada; y la ventilación mecánica invasiva y el antecedente de prematuridad para la mortalidad.

Conclusiones: Los niños con bronquiolitis que ingresan en UCIP presentan una elevada tasa de complicaciones, precisan frecuentemente ventilación mecánica, tienen una duración de ingreso prolongada, siendo su mortalidad baja. Los mejores factores pronósticos al ingreso son el grado de insuficiencia respiratoria, la presencia de cardiopatía y el antecedente de prematuridad.

358

10:52

VENTILAÇÃO INVASIVA DOMICILIÁRIA-A PERSPECTIVA DAS FAMÍLIAS

Helena Santos, Gloria Landín Iglesias, Lorenzo Redondo Collazo, María Dolores Oreiro Vilacoba, Antonio Rodríguez Núñez
Servicio de Pediatría del Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (Portugal), Servicio de Críticos, Intermedios y Urgencias Pediátricas del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña) y Centro de Saúde A Estrada, Pontevedra.

Antecedentes e objetivos: Os avanços nos cuidados intensivos neonatais e pediátricos tornaram possível a existência, no seu domicílio, de crianças dependentes de tecnologia. Este trabalho pretendeu compreender o impacto familiar da convivência diária com crianças dependentes de ventilação invasiva.

Métodos: Realização de questionário às famílias das crianças dependentes de ventilação assistida, a cargo do ambulatório da Unidade de Cuidados Intensivos, para avaliação do seu impacto económico, laboral, psicológico e de coexistência.

Resultados: A amostra incluiu 6 pacientes ventilados e/ou traqueostomizados com diferentes patologias de base. A idade actual dos pacientes varia entre os 1 e 21 anos, e a de início da ventilação mecânica domiciliária entre os dois meses e 11 anos. Duas destas crianças frequentam a escola. Em 5 casos, a pessoa encarregada dos cuidados é a mãe e em 1 o pai e a mãe. Todos abandonaram parcial ou totalmente suas actividades laborais, com consequências económicas importantes. Apenas 1 família recebeu apoio económico estatal claramente insuficiente. Cinco das seis famílias indicaram que necessitariam apoio económico ou de pessoal de saúde qualificado no domicílio. Todas foram obrigadas a reformas estruturais ou a adquirir equipamento para adaptação da casa à criança. Em termos psicológicos, as famílias referem relações pessoais mais tensas; não obstante, duas famílias afirmam que a situação contribuiu para o reforço do núcleo familiar. No aspecto social, somente duas famílias são apoiadas por outros parentes e uma família por amigos e vizinhos. Em cinco casos, os pais gostariam de contactar outros na mesma situação. Sobre o momento da decisão de assumir o cuidado domiciliário dos seus filhos, três das 6 famílias afirmam não ter recebido a informação suficiente, o que causou situações de dúvidas e angústias que tornaram a transição mais complicada. Em todo o caso, todos os pais referem que não lamentam ter feito esta decisão.

Conclusões: Os resultados são muito homogêneos e concordes com outros dados publicados. Apesar dos aspectos negativos, existe a sensação subjectiva de melhoria na qualidade de vida, em comparação com o período de hospitalização. Será importante reforçar o apoio económico e de pessoal sanitário no domicílio, e criar associações de famílias para troca de experiências e apoio mútuo.

359 10:59 TRAUMATISMOS TRAQUEAIS-EXPERIÊNCIA DE 11 ANOS

Carla Laranjeira, Isabel Vale, Milagros García, Teresa Mota, Jorge Spratley, Ines Azevedo, Augusto Ribeiro
Hospital de São João, Porto (Portugal).

Introdução: Os traumatismos traqueais são raros mas potencialmente fatais. O tratamento conservador mantém-se controverso, estando reservado a doentes com ausência de instabilidade respiratória ou hemodinâmica, lesão esofágica, mediastinite ou pneumomediastino progressivo. As lesões extensas e com envolvimento de toda a parede têm habitualmente indicação cirúrgica.

Objectivo: Revisão casuística e discussão dos procedimentos médicos e cirúrgicos adoptados nos doentes internados por traumatismos traqueais.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos processos de doentes internados por traumatismos traqueais no Serviço de Cuidados Intensivos e Intermediários Pediátricos de Janeiro de 1997 a Dezembro de 2007. Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, idade, mecanismo de lesão, manifestações clínicas, lesões associadas, avaliação diagnóstica e tratamento.

Resultados: Foram internados cinco doentes, 3 dos quais do sexo feminino, com idade média de 7,4 anos (mín. 4 e máx. 11 anos). O mecanismo de lesão foi em 2 casos um traumatismo aberto (mordedura de cão e por arma de fogo); 1 caso de traumatismo fechado por atropelamento e 2 casos de lesão iatrogénica (um após broncoscopia rígida em doente com traqueobronquite necrotizante grave no contexto de Síndrome de Choque Tóxico e outro durante a intubação traqueal em criança com dismorfia facial). O enfisema subcutâneo foi a manifestação clínica mais frequente na admissão (4 doentes). O pneumomediastino foi a lesão associada mais frequente, presente em 4 doentes; verificaram-se 3 casos de pneumoretroperitônio e 2 casos de pneumotórax. Os exames auxiliares de diagnóstico mais utilizados foram a broncofibroscopia (4 casos) e a tomografia axial computadorizada (3 casos). A cirurgia foi o tratamento de eleição em apenas 1 caso, sendo nos restantes aplicadas medidas conservadoras. Todos os doentes necessitaram de intubação traqueal e em quatro foi necessária ventilação mecânica. Não se verificou nenhum óbito.

Conclusões: Na nossa série, o tratamento conservador das lesões traqueais foi uma opção terapêutica segura, em doentes criteriosamente seleccionados. Os traumatismos traqueais deverão ser avaliados e orientados por uma equipa multidisciplinar experiente, envolvendo intensivista, cirurgião cardio-torácico, pneumologista e radiologista.

360 11:06 OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO. NUESTRA EXPERIENCIA

Elvira Morteruel Arizcuren, Fco. Javier Pilar Orive, Javier Gil Antón, Julio López Bayón, Yolanda López Fernández, María Teresa Hermana Tezanos
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivo: Conocer la eficacia y seguridad de la oxigenoterapia de alto flujo con cánulas nasales en el tratamiento de la Insuficiencia respiratoria moderada y como apoyo del destete de la asistencia ventilatoria.

Material y métodos: Estudio prospectivo entre noviembre 2006 y enero 2008 de los casos tratados con oxigenoterapia de alto flujo con cánulas nasales. Se analizan datos epidemiológicos, gravedad clínica (Score de Word-Downes-Ferres), gasometrías y evolución.

Resultados: 45 episodios en 36 pacientes. La edad y peso medios fueron de $28,7 \pm 43,8$ meses (22 días-14 años) y $12,4 \pm 13,0$ Kg (2,9-54). Los diagnósticos principales fueron: bronquiolitis (26,6%), neumonía (6,6%), atelectasias \pm hipotonía (17,7%) edema agudo pulmonar (15,5%), y como soporte tras VM o VNI (17,7%). La duración media de la terapia fue de $3,3 \pm 2,7$ días. La técnica resultó eficaz en el 88,8% de los casos, disminuyendo las necesidades de O_2 y el score de gravedad de 7,0 a 4,4 en 6h (frecuencia respiratoria $49,8 \pm 16,2$ a $36,8 \pm 9,7$ rpm y frecuencia cardíaca $142,5 \pm 26,5$ a $129,2 \pm 16,3$ lpm), consiguiéndose mejoría más precoz de la oxigenación que de la hipercapnia. En 5 pacientes, hubo que suspender la técnica por empeoramiento clínico, pasando a VM (1) y VNI (4). No se detectaron complicaciones atribuibles a la técnica.

Comentarios: En nuestra experiencia, la oxigenoterapia de alto flujo es una técnica sencilla y bien tolerada en cualquier edad y patología. Es eficaz disminuyendo y/o evitando el trabajo respiratorio y necesidades de O_2 en niños con probable evolución a Insuficiencia respiratoria severa.

361 11:13 ESTUDIO COMPARATIVO DE LA NUTRICIÓN ENTERAL CON Sonda TRANSPILÓRICA VERSUS Sonda NASOGÁSTRICA EN EL POSTOPERATORIO CARDIOVASCULAR DE LOS MENORES DE UN MES

José María Carmona Ponce, Victoria Sánchez Tatay, José Domingo López Castilla, Josefina Cano Franco, María Teresa Charlo Molina, Elia Sánchez Valderrábanos, Miguel Muñoz Sáez, Mercedes Loscertales Abril
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La nutrición enteral por sonda transpilórica (STP) pretende mejorar la escasa tolerancia de la alimentación enteral por vía oral o sonda nasogástrica (SNG) debido entre otras causas al uso de sedantes y relajantes musculares en el niño críticamente enfermo.

Objetivos: Comparar la nutrición enteral según la forma de administración (SNG vs STP) en el postoperatorio cardiovascular de los menores de un mes.

Material y método: Realizamos un estudio comparativo, incluyendo los menores de un mes ingresados en nuestra unidad tras cirugía cardiovascular desde 1999 hasta 2006. Se clasificaron en 2 grupos en función de la forma de administración enteral: 106 por SNG (grupo A) y 54 por STP (grupo B). Estudia-

mos las variables: edad, sexo, días de estancia en UCIP, tiempo de ventilación mecánica, nutrición parenteral (NP), día de inicio y volumen de nutrición enteral, diferencia entre peso al ingreso y al alta, infección nosocomial y éxitus.

Resultados: La edad media de los pacientes fue de $11,57 \pm 5,73$ días grupo A y $10,72 \pm 7,60$ días grupo B. Todos los pacientes recibieron ventilación mecánica $122,02 \pm 124,89$ h grupo A y $144,11 \pm 152,54$ h grupo B. De todas estas variables junto al sexo, el volumen de nutrición enteral administrado el primer día, la tasa de infección y de éxitus no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos. Recibieron NP el 41,5% de los pacientes del grupo A y el 10,4% del grupo B. Para esta variable junto con inicio de la alimentación enteral en las primeras 48 horas, los volúmenes de alimentación enteral en el 2º, 3º y 4º día y volumen máximo administrado sí se encontraron diferencias estadísticamente significativas. Ambos grupos, durante el ingreso en UCIP, perdieron peso siendo la diferencia estadísticamente significativa sólo para el grupo de SNG.

Conclusiones: En el postoperatorio de cirugía cardiovascular los neonatos que reciben nutrición enteral mediante STP presentan un inicio más precoz y toleran mayores volúmenes de alimentación enteral, disminuye el uso de NP, así como existe una menor pérdida de peso durante el postoperatorio.

362 EMBOLIZACIÓN ARTERIAL EN PROCESOS HEMORRÁGICOS AGUDOS

11:20

Alejandro Pérez Casares, Teresa Gili Vigatà, Silvia Sánchez Pérez, José Ramón Fortuño Andrés, Joan Perendreu Sans, Joan Falcó Fages

Hospital de Sabadell. Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Introducción: La embolización arterial es una técnica cuyo uso es cada vez más frecuente como alternativa a la cirugía para el control de las hemorragias agudas.

Observaciones clínicas: *Caso 1:* Niña de 22 meses diagnosticada de Neuroblastoma estadio IV que presenta hemoperitoneo por sangrado de masa tumoral objetivado por ecografía abdominal y con hemoglobina de hasta 3,3 g/dL. Se realiza embolización del vaso principal del tumor sin complicaciones. *Caso 2:* Niño de 14 años que ingresa por politraumatismo tras accidente de motocicleta. Se objetiva fractura de pelvis. A las pocas horas presenta hipotensión con anemia aguda (Hb 8,8 g/dl) que precisa expansores de plasma y dos concentrados de hemátis. Mediante angiografía se realiza embolización de pequeñas arterias, objetivándose remisión del sangrado. *Caso 3:* Niño de 15 años que consulta por contusión con el manillar de la bicicleta en zona inguinal izquierda de 48 h de evolución. En la arteriografía se objetiva pseudoaneurisma de rama de la arteria femoral profunda izquierda, con sangrado activo. Se realiza embolización con 3 coils de 3 mm y espongestán.

Conclusiones: 1) La embolización arterial es una técnica altamente efectiva para el control de la hemorragia aguda, especialmente en pacientes inestables. 2) Esta técnica comporta una menor morbi-mortalidad en comparación con el tratamiento quirúrgico y un menor número de complicaciones. 3) La radiología intervencionista ha pasado de tener un rol diagnóstico a ser una parte básica del tratamiento. 4) La presencia del cirujano pediátrico durante todo el procedimiento es indispensable para prevenir complicaciones.

(Se dispone de videos de los cateterismos, tanto de los procesos hemorrágicos como los controles tras la embolización)

363 PROGRAMA DE MONITORIZACIÓN DOMICILIARIA EN NIÑOS DE RIESGO DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE EN UN HOSPITAL TERCIARIO

11:27

María Isabel Izquierdo Macian, Marta Brezmes Raposo, Esther Zorio Grima, María Gormaz Moreno

Hospital Universitario La Fe, Valencia, Grupo Multidisciplinar para Prevención del SMSL de la Comunidad Valenciana y Hospital de Villarreal, Castellón.

Antecedentes y objetivos: El programa de monitorización domiciliaria (PMD) consiste en la colocación de un monitor de control cardiorrespiratorio a los lactantes "con riesgo" de muerte súbita. Previo a la inclusión en el PMD se explica a los padres los fundamentos del mismo, la actitud ante las alarmas y las maniobras de RCP básica. Todos los pacientes fueron controlados periódicamente en consulta externa de seguimiento según protocolo.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de la población infantil monitorizada en un hospital terciario durante 2 años (2006 y 2007).

Resultados: Se monitorizaron 31 pacientes, con una edad media al comienzo de 83 días de vida (mediana 78 días, rango 2-296 días). 51,6% varones y 48,4% mujeres. *Motivos de monitorización:* apnea idiopática grave (22,5%), hermano de fallecido por SMSL (19,3%), RGE grave (12,9%), DBP severa (12,9%), EAL (6,5%), traqueotomía (6,5%), hospitalización prolongada (3,2%) y otras (16,2%). Se mantuvo la monitorización una media de 193 días. (No incluidos 8 niños que siguen incluidos en el PMD). La mediana de la edad gestacional fue 35 SG (rango: 24-42). En el grupo de apnea idiopática grave la edad media de gestación fue 28 semanas, y el tiempo medio de monitorización 237 días. En el grupo de DBP severa la edad gestacional media fue 31 semanas, y el tiempo medio de monitorización 143 días. El grupo de hermanos de fallecidos por SMSL y de RGE severo eran recién nacidos a término, y se monitorizaron una media de 153 y 185 días respectivamente.

2 lactantes solicitaron alta voluntaria del PMD, tras estar monitorizados 27 y 95 días. Los dos eran hermanos de fallecidos por SMSL. Ningún monitorizado ha presentado por el momento SMSL aunque 1 de los lactantes precisó maniobras de RCP por los padres en domicilio.

Conclusiones: En nuestra serie tan sólo un lactante necesitó maniobras de RCP. Solicitaron alta voluntaria 6,5% de los pacientes, que por otro lado eran niños sanos asintomáticos, lo cual apoya la satisfacción de los padres ante el PMD en niños de riesgo.

364 UTILIDAD DE VENTILACIÓN NO INVASIVA EN NIÑOS CON BRONQUIOLITIS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

11:34

Belén Huidobro Fernández, Felipe González Martínez, Andrés Alcaraz Romero, María de las Mercedes Fariñas Salto, María del Mar Santos Sebastián, Marta Botrán Prieto, Javier Adrián Gutiérrez, Javier Urbano Villaescusa, Esther Panaero Carla Villa, María José Solana García

Servicio de Cuidados Intensivos del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivo: La bronquiolitis supone una patología que precisa ingreso con frecuencia en unidades de cuidados intensivos. La

ventilación no invasiva (VNI) es un modo de ventilación cada vez más utilizado por su baja agresividad, gran eficacia y escasas complicaciones. Presentamos esta serie, una de las más amplias publicadas, sobre las ventajas de VNI como método de ventilación en bronquiolitis.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional y analítico que incluye niños con bronquiolitis tratadas con VNI en una UCIP en los tres últimos años. La VNI se realizó con dispositivo Infant-Flow o con dispositivo diseñado en nuestra unidad utilizando interfase nasal con tubo, flujo continuo, reservorio, válvula reguladora de presión y manómetro. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos de las historias clínicas.

Resultados: Se utilizó VNI en 48 pacientes con bronquiolitis con mediana de edad 2,8 meses y de peso 4,5 kg. El 50% eran VRS positivas. La indicación de VNI era 15% pausas de apnea y 85% IRA. El 70% presentaban imagen de condensación en la radiografía de tórax. La mediana de utilización de VNI fue de 96 horas, con presión máxima de 10 cmH₂O. En el 92% de los pacientes se puso VNI de entrada y menos de un tercio de los pacientes preciso ventilación mecánica convencional (VMC). La mitad de pacientes utilizó sistema Infant-Flow, y el resto nuestro método artesanal, sin encontrarse diferencias entre ellos. Se observó mejoría clínica desde primeras 12 horas con disminución de frecuencia cardíaca (172 a 144 lpm), frecuencia respiratoria (55 a 40 rpm), necesidad de FiO₂ (90% a 55%), y de CO₂ de 59 a 49 mmHg ($p < 0,001$). El 94% recibieron nutrición enteral, principalmente por STP. La mayoría de pacientes permitieron disminuir aerosolterapia. El 70% no precisaban sedación, siendo necesaria en los casos que la precisaron como ansiolítico. No hubo complicaciones con la técnica, salvo dos pacientes con distensión gástrica.

Conclusiones: La VNI es un método de ventilación eficaz y seguro en bronquiolitis graves que debe considerarse previamente y de forma alternativa a la VMC. Permite alimentación enteral y mínima sedación en estos pacientes. Las complicaciones son menores y de menor severidad que la VMC.

365

DEPLECIÓN DE ADN MITOCONDRIAL: VARIABILIDAD FENOTÍPICA

Ana Gómez Zamora, Paloma Dorao, Cristina Schuffelmann Gutiérrez, M. Ángel Martín Casanueva, M^a Teresa Rives Ferreiro, Federico Goded Rambaud

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid y Unidad de Investigación de Enfermedades Moleculares del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

La depleción de ADN mitocondrial (ADN mt) es una enfermedad autosómica recesiva producida por mutaciones en genes nucleares relacionados con el mantenimiento y metabolismo del ADN mt. Aunque se han descrito 2 síndromes clínicos (pediátrico y del adulto) existe gran variabilidad fenotípica.

Se describe una serie de cuatro pacientes con depleción de ADN mt y diferente presentación clínica. En todos los pacientes el estudio de enfermedades metabólicas fue normal.

Paciente 1: Niña sana hasta el año de edad en el que presenta status convulsivo y encefalopatía. Fallo hepático agudo a los 17 meses de vida, siendo remitida a nuestro hospital para valorar trasplante hepático. Biopsia muscular: alteración de la cadena respiratoria de los complejos I y IV; depleción de ADN mt po-

sitiva descartándose las mutaciones conocidas. Se desestima trasplante hepático, falleciendo.

Paciente 2: Niño que debuta a los 16 meses con shock cardiogénico en el contexto de un proceso infeccioso, diagnosticándose de miocardiopatía dilatada. Biopsia muscular: cadena respiratoria normal, depleción de ADN mt siendo las mutaciones conocidas negativas. Se desestima trasplante cardíaco. Fallece a los dos meses del inicio del cuadro.

Paciente 3: Niña de 2 años con desarrollo psicomotor normal que inicia un cuadro de hipotonía progresiva, SDRA de causa no infecciosa, hiperamoniemia y tubulopatía (síndrome de Fanconi); biopsia muscular: depleción ADN mt. Fallece a los seis meses de evolución.

Paciente 4: Niña de 4 años de edad sana que debuta con cuadro de fallo hepático agudo y posteriormente crisis convulsivas; biopsia muscular: depleción de ADN mt. Fallece a los catorce días ingreso, tras desestimarse trasplante hepático.

Conclusiones: Es aconsejable realizar una biopsia muscular para el estudio de la depleción de DNA mt en pacientes con afectación multiorgánica de etiología no aclarada. En pacientes con fallo cardíaco y hepático de etiología desconocida es aconsejable realizar biopsia muscular antes de su inclusión en lista de trasplante.

366

MANEJO DEL TRAUMATISMO ABDOMINAL CERRADO EN NIÑOS

Lidia Batalla Fadó, David Bartoli, Silvia Sánchez Pérez, Jordi Costa Colomer, Teresa Gili Vigatà, Sandra Moya Villanueva, Gemma Pujol Muncunill

Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Introducción: La patología traumática es la principal causa de morbimortalidad en edad pediátrica, afectando la región abdominal en 6-12%. En las últimas décadas ante los traumatismos abdominales, en que el paciente está mínimamente inestable hemodinámicamente, se ha optado por una actitud conservadora obteniéndose mejores resultados.

Objetivo: Reportar nuestra experiencia del manejo de los pacientes ingresados en UCIP a consecuencia de un traumatismo abdominal.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de traumatismo abdominal ingresados en UCIP de nuestro centro en el periodo entre enero 1996 y enero 2008.

Resultados: Se incluyen 33 pacientes (24 niños) con edad media de 10,9 años (4,3-16,1 años). El mecanismo de lesión más frecuente fue accidente de tráfico (75,7%) seguido de precipitados (18,2%). Se utilizó para el diagnóstico la ecografía (9,1%), TAC (63,6%) y ambas (27,3%). Las lesiones halladas más frecuentes fueron 17 lesiones esplénicas, 9 hepáticas, 5 renales y en 7 casos había más de una lesión visceral. También se diagnosticaron 1 lesión duodenal, 1 pancreática, 1 hernia diafrágica traumática, 1 hematoma del psoas y 1 hemoperitoneo aislado. Las lesiones asociadas más comunes fueron 17 fracturas óseas, 10 traumatismos torácicos y 7 traumatismos craneoencefálicos. Seis pacientes precisaron expansores de volumen (10-40 ml/kg) para la estabilización inicial. Se optó tratamiento conservador en todos los pacientes excepto en 3 que requirieron cirugía: 1 nefrectomía más esplenectomía, 1 hernia diafrágica y una lesión del hilio vascular renal. En un cuarto

11:48

11:41

caso se indicó punción percutánea para recanalización-derivación de la vía urinaria. Durante su estada en UCIP, 5 pacientes recibieron transfusión de hemoderivados y un paciente presentó SIADH. La estancia media en cuidados intensivos fue de 5,8 días (1-21 días), siendo la evolución favorable en todos ellos.

Comentarios: En nuestra serie, igual que en otras series publicadas se obtienen buenos resultados con el tratamiento conservador. Si se adopta esta opción se debe disponer de vigilancia intensiva y disponibilidad inmediata de quirófano. Esta opción se debe basar en los datos clínicos y no radiológicos.

367

ASISTENCIA CIRCULATORIA MECÁNICA EN LA EDAD PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Juan José Menéndez Suso, Pedro de la Oliva Senovilla, Luis García-Guereta Silva, Miguel Ángel Villar Sánchez-Real, Fernando Villagrà Blanco, Francisco Javier Ruza Tarrío

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Servicio de Cardiología Infantil y Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Objetivos: Presentamos nuestra experiencia con dos dispositivos de ACM, la Oxigenación por Membrana Extracorpórea (ECMO) y el dispositivo Berlin Herat®.

Pacientes y métodos: Se analizan retrospectivamente los pacientes ingresados en nuestro servicio que requirieron ACM, entre los años 2003 y 2007.

Resultados: En el periodo de estudio, se empleó la ECMO en 11 pacientes [edad 5,3 años (27 días-12 años); peso 20 Kg (4-50 Kg)]. En 9 (82%) casos la indicación fue shock cardiogénico [5 miocardiopatías dilatadas (55%), 3 post-cirugía extracorpórea (33%), 1 cardiopatía congénita (11%)], y en 2 (20%) por insuficiencia respiratoria. La duración media de asistencia con ECMO fue de 5,9 días (1-12 días) y las complicaciones más frecuentes la coagulación del circuito (2 casos) y la decanulación (2 casos) accidental (ratio de complicación por paciente de 0,7). Sólo un paciente sufrió una hemorragia intracraneal. Con respecto a la evolución, 7 (64%) pacientes fallecieron (5 por fallo multiorgánico refractario, 1 por hemorragia intracraneal, 1 por LET) y 4 (36%) sobrevivieron [2 hasta el trasplante cardíaco, 1 hasta que se implantó un Berlin Heart y 1 hasta recuperación de la disfunción ventricular]. En el último año se implantaron 2 asistencias biventriculares de larga duración tipo Berlin Heart (sistema paracorpóreo, neumático y pulsátil), siendo la indicación en ambos el shock cardiogénico, secundario a miocardiopatía dilatada. En el primer paciente (5 años y 20 Kg), el Berlin Heart se mantuvo funcionando sin complicaciones durante 208 días, siendo entonces trasplantado con éxito. En el segundo paciente (4 años y 16 Kg), el dispositivo se mantuvo en funcionamiento hasta su fallecimiento (a los 90 días), a consecuencia de un shock hemorrágico secundario a una enterocolitis hemorrágica de causa infecciosa.

Conclusiones: La ECMO ha sido el dispositivo de ACM más utilizado en nuestra unidad. La indicación más frecuente fue el shock cardiogénico secundario a miocardiopatía dilatada, las complicaciones más frecuentes las de tipo mecánico, y la supervivencia global baja (36%). El Berlin Heart es una alternativa a la ECMO en los casos en los que se requiera administrar ACM por un tiempo prolongado.

368

TRAUMATISMOS CRÁNIO-ENCEFÁLICOS EM CUIDADOS INTENSIVOS - EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE NEUROTRAUMA

Margarida Chaves, Marisa Vieira, Sara Martins, Sandra Valente, Ana Margarida Queiroz, Raul Martins, Brígida Robalo, João Pereira, Manuela Correia, Gustavo Rodrigues

Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Santa María, Lisboa (Portugal).

Introdução: Os traumatismos crânio-encefálicos (TCE) são a principal causa de morte na criança politraumatizada e o traumatismo isolado mais frequente, sendo a gravidade das lesões cerebrais o principal determinante do prognóstico destes doentes. Desde 2002 a nossa Unidade é o centro de referência de Neurotrauma da região Sul do País.

Objetivos: Caracterização clínica das crianças internadas por TCE.

Material e métodos: Estudo retrospectivo das crianças internadas na Unidade com o diagnóstico de TCE entre 1 de Janeiro de 2003 e 31 de Dezembro de 2007 (5 anos).

Resultados: Das 238 crianças internadas por trauma (13% do total dos internamentos), 207 tinham TCE (87%), 36% como traumatismo isolado. As quedas (68/207) e os acidentes de viação (68/207) foram o mecanismo de lesão mais frequente. A assistência no local e o transporte para a Unidade foi assegurado pelo INEM (Instituto nacional de emergência médica) em 55% e 62% das crianças, respectivamente. À entrada 88 crianças apresentavam pontuação na Escala de Coma de Glasgow inferior a 8, sendo inferior a 4 em 27 casos; 79% apresentavam alterações imagiológicas, sendo mais frequentes os focos de contusão (95/207) e as fracturas (94/207). Apresentavam sinais de hipertensão intracraniana (HIC) 42% e foi colocada monitorização da pressão intracraniana (PIC) em 25 crianças. Realizou-se drenagem cirúrgica de hematoma em 21 doentes e craniectomia descompressiva em cinco. Cinquenta e cinco por cento necessitaram de suporte ventilatório e a duração média de internamento na Unidade foi de 3 dias. A taxa de mortalidade foi de 7% (14/207).

Conclusões: A abordagem destes doentes obriga a um reconhecimento e actuação imediatas, no sentido de prevenir a lesão cerebral secundária. A existência de um centro de Neurotrauma Pediátrico, com uma equipa multidisciplinar experiente permite reduzir a mortalidade e morbilidade destas crianças.

369

MUSICOTERAPIA EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

María Jesús del olmo Barros, Pilar Carrasco Marina, Francisco Javier Ruza Tarrío, Cintia Rodríguez Garrido

Universidad Autónoma, Madrid y Unidad de Bioestadística del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: Estudio prospectivo preliminar de tesis, con 50 intervenciones en pacientes de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP), en edades comprendidas entre 0 y 6 meses.

Objetivos: 1) Valorar las repuestas hemodinámicas: Saturación de Oxígeno en sangre (Sat O₂); frecuencia respiratoria (FR) y Frecuencia cardíaca (FC) antes, a los 5 minutos y después de la interacción adulto niño/a sin y con música; 2) Valorar los cambios en las repuestas psicológicas: Mirada atenta del niño/a;

12:02

11:55

12:09

llanto; risa; sonrisa y sueño antes, a los 5 minutos y después de la interacción adulto niño/a sin y con música; 3) Valorar diferencias en el test Comfort Behavior Scale, antes y después de la interacción adulto niño/a sin y con música.

Método: *Diseño del estudio:* Longitudinal, prospectivo, experimental, controlado, teniendo como variable independiente la música. *Recogida de datos:* Durante los meses de Julio a Diciembre de 2007. *Criterios de inclusión:* Todo niño/a de 0 a 6 meses de edad hospitalizado en CIP, en el tiempo comprendido de julio a diciembre de 2007. *Criterios de exclusión:* Ausencia de adulto responsable del niño/a; paciente crítico o sometido a manipulación por el personal sanitario en el momento de la toma de datos.

Intervención: Sesiones de 10 minutos de musicoterapia con música en directo.

Resultados: La FC al finalizar la interacción adulto niño/a con música, fue significativamente menor que al finalizar la interacción adulto niño/a sin música (136,3 versus 143,3; $P < 0,05$). El Test Comfort Behavior Scale medido al finalizar la interacción con música, fue significativamente menor que el medido al finalizar la interacción sin música (9,10 versus 10,98; $P < 0,05$).

Conclusión: La música en directo llevada a cabo con niños/as comprendidos entre 0 y 6 meses de edad en CIP, disminuye (de forma significativa) la FC al final de la interacción adulto niño/a durante las visitas a la unidad. Los datos observados en el Test Comfort Behavior Scale, ponen de manifiesto el efecto beneficioso de la interacción adulto niño/a en CIP, así como el hecho de que la música es un elemento que favorece esa interacción y la confortabilidad del bebé.

Se realizó cierre primario en 10 pacientes (rango: 2-12 h de vida), cierre en estadios en 5 (rango: 5-15 d de vida). Dos fallecieron (uno shock séptico con meningitis a los 33 días, otro perforación intestinal y shock a los 2 días). 8 requirieron resección intestinal (3 durante el cierre precoz y 5 por complicaciones tardías). Todos fueron ventilados con SIMV; la extubación definitiva se realizó más precozmente en los niños con cierre primario que en los que se utilizó silo ($4,2 \pm 0,9$ vs $12,3 \pm 3,5$ $p < 0,05$); uno precisó O₂ post-extubación durante 1 día. 8 niños requirieron soporte inotrópico.

Todos los pacientes recibieron nutrición parenteral total. La nutrición enteral se introdujo con sonda nasogástrica en 14. Al alta, 1 paciente requirió alimentación por sonda y otro NP nocturna. La sepsis por catéter fue el tipo de infección más frecuente durante la estancia en UCIN (7 pacientes; 56% por *S. plasmococagulusa* negativo). Una paciente presentó meningitis por *E. coli* a los 27 días, condicionando su fallecimiento. 11 niños presentaron complicaciones tardías: 3 obstrucción intestinal, 2 perforación intestinal, 4 colestasis y 2 síndrome del intestino corto y malabsorción. 9 niños requirieron ser reintervenidos de forma tardía.

Conclusión: La gastrosquisis es una patología grave. La evolución clínica es variable, a menudo condicionada por las complicaciones infecciosas y las complicaciones intestinales tardías que, con frecuencia, requieren la reintervención de los pacientes.

371 10:52 INFLUENCIA DEL TIPO DE PARTO (EUTÓCICO VS CESÁREA) EN EL GRADO DE ESTRÉS OXIDATIVO Y FLUIDEZ DE MEMBRANA EN PREMATUROS, EN LOS SIETE PRIMEROS DÍAS DE VIDA

Francisco Contreras Chova, Sergio Muñoz Sánchez, Antonio Molina Carballo, Antonio Muñoz Hoyos, Antonio Bonillo Perales, Eduardo Narbona López, Julio Ochoa Herrera

Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada, Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería y el Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos, Granada.

Antecedentes y objetivos: El nacimiento genera un aumento del nivel de radicales libres, aspecto que se acentúa en los prematuros. Dicho aumento de estrés oxidativo en prematuros puede generar entre otros aspectos alteraciones en la fluidez de las membranas celulares, con la consiguiente pérdida de la integridad anatómica y funcional, aspecto poco estudiado hasta el momento en este grupo etario.

Como objetivos se plantea: establecer la influencia que el tipo de parto (cesárea/eutócico) pueda tener tanto en el grado de estrés oxidativo como en el nivel de fluidez de membrana (en este caso eritrocitaria) y la actividad enzimática antioxidante, en prematuros.

Material y métodos: 23 recién nacidos pretérmino, con edades gestacionales comprendidas entre la semana 26 y la 36. 10 nacidos mediante parto eutócico (grupo A), 14 nacidos mediante cesárea (grupo B). Se extraen muestras de cordón umbilical, procediendo a la determinación del nivel de hidroperóxidos de membrana, actividad catalasa, así como el grado de fluidez de membrana, determinado mediante sondas DPH y TMA-DPH. El análisis estadístico se realizó mediante la aplicación del test de la t de student para datos independientes.

NEONATOLOGÍA

Sala 8-9 (Planta Alta)

370

10:45

GASTROSQUISIS: MANEJO CLÍNICO Y EVOLUCIÓN EN LA ÚLTIMA DÉCADA

Laia Sánchez Torrent, Ana María Martín Ancel, María del Mar Folqué Giménez, Asteria Albert Cazalla, Anna Castillo Solans

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: La gastrosquisis es una grave patología que parece estar aumentando en frecuencia. La evolución depende en gran medida de las complicaciones fetales y postnatales. Existe controversia sobre el manejo perinatal más adecuado.

Objetivo: Analizar el manejo clínico y la evolución de los niños con gastrosquisis.

Métodos: Se revisaron las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de gastrosquisis en un hospital terciario entre 1997 y 2007.

Resultados: Se incluyeron 15 niños. 10 tuvieron Apgar 1 minuto ≥ 8 ; 2 niños ≤ 4 . Todos tuvieron Apgar 5 minutos ≥ 7 . Cuatro pacientes no necesitaron ningún soporte en sala de partos, 4 oxigenoterapia y 3 ventilación mecánica. En 6 niños no se encontraron anomalías asociadas, 4 presentaron atresia intestinal y 4 malrotación de asas; 1 hipospadias y 1 comunicación inter-ventricular.

Resultados: En prematuros nacidos mediante cesárea, se detectaron mayores niveles de hidroperóxidos de membrana ($p < 0,001$), menor nivel de actividad catalasa ($p < 0,05$) y menor fluidez de membrana ($p < 0,05$ para la sonda DPH, sin significación estadística para TMA-DPH)

Conclusiones: El nacimiento mediante cesárea, como factor promotor o desencadenante de estrés quirúrgico, en prematuros se traduce en un aumento del estrés oxidativo, una disminución de los mecanismos antioxidantes, así como la alteración del grado de fluidez de membrana eritrocitaria, pudiendo actuar como factor sinérgico para el desarrollo de determinadas patologías frente a los que estos pacientes son más susceptibles. Se hace, por tanto, preciso estudiar las posibles consecuencias a medio y largo plazo si las hubiera, así como insistir en la necesidad de indicaciones estrictas y protocolizadas de realización de cesáreas.

372 10:59 PARÁLISIS BILATERAL IDIOPÁTICA DE LAS CUERDAS VOCALES EN EL NEONATO

María Jesús Caldeiro Díaz, David Sánchez Arango,
María Laura Bertholt, Marta Monsalve Sáiz,
Esther Rubín de la Vega, José Ricardo Galván Robles
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria).

Introducción: El estridor es el sonido que genera el paso del aire a través de una obstrucción en las vías respiratorias. Cuando es espiratorio corresponde a una obstrucción en las vías bajas, mientras que en las altas es inspiratorio. La causa más frecuente en el niño sano es la laringomalacia, en la UCI-N es la parálisis bilateral de las cuerdas vocales. Dicha parálisis es causada por traumatismos o elongaciones nerviosas ocurridos en el parto, ecuelas de cirugía, cromosomopatías o defectos del desarrollo. En 30% de los casos no se identifica la causa, 4 de cada 10 son bilaterales siendo la incidencia de 0,45 por millón de RN. El tratamiento clásico consiste en realizar una traqueostomía transitoria. Algunas se corigen espontáneamente siendo más frecuente la resolución en parálisis idiopáticas en las que se ha llevado a cabo un tratamiento conservador y ocurre entre los 5 y los 10 años de edad.

Caso clínico: Varón, RNPT, PAEG. Embarazo, polihidramnios 35 + 3, preeclampsia. Debido a alteración en el RCTG recibe maduración pulmonar y se induce el parto. Eutócico, cefálica, presento Apgar 5-8. En la mesa de reanimación se objetiva estridor inspiratorio y distress grave (silvermann 7), se realiza IOT desapareciendo el estridor y el distress sin precisar ventilación asistida. Se realiza laringoscopia directa en la que se objetiva parálisis bilateral de los músculos abductores de las cuerdas vocales con cierre glótico durante la inspiración. RM normal. Ecografía cerebral, medular, cervical y abdominal normales, EMG normal, EEG normal. Bioquímica normal. No soporta la extubación por lo que se decide traqueostomía. Se mantiene en observación sin presentar más problemas que los propios de su prematuridad recibiendo el alta a los 62 días de vida, actualmente, continúa precisando la traqueostomía.

Comentarios: 1) A pesar de no encontrar en un porcentaje elevado de casos una causa identificable y tratable de las parálisis se deben realizar todos los estudios complementarios, llegando al diagnóstico por exclusión. 2) El tratamiento clásico consiste en realizar traqueostomía para asegurar la vía aérea, actualmente se propugna el tratamiento conservador evaluando ventajas e inconvenientes del mismo en consenso con familia y

equipo asistencial, ya que la mejoría de los síntomas es más frecuente en este grupo.

373 11:06 DISPLASIA ALVEOLOCAPILAR: DIAGNÓSTICO POSTMORTEM DE NEONATO CON DISTRÉS E HIPERTENSIÓN PULMONAR REFRACTARIA AL TRATAMIENTO

Purificación Marín Reina, M^a Carmen De Mingo Alemany,
M^a José Canet Carrasco, Isidoro Cortell Aznar,
María Pilar Herraiz Pérez, María José Artés Martínez

Servicio de Neumología Pediátrica, Sección de Neonatología y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La displasia alveolocapilar es una entidad de diagnóstico anatomopatológico, que cursa con hipertensión pulmonar y muerte neonatal.

Caso clínico: Varón, 7ddv, que ingresa en Neonatología por dificultad respiratoria y rechazo de tomas de 24h de evolución. Afebril. No cuadro catarral ni ambiente epidemiológico de interés. *Antecedentes personales:* RNT, Apgar 9/10, peso al nacimiento 2.925g. Alimentado con lactancia materna. Dado de alta de la Maternidad a las 48h de vida, sin incidencias. A la exploración física, presenta taquipnea (FR 100 rpm), con saturación de oxígeno del 89%, buena ventilación pulmonar bilateral y tonos cardíacos puros y rítmicos. En la RX de tórax del ingreso, se objetiva un patrón intersticial bilateral, más marcado en pulmón derecho. Resultados de hemograma y bioquímica normales. Se realiza una ecocardiografía, y se evidencia hipertensión pulmonar grave sin otras alteraciones. Tres días más tarde, aumenta el distrés y requiere soporte con CPAP 5 días. Con sospecha radiológica de neumonitis intersticial, se pauta tratamiento antibiótico. Se mantiene la taquipnea y necesidades variables de oxígeno. Se realiza TAC pulmonar (discreto patrón intersticial perihiliar bilateral, de predominio derecho), pruebas de función pulmonar (patrón restrictivo severo, con mejoría posterior), TIS (normal) y Gammagrafía pulmonar (normal). Con sospecha de una neumopatía intersticial, se pauta tratamiento broncodilatador con salbutamol y corticoides, sin respuesta. A los 27 ddv, sufre empeoramiento clínico con crisis repetidas de hipertensión pulmonar sin respuesta a óxido nítrico. Requiere soporte con VAFO. Fallece a los 34 ddv. Se procedió a la autopsia y se hallaron alteraciones estructurales a nivel pulmonar compatibles con el diagnóstico de displasia alveolocapilar, sin otras malformaciones.

Conclusiones: La displasia alveolocapilar es una causa rara de distrés e hipertensión pulmonar refractaria al tratamiento, de inicio precoz y evolución fatal en pocas semanas. Puede asociarse a otras malformaciones y se han descrito casos de probable herencia autosómica recesiva. Ante su sospecha, se cuestiona la realización de biopsia pulmonar para diagnóstico y limitación terapéutica.

374 11:13 OCTREOTÍDEO NO TRATAMIENTO DO QUILOTÓRAX NEONATAL

João Moreira Pinto, Paula Rocha, Ángélica Rodrigues,
Berta Bonet, Fátima Carvalho, Carlos Duarte, Luisa Oliveira
Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

Antecedentes e Objectivos: O tratamento padrão dos quilotórax são a toracocentese e colocação de dreno torácico, pausa

alimentar ou dieta rica em triglicéridos de cadeia média e alimentação parentérica. Mais recentemente, tem sido utilizado o tratamento adjuvante com octreotídeo em perfusão. Os autores analisam os casos de quilotórax ocorridos no período neonatal e o impacto do seu tratamento com octreotídeo.

Métodos: Análise retrospectiva dos casos de quilotórax nos recém-nascidos internados na Unidade de Cuidados Intensivos, no período decorrido entre Novembro 2001 e Outubro de 2007.

Resultados: Foram incluídos 4 doentes com quilotórax tratados com octreotídeo: um congénito e três pós-cirúrgicos. Destes, um foi secundário a correcção de atresia do esófago tipo C e dois secundários a correcção de hérnia diafragmática congénita. Em todos os doentes foi efectuada toracocentese diagnóstica e posterior colocação de dreno torácico, pausa alimentar inicial e alimentação parentérica total. As doses iniciais de octreotídeo variaram entre 0,2 e 2 mcg/kg/h até uma dose máxima de 10 mcg/kg/h, durante um período mínimo de 17 dias e máximo de 42 dias, de acordo com a evolução clínica, não tendo sido registados efeitos laterais graves. Em um caso foram necessárias pleurodeses com soro glicosado a 50% e posteriormente com solução de iodopuvidona 100 mg/ml. Em um doente foi utilizada dieta rica em triglicéridos de cadeia média, sem que houvesse um aumento na drenagem torácica. A resolução do quilotórax demorou em média 26 dias, (mínimo 17 dias, máximo 42 dias).

Conclusão: A terapêutica com octreotídeo parece vantajosa, embora sejam necessários estudos mais alargados para inferir sobre a sua eficácia.

375

EFICACIA DEL TRATAMIENTO CONSERVADOR DE LUXACIÓN CONGÉNITA DE RODILLA EN NUESTRA UNIDAD NEONATAL

María Luisa González Durán, Iñigo Uriarte Hernandez, Mónica Cabo Pérez, Raquel Díaz González, Nieves Balado Insunza, Carlos Fco. Sousa Rouco, José Martínez Martínez, Ana Concheiro Guisán

Unidad de Neonatología del Servicio de Pediatría y Servicio de Ortopedia y Traumatología del Complejo Hospitalario Xeral-Cies, Vigo (Pontevedra).

Objetivos: Revisión de los resultados del tratamiento conservador en los casos de luxación congénita de rodilla de nuestra Unidad Neonatal.

Pacientes y métodos: Revisión retrospectiva de los casos de luxación congénita de rodilla en los últimos dos años.

Resultados: Se recogieron 4 casos de neonatos con luxación congénita de rodilla (total 6 rodillas), sin antecedentes obstétrico-perinatales de interés. El nacimiento fue mediante cesárea en un caso y eutócico en el resto. El diagnóstico se realizó durante la inspección inicial al nacimiento, excepto uno que se diagnosticó en período prenatal (sd. polimalformativo). Uno de los pacientes presentaba Barlow (+) en cadera derecha, otro de los casos asociaba desviación cubital de los dedos de ambas manos, duplicidad de la falange proximal del 2º dedo, hipoplasia de las falanges medias, micrognatia y cuello corto (Sd. Catel-Manzke). En la radiografía simple se visualiza luxación femorotibial completa. Según la clasificación de Nebauer-King, cinco de las luxaciones eran tipo III y una tipo II. El tratamiento fue conservador y de inicio precoz en todos los casos, mediante tracción al cenit (de 2 a 6 semanas), colocación de yesos, y arnés modificado de Pavlick y ortésis nocturnas por un período

variable. En ninguno de los pacientes fue necesaria la intervención quirúrgica. Actualmente dos de los pacientes con luxación bilateral, caminan con normalidad y los dos restantes continúan tratamiento con resultados favorables hasta el momento.

Conclusión: La luxación congénita de rodilla es una entidad poco frecuente (1/10⁵ habitantes), su etiología es desconocida. Es importante diagnosticarla precozmente y realizar una buena exploración física, por parte del neonatólogo y del traumatólogo, para descartar anomalías / síndromes asociados (Sd. Larsen, Sd Down, Sd Ehlers-Danlos), e iniciar el tratamiento lo más pronto posible. En nuestra serie sólo un caso se asociaba a un sd polimalformativo. El tratamiento de elección es el conservador, el objetivo es conseguir al menos una flexión de 90°. Si después de 8 semanas no se consiguen más de 45° de flexión, se planteará el tratamiento quirúrgico, aunque los resultados son peores.

376

ENFERMEDAD DE STEINERT CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE 3 CASOS

María Amaya Conde Domínguez, Beatriz Álvarez Martín, Iker Serna Guerediaga, Ana Aguirre Unceta-Barrenechea, Ainhoa Aguirre Conde, Gabriel Saitua Iturriaga

Unidad Neonatal del Servicio de Pediatría del Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

Introducción: Aunque en el adulto es la enfermedad neuromuscular hereditaria más frecuente, la forma congénita, es poco habitual, solo aparece en el 20% de las Madres afectas. El patrón de herencia es AD con penetrancia y expresividad variables. El defecto se localiza en el cromosoma 19q 13,3 y consiste en la expansión de repetición de tripletes CTG asociando el fenómeno de anticipación.

Caso 1: RNT. Hombre. Hijo de Madre afecta de Enfermedad de Steinert no diagnosticada. CIR desde la semana 31. Apgar: 1/6/5/8. RCP con VPPI en Sala de Partos. Hipotonía. Llanto débil. Facies alargada. Rigidez articular múltiple. EMG: trazado miopático. Estudio genético: expansión patológica de triplete CTG del gen D.M (Distrofia miotónica) (1800 Copias). EMG Materno: descargas miotónicas. Estudio Genético Materno: expansión patológica del gen de la DM (600 Copias). Ecografía Cerebral y TAC Cerebral normales. Precisa soporte ventilatorio y hemodinámica. Evoluciona favorablemente. ID: Enfermedad de Steinert Congénita.

Caso 2: RNT. Mujer. Hija de Madre afecta de Enfermedad de Steinert (400 copias CTG). Amniocentesis 46 XX. Feto afecto de Enfermedad de Steinert (1.000 copias CTG). Fenotipo normal, leve hipotonía generalizada. Ecografía Cerebral normal. Buena evolución. ID: Enfermedad de Steinert Congénita.

Caso 3: RNPT (36 + 4 s). Mujer Hija de madre afecta de Enfermedad de Steinert (565 copias). Apgar: 5/ 7. VM en Sala de Partos. Hipotonía global. Reflejos débiles. No movilidad espontánea. RX. de Tórax: costillas adelgazadas, escaso volumen pulmonar sugestivo de hipoplasia pulmonar. Ecocardiograma y Ecografía Cerebral Normales. EEG (8 y 11 Días): sufrimiento cerebral difuso intenso. Estudio Genético: Tomada muestra (pendiente recibir resultado citogenético). Evolución: VM por nulo esfuerzo respiratorio. LET con exitus a los 11 días de vida. ID: Enfermedad de Steinert Congénita. Hipoplasia pulmonar. Encefalopatía. Éxitus.

Conclusiones: A menudo la expresión clínica de la Enfermedad de Steinert no es llamativa, pero algunos casos pueden

11:27

11:20

mostrar una hipotonía severa desde el nacimiento. En los casos presentados varía el espectro clínico, desde la hipotonía severa con hipoplasia pulmonar y encefalopatía hasta casos paucisintomáticos.

377

FALLO HEPÁTICO AGUDO SECUNDARIO A FÍSTULA VENOVENOSA HEPÁTICA

Manuela Núñez Cepeda, Gloria Posadas Ventura, Francisco Jiménez Parrilla, Gema Calderón López, Antonio Pavón Delgado, Antonio Losada Martínez
Unidad de Gestión Clínica de Neonatología del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Objetivo: Describimos el caso clínico de un neonato de 9 días de vida con fallo hepático agudo.

Caso clínico: Recién nacido término de 37 semanas de gestación controlada que cursa con amenaza de aborto en el primer trimestre y oligoamnios. Parto inducido, finalizado por cesárea urgente. Amniorraxis intraparto. Apgar 9/10/10. Ingresa en la unidad de neonatología trasladado por fallo hepático a los 9 días de vida. A su ingreso presenta regular estado general. Coloración icterica intensa. Edema generalizado, principalmente facial. Llanto débil. Tono muscular disminuido. Ausencia de reflejos neonatales primarios. Abdomen blando y depresible, sin visceromegalias. En las pruebas complementarias destaca hiperbilirrubinemia (bilirrubina total 23,6 mg/dl; directa 14,84 mg/l), alargamiento de TP y TPTA e hipertransaminasemia. Se realiza ecocardiografía apreciándose la existencia de insuficiencia cardiaca derecha secundaria a sobrecarga por hiperflujo. Por angioresonancia nuclear magnética se objetiva la existencia de una fistula entre la vena porta derecha y suprahepática derecha (sospechada por ecografía-doppler), que se confirma por radiología vascular intervencionista, no procediéndose a su cierre por la situación clínica y hematológica del paciente.

Evolución: ascenso de los niveles de bilirrubina con cifras máximas de 50,1 mg/dl (total) y 35,2 mg/dl (directa). Normalización de los tiempos de coagulación tras tratamiento con vitamina K y plasma. A los 15 días de vida se decide realizar laparotomía para acceso vascular (canalización de la vena esplénica) y cierre de la fistula por radiología intervencionista. No se visualiza la fistula, siendo su cierre espontáneo. Descenso progresivo de la bilirrubina y normalización de la función hepática. Estudio metabólico y biopsia hepática normales.

11:34

378

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA - CASUÍSTICA DE 11 AÑOS DE UNA MATERNIDADE

Sandra Manuela Silva Mesquita, Sónia Ribeiro, Castro Ochoa, Fátima Negrao

Maternidade Bissaya Barreto, Equipa de Diagnóstico Pré-natal y Servicio de Cirugía del Hospital Pediátrico, Coimbra (Portugal).

Introdução: A Hérnia Diafragmática Congénita (HDC) é uma malformação maior que, apesar dos avanços no tratamento médico e cirúrgico, continua a ter uma elevada mortalidade e morbilidadade.

Objetivos: Avaliar a prevalência e a morbi-mortalidade das HDC da Maternidade Bissaya Barreto entre 1 de Janeiro de 1997 e 31 de Dezembro de 2007.

Material e métodos: Estudo descritivo e retrospectivo com consulta de processos clínicos e análise das seguintes variáveis:

gravidez-diagnóstico pré-natal (DPN), idade do DPN, alterações ecográficas, tipo de parto; recém-nascido (RN)-idade gestacional, peso, clínica, cirurgia, tempo de cirurgia e evolução. Análise estatística-programa de SPSS (teste exacto de Fisher e T). Significado estatístico para $p < 0,05$.

Resultados: Foram diagnosticados 20 casos de HDC. A prevalência ao nascer foi 1/2061. Tiveram DPN 17 casos (85%), sendo a idade gestacional média do DPN 26 semanas (mínima 12 e máxima às 39 semanas). Cerca de 50% dos casos tinham outras malformações associadas e em 65% havia polihidrâmnios. Foi decidida interrupção médica da gravidez em 3 casos (Trissomia 18 e Síndrome de Fryns) e ocorreu uma morte fetal. Predominaram as HDC à esquerda (75%). O fígado localizava-se no tórax em 30% e o estômago em 55% das HDC.

Dos 16 nados vivos foi feita cesariana em 25%. A idade gestacional média ao nascimento foi de 36,9 semanas e o peso médio de 2.575 gramas. Todos os RN com DPN foram entubados ao nascimento. Em 3 RN o diagnóstico foi mais tardio. Foram submetidos a cirurgia 13 RN (81%) e em média aos 3,2 dias de vida. Três faleceram antes da cirurgia e não houve óbitos no pós-operatório (mortalidade neonatal 18,8%). Houve recidiva em 3 casos (23%), doença pulmonar crónica em 3, refluxo gastro-esofágico em 2 e 6 (46%) apresentaram alteração do crescimento estatura-ponderal. Duas crianças faleceram depois dos 3 meses de idade. O DPN, polihidrâmnios, outras malformações associadas, HDC à direita e a presença de fígado na cavidade torácica não influenciaram significativamente na mortalidade dos nossos casos.

Comentários: A nossa prevalência foi semelhante à da literatura mas a mortalidade foi inferior. Tal poderá ser explicado pela identificação pré-natal e centralização dos cuidados cirúrgicos num único Hospital na zona Centro de Portugal.

379

COMPROBACIÓN RADIOLÓGICA DEL TUBO ENDOTRAQUEAL ¿ES NECESARIA PREVIA A LA ADMINISTRACIÓN DE SURFACTANTE PULMONAR?

Josep María Sans Tojo, Verónica Pérez Herrera, Israel Anquela Sanz, Elena Quintana, María Amalia Zuasnabar Cotro, Margarida Catalá Puigbó
Unidad Neonatal del Hospital General de Granollers, Barcelona.

Introducción: La administración de surfactante pulmonar (ASP) en neonatos pretérmino con dificultad respiratoria es una técnica habitual en UCI Neonatal y sus beneficios ya han sido establecidos. Sin embargo, la comprobación radiológica del TET previa la ASP no es un procedimiento estandarizado, utilizándose otros criterios para valorar la correcta colocación del TET. **Objetivo:** Registrar las alteraciones radiológicas, la comprobación del TET y las complicaciones relacionadas con la técnica de la ASP, así como la repercusión clínica y radiológica de su uso.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente 72 procedimientos de ASP en 46 RN (80% varones, EG media 31SG, PN medio de 1.780g) entre los cuales 38 presentaron Membrana Hialina, 3 Neumonías, 2 Aspiraciones Meconiales, 2 Hemorragias Pulmonares y 1 Persistencia de Circulación Fetal. Veintiocho neonatos recibieron una dosis de ASP, 12 dos dosis y 6 tres o más dosis. Se revisó la comprobación del TET previa a la ASP y se evaluaron, pre y post-ASP, variables clínicas y varia-

11:48

11:41

bles radiológicas según *score* radiológico (SRx) de Maconochie-Greenough. Se excluyeron del estudio 8 casos sin Rx de tórax posterior a la ASP.

Resultados: Tras la 1ª ASP se encontró mejora en relación a la SatO₂, FiO₂, PIP y pH. Tras la 2ª ASP no se han hallado diferencias clínicas. No se han encontrado diferencias en el SRx en ninguno de los dos casos. De las 39 ASP con comprobación del TET, 4 presentaron alteraciones radiológicas posteriores (4 atelectasia lobar, 1 opacificación de un hemitórax). De las 25 ASP sin comprobación del TET, 9 presentaron alteraciones radiológicas (3 atelectasia, 6 opacificación). La diferencia entre estos dos grupos es estadísticamente significativa ($p = 0,023$). No hubo diferencias en cuanto a horas de VM, días de oxigenoterapia y estancia en la Unidad.

Conclusiones: Tras la ASP se produce una mejoría de los parámetros clínicos pero no del *score* radiológico. La comprobación radiológica de la colocación del TET, previa a la ASP, reduce la aparición de complicaciones radiológicas posiblemente derivadas de una distribución heterogénea del surfactante.

380 11:55 PREVENCIÓN DE LA PÉRDIDA DE CALOR EN RECIÉN NACIDOS MENORES DE 1.500G EN SALA DE PARTOS MEDIANTE ENVOLTURA CON BOLSA DE POLIETILENO

Sandra Fernández Ávalos, Ana María Martín Ancel, Marta Thió Lluch

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: La hipotermia en recién nacidos (RN) pretérmino se asocia con un aumento de la morbi-mortalidad neonatal. Su gran labilidad térmica junto con la elevada frecuencia de reanimación cardiopulmonar en sala de partos, determina una incidencia elevada de hipotermia en esta población. El uso de bolsas de polietileno se ha evaluado, en investigación, como una estrategia para prevenir la pérdida de calor.

Objetivo: Evaluar la utilidad de la bolsa de polietileno para evitar la hipotermia en los RN menores de 1.500g al nacimiento en el contexto clínico.

Métodos: Se recogieron retrospectivamente los datos de RN menores de 1500g y menores 33 semanas durante 2006 y 2007. Se analizó el efecto del uso de la bolsa de polietileno sobre la temperatura axilar en la primera hora de vida.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 108 RN; 4 fallecieron en sala de partos. Entre los supervivientes se utilizó envoltura con polietileno en 36 (34,6%) RN, no se utilizó en 53 (51,0%), y se desconoce el dato en 15 (14,4%). No se encontraron diferencias significativas con el uso de bolsa o no, con respecto a la edad gestacional ($27,7 \pm 0,4$ vs $28,4 \pm 0,3$), el peso al naci-

miento (1.037 ± 44 vs 1.078 ± 35), el test de Apgar al minuto ($5,1 \pm 0,4$ vs $6,3 \pm 0,3$), a los 5 minutos ($7,7 \pm 0,3$ vs $8,0 \pm 0,2$) ni el sexo (30,5% mujeres vs 45,3%). Los niños envueltos con bolsa desde el nacimiento tuvieron una temperatura en la primera hora de vida significativamente mayor que aquellos en los que no se utilizó bolsa ($36,1 \pm 0,1^\circ\text{C}$ vs $35,5 \pm 0,1^\circ\text{C}$, $p < 0,01$). El 73,6% de los RN en los que no se utilizó envoltura presentaron hipotermia $< 36^\circ\text{C}$, frente al 33,3% de aquellos en los que se utilizó ($p < 0,05$). No se observaron efectos deletéreos por el uso del envoltorio de polietileno; ningún RN presentó hipertermia ni lesiones cutáneas; el envoltorio no interfirió en las medidas de reanimación.

Conclusión: El uso de envoltura con bolsa de polietileno previene la pérdida de calor en RN pretérmino menores de 1.500g, sin provocar efectos adversos ni interferir con las medidas de reanimación.

381 12:02 RETINOPATIA DA PREMATURIDADE-RESULTADOS DE 7 ANOS DE RASTREIO (1999-2005)

Tânia Sotto Maior, Isabel Ribeiro, Rui Carvalho, André Lima, Pedro Rodrigues, Isabel Martins, Alexandrina Portela, Agostinha Souto, Paulo Vale

Hospital Pedro Hispano, Matosinhos (Portugal).

Objetivo: Avaliar a incidência da retinopatia da prematuridade (ROP) nos prematuros (peso ao nascimento ≤ 1500 g e/ou idade gestacional ≤ 32 semanas) nascidos nos últimos 7 anos, e identificar os factores relacionados com a presença de ROP nestas crianças.

Métodos: Revisão dos processos clínicos das crianças que fizeram rastreio da ROP entre 1999 e 2005.

Resultados: Foram rastreadas 127 crianças (53% sexo masculino), todas de raça caucasiana. A média da idade gestacional (IG) ao nascimento foi de 29 ± 2 semanas e a média do peso ao nascimento foi de 1.087 ± 249 g. A média da IG na primeira observação foi 34 ± 2 semanas pós-concepcionais (5 ± 2 semanas pós-natais). 51 olhos tiveram ROP (22 olhos no estadio 1, 19 olhos no estadio 2, 8 olhos no estadio 3 e 2 olhos no estadio 4). 8 olhos tiveram doença limiar. Foram factores de risco independentes de ROP: o peso ao nascimento, IG, história de transfusões e hemorragia intra-ventricular ($p < 0,001$). A oxigenoterapia mostrou uma tendência para aumento do risco.

Conclusão: A incidência da ROP, embora inferior à observada no estudo CRIOP-ROP, é semelhante à de outros estudos recentes nos países desenvolvidos. Para além do baixo peso e prematuridade, os recém-nascidos com hemorragia intraventricular e transfusões deverão receber especial atenção.

Viernes, 6 de junio (12:30 - 14:00)

HEMATOLOGÍA

Sala 13-14 (Planta Alta)

394

12:30

DETECCIÓN PRECOZ DE LA ANEMIA FALCIFORME EN CATALUÑA MEDIANTE CRIBADO NEONATAL

María del Mar Mañú Pereira, M. Teresa Coll Sibina, Roser Teixidor Feliu, Anna Cabot Dalmau, Alba Bosch Llobet, Pere Plaja Román, Núria Radó Trilla, Joan Lluís Vives Corrons
Hospital Clínic i Provincial, Barcelona.

Introducción: El cribado neonatal (CN) de la anemia falciforme (AF) permite su detección y profilaxis disminuyendo la mortalidad asociada de un 8% a un 2%. El cribado universal es adecuado cuando la prevalencia de la enfermedad está entre 0,1 y 0,3/1.000 nacimientos y se analizan un mínimo de 25.000 recién nacidos (RN) por año (Cronin y cols). El objetivo es valorar la idoneidad del CN de AF en Cataluña.

Método: Se ha realizado el CN de la AF en 4.696 RN de riesgo mediante HPLC. Se ha calculado la prevalencia global de hemoglobinopatías, y la prevalencia para la AF (fenotipo FS y FSC) y el rasgo falciforme. A partir de estos resultados, se ha estimado la frecuencia en la población neonatal de Cataluña en el 2007 (85.500 RN).

Resultados: La frecuencia global de hemoglobinopatías es de 3,7/1000 RN, de AF 0,16/1.000 RN y del rasgo falciforme 2,6/1000 RN.

Tabla 1. Prevalencia de hemoglobinopatías por poblaciones.

Población	Nº muestras	Nº hemoglobinopatías	FAS	FS	FSC
Norte de África	1.923	25	14	1	0
África subsahariana	594	107	83	6	1
Asia	593	3	0	0	0
Centro y Sur América	1.586	26	22	0	0

Tabla 2. Frecuencia estimada de hemoglobinopatías y AF en la población neonatal de Cataluña en el 2007.

Población	RN 2007	Nº hemoglobinopatías	FAS	FS	FSC
Norte de África	5.972	78	43	3	0
África subsahariana	882	159	123	9	2
Asia	1604	8	0	0	0
Centro y Sur América	4.185	69	58	0	0

Conclusiones: Los resultados muestran que la población neonatal actual en Cataluña cumple los requisitos necesarios para la implantación oficial del CN de la AF: prevalencia entre 0,1 y 0,3 /1.000 RN (0,16/1.000 RN) y más de 25.000 nacimientos (85.500 RN). Estas frecuencias son superiores a las que presentaban Extremadura y Madrid en el momento de implementar el CN (0,24% y 0,33%, respectivamente).

395

12:40

ANÁLISIS DE GATA1 EN LOS TRASTORNOS MIELOPROLIFERATIVOS ASOCIADOS A LA TRISOMÍA 21

José Luis Fuster Soler, Mar Bermúdez Cortés, María Esther Llinares Riestra, Ana M. Galera Miñarro, Juan Antonio Ortega García, Alice Norton

Unidad de Oncohematología Pediátrica y Unidad de Salud Medioambiental Pediátrica del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia y Weather Institute of Molecular Medicine. John Radcliffe Hospital. Oxford.

Antecedentes y objetivos: El diagnóstico de la leucemia aguda megacarioblástica (LAMK) del síndrome de Down (SD) se basa en la identificación de rasgos de diferenciación megacarioblástica en los blastos leucémicos. Esta entidad se caracteriza por ocurrir en pacientes que durante el periodo neonatal mostraron un trastorno mieloproliferativo autolimitado indistinguible de la LAMK conocido como leucemia transitoria (LT) y por su especial sensibilidad a Ara-C con tasas de curación que doblan a las obtenidas en niños con leucemia aguda mielooblástica sin SD. De hecho, el abordaje terapéutico de la LAMK del SD debe estructurarse en regímenes de quimioterapia “de baja intensidad” basados en Ara-C. Ambas entidades (LAMK y LT) tienen en común la presencia de una mutación en el gen *GATA1* en los blastos conocida como *GATA1s* y su identificación debería condicionar la estrategia de tratamiento en los pacientes con LAMK. Mostramos nuestra experiencia relacionada con el análisis de *GATA1*.

Métodos: Se estudió la presencia de *GATA1s* en 4 pacientes con sospecha de LT (2 casos) o LAMK (2 casos, incluyendo un mosaicismo para la trisomía 21).

Resultados: Se identificó la mutación específica en los 4, incluyendo dos pacientes en los que la caracterización fenotípica de los blastos leucémicos por métodos citológicos, citoquímicos e inmunofenotípicos resultaba incierta y un paciente afecto de mosaicismo para la trisomía 21. Dos casos de LT alcanzaron una remisión espontánea con tratamiento de soporte, docu-

mentando en uno de ellos la desaparición de GATA1s. Un paciente con SD y LAMK falleció por una neumonía intersticial tras la inducción. Un paciente mosaico para la trisomía 21 alcanzó la remisión con una estrategia de tratamiento “de baja intensidad” y mostró la desaparición de GATA1s.

Conclusiones: La demostración de una mutación en GATA1 puede resultar útil para establecer con fidelidad el diagnóstico de LAMK asociado al SD e individualizar su tratamiento, para determinar un estado de mosaicismo de la trisomía 21 en pacientes fenotípicamente normales con LAMK o LT y para determinar la respuesta al tratamiento en términos de remisión molecular.

396 12:50 EFECTOS SECUNDARIOS INFRECIENTES DE LA RASBURICASA: METAHEMOGLOBINEMIA Y ANEMIA HEMOLÍTICA

Verónica Cruzado Nuevo, Belén Huidobro Fernández, Andrés Alcaraz Romero, Javier Urbano Villaescusa, Cristina Mata Fernández, Cristina Beléndez Bieler
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La rasburicasa es una enzima urato oxidasa recombinante, empleada en la práctica clínica para la prevención y/o tratamiento de la hiperuricemia. En la degradación de ácido úrico, se produce peróxido de hidrógeno que oxida el hierro de la hemoglobina, dando lugar a metahemoglobina (metaHb). Presentamos dos casos de metahemoglobinemia tras administración de rasburicasa.

Caso 1: Lactante de 8 meses ingresado por deshidratación severa isonatémica debida a gastroenteritis por rotavirus. Presenta acidosis metabólica e insuficiencia renal prerrenal (HCO_3 4,2 mmol/l, creatinina 5,1 mg/dl, urea 334 mg/dl, ácido úrico 36,1 mg/dl). Mejoría clínica tras 24 horas de rehidratación, persistiendo ácido úrico de 18,6 mg/dl, por lo que recibe una dosis de rasburicasa. 3 horas después presenta desaturación (satO_2 89%) detectándose en gasometría y cooximetría arterial metaHb (máxima cifra 7,5%), pO_2 147 mmHg y FO_2Hb 91%, con normalización espontánea de estas alteraciones en las siguientes 12 horas. A las 72 horas presenta anemia hemolítica (Hb 3,9 g/dl) que mejora tras transfusión de hemoderivados. Durante el seguimiento se detectó déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa (G6PDH).

Caso 2: Lactante de 4 meses que ingresa en UCIP por síndrome de hiperleucocitosis secundario a leucemia aguda linfoblástica. Recibe rasburicasa para prevención del síndrome de lisis tumoral en las primeras 24 horas; tras la segunda dosis se detecta metahemoglobinemia (cifra máxima 5,8%, con saturación de oxígeno 99%). El cuadro se resolvió a las 36 horas, sin presentar signos de hemólisis. El estudio para detección de G6PDH fue negativo.

Comentarios: La metahemoglobinemia es un potencial efecto del tratamiento con rasburicasa, aunque excepcionalmente se ha descrito con anterioridad. Los pacientes con déficit de G6PDH son particularmente susceptibles a la aparición de efectos adversos tras la administración de rasburicasa. Es importante descartar metahemoglobinemia en pacientes que reciben rasburicasa y presentan clínica compatible, por lo que

es recomendable la vigilancia de la saturación de oxígeno mientras dure el tratamiento. Debería descartarse déficit de G6PDH en pacientes que hayan presentado metahemoglobinemia o anemia hemolítica tras la administración de rasburicasa.

397 13:00 HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA, UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

Ana Guerrero Rico, Magdalena Ramírez Arenas, Marta Carrasco Hidalgo-Barquero, Emilia Hidalgo Barquero del Rosal, José Manuel Vagace Valero, Luis Zarallo Cortés

Unidad de Nefrología Pediátrica, Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica y Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Introducción: La Hemoglobinuria Paroxística Nocturna (HPN) es una patología poco frecuente y extremadamente rara en la infancia. Es una enfermedad adquirida y clonal por una afectación del stem cell hematopoyético produciendo células sanguíneas defectuosas, como consecuencia de una mutación del gen PIG-A en una célula madre pluripotencial. Da lugar a un déficit en el anclaje de proteínas de la membrana celular del hematíe, aumentando la sensibilidad de éste a la lisis del complemento. Las manifestaciones son anemia hemolítica, pancitopenia e hipercoagulabilidad. El diagnóstico de certeza se establece analizando las moléculas ancladas mediante citometría de flujo.

Caso clínico: Niña de 6 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por presentar durante el sueño, cuadro súbito de abdominalgia y orinas de aspecto hematúrico sin síntomas miccionales. Sólo presenta leve ictericia. El abdomen no era doloroso a la palpación y la puño-percusión renal era negativa. TA: 107/54 mmHg. Hemograma y coagulación, normales. Bioquímica sanguínea: LDH 2.939 UI/l; GOT 279 UI/l; GPT 105 UI/l; Bilirrubina total 0,7 mg/dl. Orina, de aspecto hematúrico, examen sistemático: proteínas (+++); urobilinógeno y bilirrubina (++) y al microscopio: hematíes aislados. Urocultivo negativo. Ecografía y radiografía abdominal: normal. Proteinograma, inmunoglobulinas y complemento, normal. ANA, ACA, ANCA, antiDNA y antiMBG: negativos. Serología reumática, toxoplasma, VIH, VHA, VHC, negativos. Ac AntiHBs 11,5 mUI/ml. IgG CMV (+), IgM y Ac. heterófilos (-). Serología VEB IgG (+) e IgM (-). Serología a Echovirus, virus Cocksackie A9 y B, positivos. La orina se normaliza a partir de las 48 horas desde su ingreso, manteniéndose asintomática. Ante la sospecha de HPN, se realiza Citometría de flujo: población deficitaria en la expresión de CD55, en granulocitos y monolitos, y de CD59 en granulocitos, confirmándose esta entidad. Desde su diagnóstico, la paciente ha presentado varias crisis hemolíticas y sigue tratamiento con ácido fólico y penicilina. Las crisis se tratan con corticoides orales y profilaxis antitrombótica.

Conclusiones: La HPN es muy rara en la edad pediátrica. Se asocia a fenómenos trombóticos, pancitopenia y síndrome mielodisplásico y esto hace que tenga un pronóstico desfavorable, siendo necesario un diagnóstico lo más precoz posible para prevenir las complicaciones.

398

RENDIMIENTO DE LA FLUOROCITOMETRÍA EN LA MONITORIZACIÓN DE LA ENFERMEDAD RESIDUAL MÍNIMA EN NIÑOS AFECTOS DE LEUCEMIA AGUDA MIELOBLÁSTICA

Ana M. Galera Miñarro, Francisco José Ortuño Giner, Mar Bermúdez Cortés, María Esther Llinares Riestra, José Luis Fuster Soler

Sección de Oncohematología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia y Sección de Citología del Servicio de Oncohematología del Hospital Universitario José M. Morales Meseguer, Murcia.

Antecedentes y objetivos: La información sobre la detección de la enfermedad residual mínima (ERM) en la leucemia aguda mieloblástica (LAM) es escasa especialmente en niños y queda restringida mayoritariamente a los casos que presentan marcadores moleculares relacionados con traslocaciones cromosómicas. Existen pocos datos sobre el rendimiento de la fluorocitometría (FC) para el control de la ERM en esta enfermedad. Analizamos los resultados del seguimiento de la ERM mediante FC en 6 pacientes pediátricos afectados de LAM.

Métodos: El análisis de la ERM se basó en la monitorización del porcentaje de elementos en médula ósea con un perfil inmunológico compatible con enfermedad residual de antígenos (Ag) mieloides, expresión cruzada de Ag linfoides y análisis de poblaciones de fenotipo infrecuente. En 6 casos se disponía de un marcador molecular: AML1/ETO en un caso de LAM-M2, PML/RARA en un caso de recidiva de LAM-M3, CBFβ/MYH11 en un caso de LAM-M4Eo, FLT/D835 en un caso de LAM-M5 y GATAs en dos (una leucemia transitoria y una LAM-M7).

Resultados: Todos los pacientes alcanzaron la remisión molecular tras la inducción o tras un periodo de observación de tres meses en el caso de la leucemia transitoria, mientras que los exámenes de FC informaron niveles de ERM no inferiores a 0,04%. Cinco pacientes sobreviven libres de enfermedad tras una media de seguimiento 20,5 de meses (intervalo: 2-60) y un paciente afecto de LAM-M5 sufrió una recidiva medular a los 10 meses del diagnóstico inicial (5 meses tras un alotransplante hematopoyético). La FC identificó durante el seguimiento poblaciones celulares compatibles con ERM de hasta 0,59% en pacientes que permanecían en remisión molecular.

Conclusiones: Los estudios de ERM mediante técnicas de FC en niños afectados de LAM deben interpretarse con reservas especialmente en aquellos casos que carezcan de un marcador molecular. Un seguimiento estrecho mediante controles reiterados de los exámenes de FC resulta esencial para diagnosticar una recidiva.

399

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Olga García Mialdea, Miguel Lillo Lillo, María Terrasa Nebot, Jorge Víctor Sotoca Fernández, Lourdes García Villaseca, Ana María Correas Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: Enfermedad caracterizada por una proliferación del histiocito con hemofagocitosis intensa en hígado, bazo, médula ósea. La patogenia es desconocida, se relaciona con una ac-

13:10

tivación descontrolada de monocitos, macrófagos y linfocitos T, provocando un aumento de citocinas, responsables de la clínica. Se distinguen dos formas: primario o familiar y secundario.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niño de 13 meses, previamente sano, que ingresó por fiebre prolongada y exantema en tronco y extremidades. Exploraciones complementarias: aumento de ferritina y de reactantes de fase aguda. Tratado con antibiótico intravenoso. Posteriormente inició un cuadro de diarrea (rotavirus positivo). Varios días después comenzó con edemas en extremidades inferiores, ascitis, adenopatías generalizadas y hepatoesplenomegalia; junto con anemia, trombopenia, hipoalbuminemia, coagulopatía, aumento de enzimas hepáticas y triglicéridos; apareciendo posteriormente hipofibrinogenemia y neutropenia. En el aspirado de médula ósea se apreció hemofagocitosis, en el estudio inmunológico se observó una actividad citotóxica natural killer disminuida y la secuenciación de perforina fue normal. Tratado según protocolo HLH-2004, con buena respuesta. *Caso 2:* Niña de 16 meses, sin antecedentes patológicos, que presentó fiebre de un mes de evolución, inicialmente intermitente; acompañada de palidez y hepatoesplenomegalia. Analíticamente se observó pancitopenia, aumento de Proteína C reactiva, hipertrigliceridemia, aumento de ferritina e hipofibrinogenemia. En el resto de las pruebas complementarias presentó serología y PCR de muestra de médula ósea positiva para Leishmania. En el aspirado de médula ósea no se apreció hemofagocitosis ni parásitos. El estudio inmunológico fue normal. Tratado con Anfotericina B Liposomal con evolución favorable.

Conclusiones: El pronóstico de la enfermedad depende de la etiología. Las formas primarias requieren tratamiento con citostáticos, inmunomoduladores y en muchos casos trasplante de progenitores hematopoyéticos. En los casos secundarios a Leishmania el tratamiento con Anfotericina B liposomal presenta una respuesta clínica y un pronóstico favorable.

400

PREVALENCIA DE FERROPENIA EN ADOLESCENTES ALMERIENSES. VALORES NORMALES DEL RECEPTOR SÉRICO DE LA TRANSFERRINA

Ana Mar Ruiz Sánchez, María Angeles Vázquez López, Rafael Galera Martínez, Patricia Oliva Pérez, Encarnación López Ruzafa, Sara Torrico, Francisco Lendínez Molinos, Francisco Javier Muñoz Vico, Emilio García García, Antonio Bonillo Perales
Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

La adolescencia es un periodo crítico para el déficit de hierro. El Receptor sérico de la transferrina (RsTf) es un parámetro que refleja el estado del hierro funcional.

Objetivos: 1) Conocer la prevalencia del ferropenia en adolescentes. 2) Conocer los valores del RsTf en adolescentes sin ferropenia y su relación con el sexo, edad y otros parámetros del hierro.

Material y métodos: Se incluyeron 205 adolescente entre 12-16 años seleccionados por muestreo probabilístico polietápico, representativos de la población de Almería. Se les determinó hemograma completo, ferritina sérica, índice de saturación de transferrina, RsTf, cociente RsTf/ferritina e Índice RsTf-F (RsTf/logFerritina). Se definió la normalidad del estado del hierro corporal siguiendo criterios establecidos internacionalmente y se excluyeron los ferropénicos. Se estudiaron las variaciones del RsTf y sus índices según edad y sexo y su relación con

13:30

el resto de parámetros del hierro. *Método estadístico:* Test t Student, anova y regresión lineal múltiple.

Resultados: La prevalencia global de ferropenia sin anemia fue del 7,8% (11% mujeres y 5,7% varones) y la de anemia ferropénica del 1,5% (2,4% mujeres y 0,8% varones). Se incluyeron 186 (71 mujeres y 115 varones) con estado del hierro normal. En ellos, los valores de RsTf fueron $1,59 \pm 0,36$ mg/L (IC95%: 1,5-1,7; P₉₅: 2,28 mg/L), los del cociente $52,6 \pm 28,9$ (IC95%:49-60; P₉₅: 103,7) y los del índice RsTf-F $1 \pm 0,2$ (IC95%: 1-1,1; P₉₅: 1,64). Los varones presentaron valores de RsTf significativamente más elevados que las mujeres ($1,7 \pm 0,36$ vs $1,39 \pm 0,25$ mg/L, $p < 0,0001$). En relación a la edad, los valores de RsTf más altos fueron observados en adolescentes de 13 años ($1,67 \pm 0,36$ mg/L, $p < 0,05$). En el estudio de regresión lineal múltiple solo el IST, el VCM y los reticulocitos pudieron explicar el 43% de la variabilidad del RsTf de forma significativa ($p < 0,006$).

Conclusiones: 1) La prevalencia de ferropenia en adolescentes en nuestro medio es similar a la descrita para países desarrollados y más elevada en mujeres. 2) Los valores de RsTf son inferiores a los referidos en la infancia, su variabilidad depende de parámetros del hierro (VCM, IST) y en menor grado de la actividad eritropoyética (nº reticulocitos), y niveles superiores al P₉₅ pueden sugerir déficit de hierro.

401 13:40 HEMOGLOBINOPATÍA NEWCASTLE: PRIMER HALLAZGO EN ESPAÑA Y UTILIDAD DEL HPLC PARA SU DIAGNÓSTICO

María del Mar Mañú Pereira, M. Teresa Coll Sibina,
Núria Radó Trilla, Joan Lluís Vives Corrons
Hospital Clínic i Provincial, Barcelona.

Introducción: Las hemoglobinopatías inestables se caracterizan por presentar sustituciones de aminoácidos en lugares críticos de la molécula que disminuyen su solubilidad facilitando su desnaturalización y precipitación. Su patrón hereditario es autosómico dominante. Se describe el primer caso de Hb Newcastle en una familia española y se analiza la eficacia del HPLC en el diagnóstico diferencial con otras hemoglobinopatías inestables.

Caso clínico: Niña de 5 años nacida en Cataluña, sin antecedentes de interés, que consulta por fiebre de 4 días tratada con ibuprofeno y carbocisteína/prometazina. *Exploración física:* palidez cutáneo-mucosa y subictericia; esplenomegalia, no hepatomegalia. *Análisis sanguíneo:* Hb 79g/l, Hto 27%, VCM 93,4 fl; Reticulocitos 3% con anisocitosis y policromasia. Leucocitos y plaquetas normales con abundantes linfocitos de aspecto estimulado, Coombs directo: negativo. AST 69U/L, Bilirrubina total 2,19mg/dl, LDH: 2489U/L, Haptoglobina $< 24,3$ mg/dl; Ferritina 684 ng/ml. Serologías virales negativas. Enzimas eritrocitarias normales. Antecedentes familiares: madre esplenectomizada a los 22 años por episodios hemolíticos e ictericos de repetición, con crisis de eritroblastopenia.

Resultados: La prueba de estabilidad térmica fue positiva, sin cuerpos de Heinz espontáneos. El estudio electroforético y HPLC mostró un pico de hemoglobina no identificada (12% del total). La secuenciación del gen β -globina mostró la mutación $\beta 92$ His > Pro (Hb Newcastle) en estado heterocigoto, patrón repetido en la madre.

Discusión: La Hb Newcastle es una causa de anemia rara debida a la mutación His-Pro en el codón 92 del gen β -globina.

Hasta el momento se ha descrito en tres pacientes, de origen inglés, ruso y chino. Su expresividad clínica es una anemia hemolítica crónica con crisis de agudización tras la ingesta de sustancias oxidantes (generalmente fármacos) o infecciones. A diferencia de la electroforesis, donde solo se observa un patrón difuso de bandas que no permite su identificación, el HPLC permite el diagnóstico diferencial entre la Hb Newcastle y otras inestables como la Hb Köln, y abre una nueva perspectiva para la rápida y eficaz identificación de esta y otras hemoglobinopatías en los nuevos casos que puedan hallarse en el futuro.

402 13:50 ENFERMEDAD DE WOLMAN TRATADA CON TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Albert Pi Compañó, Marta Montejo Fernández,
Fco. Javier Pilar Orive, Dominique Vizmanos Lamotte,
María Teresa Olivé Oliveras, Cristina Díaz de Heredia Rubio
Servicio de Hematología y Oncología Pediátrica del Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona y Unidad de Enfermedades Metabólicas y Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: La enfermedad de Wolman (EW) se caracteriza por diarrea grave, malnutrición, calcificación de las glándulas suprarrenales, cirrosis hepática e infiltración pulmonar, causando la muerte del paciente en la primera infancia. Se debe al déficit de lipasa ácida lisosomal, heredándose de forma AR. Varias opciones terapéuticas como la NPT, los corticoides y distintos suplementos dietéticos han sido infructuosas. En los últimos años se ha documentado el trasplante de progenitores hematopoyéticos como opción terapéutica válida. Presentamos el caso de un paciente tratado con trasplante alogénico de células de sangre de cordón umbilical de donante no emparentado, siendo uno de los primeros casos realizados para esta enfermedad.

Caso clínico: Paciente varón, de padres consanguíneos, que desde la segunda semana de vida presenta vómitos biliosos y posteriormente rectorragias. Ante la sospecha de malrotación intestinal se interviene al mes de vida hallándose angiomatosis intestinal, divertículo de Meckel y malformación linfática en yeyuno, realizándose extirpación de ambos, apendicectomía y anastomosis termino-terminal. Ante la persistencia de vómitos, hepatoesplenomegalia en la exploración física y los hallazgos analíticos (hipertrigliceridemia), ecográficos (calcificaciones suprarrenales bilaterales) y anatomopatológicos (histiocitos espumosos), se sospecha EW y se realiza estudio genético y biopsia cutánea, confirmándose el diagnóstico. Se mantiene con NPT asociándose posteriormente alimentación enteral, presentando escasa ganancia ponderal y progresiva hepatoesplenomegalia, por lo que se considera candidato a TPH, que se realiza a los 3 meses de vida, previo acondicionamiento con ciclofosfamida los días -6 y -5 (dosis total 120 mg/kg), ATG días -2,-1, +1,+2 (2,5 mg/kg/dosis), e irradiación corporal subtotal días -3, -2 y -1 (dosis total 1.200cGy), y posterior infusión del injerto. Presenta correcto implante con evolución clínica posterior satisfactoria, quedando pendiente la dosificación enzimática.

Conclusiones: En la EW el TPH de donante no familiar adecuado es un tratamiento a considerar, requiriendo ausencia de afectación neurológica importante. Es importante realizar un acondicionamiento correcto para conseguir un buen implante del injerto. Es de esperar una correcta evolución ponderal y neurológica del paciente.

Viernes, 6 de junio (12:30 - 14:00)

INFECTOLOGÍA

Sala 4-5 (Planta Alta)

403

12:30

ENFERMEDAD DE CHAGAS EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE UN ÁREA NO ENDÉMICA. PREVALENCIA DE TRANSMISIÓN VERTICAL EN NUESTRO CENTRO

Victoria Fumadó Pérez, Teresa Juncosa Morros, Mireia Sanlloriente, Rosa M^a Pino Ramírez, Montserrat Portus, Jordi Pou Fernández

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, Facultad de Farmacia de la Universitat de Barcelona y Hospital Clínic i Provincial, Barcelona.

Antecedentes: El incremento de los movimientos poblacionales en las últimas décadas, nos hacen plantearnos infecciones y enfermedades, que hasta el momento no eran propias de nuestro medio. Un ejemplo de ello, es la enfermedad de Chagas, endémica en América Central y del Sur, y que actualmente podemos diagnosticar en nuestro país.

Objetivo: Describir los casos de Chagas diagnosticados en la edad pediátrica en nuestro servicio y dar a conocer la prevalencia de transmisión materna en nuestro hospital.

Material y métodos: A todos los niños y mujeres embarazadas procedentes de área endémica se les realizó serología para la enfermedad de Chagas, mediante dos test de Elisa (Bioelisa Chagas Biokit con antígenos recombinantes e in-house Elisa con antígenos completos). A los pacientes con serología positiva, se les practicó PCR (TCZ3/Z4) y detección de parasitemia.

Resultados: Se obtuvieron 10 resultados positivos en edad pediátrica, tres de ellos congénitos. Se estudiaron 443 mujeres embarazadas procedentes de áreas endémicas, de las cuales 18 fueron positivas. En tres neonatos, se confirmó la transmisión vertical de la enfermedad (serología y PCR positiva). Recibieron tratamiento con beznidazol a 7 mg/kg/día, con negativización posterior de la PCR y con disminución de los títulos de anticuerpos. Los casos pediátricos se diagnosticaron por cribado serológico en niños procedentes de área endémica o remitidos para estudio por infección materna confirmada (110 inmigrantes y 45 nacidos en España). Se realizaron 155 detecciones, siendo positiva la serología en 7 de ellos. Bolivia y Argentina son los países con mayor incidencia. El rango de edad estaba entre 13 m-12 años. Recibieron tratamiento con beznidazol a 6-7 mg/kg/día durante 60 días. Todos los pacientes mostraron favorable respuesta al tratamiento, negativizando la PCR y con disminución de los títulos de anticuerpos. En un caso hubo que disminuir la dosis a la mitad y administrar antihistamínico, por reacción cutánea.

Conclusiones En nuestra serie, la incidencia de enfermedad es de un 4% en embarazadas procedentes de área endémica (18/445 embarazadas, 7/155 niños). Se estima una incidencia de transmisión vertical de hasta 11%. Por lo tanto, sería recomendable el cribado serológico en embarazadas y en niños procedentes de área endémica.

404

12:37

CELULITIS ORBITARIA

Juan Díaz Ruiz, M^a José Bravo Sayago, Vanessa Rosa Camacho, Antonio Urda Carmona, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: Las celulitis orbitarias las podemos clasificar según su localización anatómica en preseptales y postseptales. Las causas fundamentales van a ser traumatismos, infecciones de tejidos adyacentes, sinusitis y diseminación hematógena.

Objetivo: Conocer las características de las celulitis orbitaria ingresadas en nuestro hospital.

Material y método: Hemos recogido las celulitis orbitarias ingresadas en nuestro hospital, en un periodo de tiempo de 31 meses, recogiendo los siguientes datos: edad, sexo, fecha de ingreso, días de ingreso, diagnóstico, tratamiento, días de tratamiento, leucocitos (% neutrofilos) y PCR.

Resultados: Se recogieron 32 casos, de los cuales 20 eran celulitis preseptales y 12 celulitis postseptales, el 56% eran hombres, en las celulitis preseptal y postseptal el 60% y 50% eran hombres respectivamente. La incidencia de la celulitis preseptal era inversamente proporcional a la edad, mientras que en la celulitis postseptal no había un patrón definido. La localización más frecuente era la izquierda, en un 65%. El 53% estuvieron ingresados entre 5 y 8 días, con una media de 6,6 días, con mayor incidencia en primavera y verano. La sinusitis fue la puerta de entrada en el 83% de las celulitis postseptales. Se recogió hemocultivo en el 50% de los casos de los que todos fueron negativos. Las celulitis postseptales se trataron con cefotaxima en 5 casos, amoxicilina-clavulámico en 5 casos, y clindamicina + cefalosporina de 3^a generación en 2 casos, mientras que las celulitis preseptal se trataron con amoxicilina-clavulámico en 17 casos y cefalosporina de 3^a generación en 2 casos. La leucocitosis media era de 16.348 con 61% de neutrofilos y PCR media de 66 mg/l.

Conclusiones: Hemos observado que el perfil de las celulitis orbitaria que ingresan son: celulitis preseptales, más frecuente en varones, en el lado izquierdo, con 6,6 días de ingreso medio, la sinusitis fue la puerta de entrada más frecuente en la celulitis postseptales y el antibiótico más usado fue la amoxicilina-clavulámico.

Esto datos nos sirven para conocer las características de la celulitis que ingresan en nuestro hospital y plantearnos protocolos de manejo y tratamiento.

405 12:44 MENINGITIS BACTERIANAS EN MENORES DE 14 AÑOS EN LA PROVINCIA DE SEGOVIA, 17 AÑOS DE ESTUDIO

María Laura Casado Sánchez, Santiago David Calleja López, Teresa Raga Poveda, Eva Domínguez Bernal, Cristina Ortega Casanueva, María José Martín Puerto, M. Dolores Romero Escós
Hospital General, Segovia.

Antecedentes y objetivos: La meningitis es una infección ocasionada por microorganismos patógenos en espacio subaracnoideo y leptomeninges. La bacteriana causa secuelas permanentes y mortalidad. Su principal etiología son *N. meningitidis* (55%), *St. pneumoniae* (6%) y *H. influenzae b* (20%). Se trata de una verdadera emergencia médica. Como objetivo se pretende exponer una visión descriptiva de las meningitis bacterianas en menores de 14 años, valorando posibles asociaciones entre las distintas variables.

Métodos: Se revisaron las historias clínicas de los pacientes de los últimos 17 años con meningitis bacterianas, definidas por tener cultivo de LCR, hemocultivo, frotis ótico, frotis nasal, frotis faríngeo o alguno de ellos positivo para germen bacteriano con clínica compatible.

Resultados: Del total de las meningitis, el 29,3% fueron de etiología bacteriana (*N. meningitidis*, 52,8%; *St. Pyogenes*, 2,8%; *H. influenzae*, 8,3%; *Pr. mirabilis*, 2,8%; *St. Agalactiae*, 8,3%; *St. Pneumoniae*, 2,8% y un 22,2% con germen no hallado). La hospitalización media fue de 11,89 ± 4,921 días. Se estima una media de incidencias de 9,3/100.000 niños menores de 14 años. Se observa un pico de incidencia en el año 1992. La edad media fue de 45,32 ± 40,478 meses. Categorizando las edades se encuentra relación en los niños de 1 a 6 meses de edad con el *St. agalactiae*, los niños de 5 a 14 años con *N. meningitidis*, (también los niños entre 7 y 24 meses) y estos últimos con *H. influenzae*. Ciertas variables tienen relación inversa con etiología bacteriana (edad, peso, talla, neutrófilos, eosinófilos, monocitos en LCR y glucorraquia). El resto presentan relación directa (leucocitos, cayados, índice infeccioso, PCR, VSG, células en LCR, PMN en LCR, proteinorraquia y score de Boyer). Se encuentra correlación entre la positividad del GRAM y las meningitis bacterianas.

Conclusiones: La población del estudio muestra características similares a estudios previos. No obstante, faltan datos epidemiológicos a nivel nacional para valorar posibles diferencias entre las regiones españolas y las medidas nacionales.

406 12:51 ABSCESO PULMONAR. ¿COMPLICACIÓN POCO FRECUENTE?

Margarita Cristina Rodríguez Benjumea, Fernando Baquero Artigao, Aristides Rivas García, Sara Murias, María Jesús García de Miguel, Fernando del Castillo Martín
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: Los abscesos pulmonares son una complicación poco frecuente en las neumonías del niño sano. Describimos tres casos diagnosticados en nuestro centro en el último año.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niño de 2 años trasladado de otro centro por neumonía con mala respuesta a antibioterapia. Vacuna antineumocócica conjugada (4 dosis). Presenta hipoventilación con broncofonía en LSD. Rx tórax: condensación parenquimatosa con nivel hidroaéreo, confirmándose en el TAC torácico absceso pulmonar. Se instaura tratamiento con cefotaxima y clindamicina sustituyéndose por meropenem por reacción medicamentosa, continuando con amoxicilina/clavulánico oral hasta completar 6 semanas, con evolución favorable. *Caso 2:* Niño de 16 meses con fiebre de 4 días y afectación del estado general. Vacuna antineumocócica conjugada (3 dosis). Se observa regular estado general con taquipnea, aleteo nasal e hipoventilación en hemitórax izquierdo. Rx tórax: condensación parenquimatosa LII con derrame pleural. Cultivo líquido pleural: *S.pneumoniae* serotipo 1. Toracocentesis y colocación de tubo de drenaje. Evolución inicial favorable, reapareciendo la fiebre, presentando en Rx y TAC torácico absceso pulmonar LII. Antibioterapia intravenosa con cefotaxima y clindamicina 4 semanas continuando con amoxicilina/clavulánico oral hasta las 6 semanas, con evolución favorable. *Caso 3:* Niña de 23 meses con fiebre de 4 días y tos. Vacuna antineumocócica conjugada (4 dosis). Crepitantes en LSD. Rx tórax: condensación parenquimatosa LSD. Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina iv con evolución inicial favorable, reapareciendo la fiebre. Rx tórax: absceso pulmonar LSD. Se cambia a meropenem intravenoso que se mantiene 4 semanas continuando por vía oral con amoxicilina/clavulánico hasta las 6 semanas, con evolución favorable.

Conclusiones: En el último año han sido diagnosticados en nuestra unidad tres casos de absceso pulmonar como complicación de neumonía en niños correctamente vacunados con la vacuna antineumocócica conjugada. El único aislamiento en uno de ellos ha sido *S. pneumoniae* serotipo 1. Todos los niños evolucionaron favorablemente con antibioterapia durante 6 semanas.

407 12:58 PROCESO DE EVALUACIÓN CLÍNICA DE UNA NUEVA POMADA PARA EL TRATAMIENTO DE LA DERMATITIS DEL PAÑAL CON SOSPECHA DE SOBREENFECCIÓN CANDIDIÁSICA

Guillermo De la Cruz Sugrañas, Iganasi Escamilla Belizón, Carles Trullàs Cabanes

Institut d'Expertise Clinique Espagne, Barcelona y el Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: La dermatitis del pañal (DP) es el trastorno dermatológico más común en la infancia. En este trabajo describimos los estudios de tolerancia y eficacia que se llevaron a cabo para evaluar una nueva pomada del pañal indicada para el tratamiento de la DP con sospecha de sobreinfección candidiásica.

Métodos: Dos estudios sobre voluntarios sanos fueron realizados para evaluar la compatibilidad cutánea y la tolerancia de la pomada. Un estudio clínico, llevado a cabo en niños con sospecha de DP sobreinfectada, fue realizado para evaluar la eficacia de una nueva pomada del pañal con nitrato de miconazol (NM) al 0,25% y óxido de zinc (OZ) al 20%. Se utilizó un grupo control que fue tratado con una pomada del pañal que sólo contenía OZ.

Resultados: El estudio de compatibilidad -patch test simple único- realizado sobre 20 voluntarios sanos dio como resulta-

do una muy buena tolerabilidad. En el estudio de tolerancia - repeated insult patch test- en el que se incluyeron un total de 57 sujetos, no se apreció ninguna reacción de irritación primaria ni acumulativa, ni de sensibilización cutánea. Resultados preliminares del estudio clínico en el que se evaluaron 17 niños que presentaban DP con sospecha de sobreinfección por *Candida albicans*, mostraron una negativización del 100% de los cultivos tras 7 días de tratamiento en el grupo en que se aplicó la pomada que contenía el NM al 0,25% y el OZ, mientras que ninguno de los niños del grupo control que tenían básicamente un cultivo positivo se negativizó. También se observó mayor disminución de la puntuación clínica en el grupo de la crema con NM (100% vs 62,5%). Las dos pomadas fueron perfectamente toleradas.

Conclusiones: Los estudios de compatibilidad y tolerancia realizados en voluntarios con la nueva pomada con NM al 0,25% y OZ al 20%, demostraron una muy buena tolerabilidad. Los resultados preliminares de nuestro estudio muestran que la pomada con NM al 0,25% y OZ al 20% es más efectiva que una pomada con sólo OZ en el tratamiento de la DP sobreinfectada con candidiasis.

408 13:05 TUBERCULOSE DOENÇA: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA NO SÉCULO XXI

Ana Luisa Santos Leite, Isabel Carvalho, Elvira Tavares,
Antonio Vilarinho
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (Portugal).

Antecedentes e objetivos: A Tuberculose (TB) permanece uma importante causa de mortalidade e morbidade a nível mundial. Em Portugal, na última década do século XX, houve uma diminuição progressiva da incidência de TB no grupo etário inferior a 16 anos. O objetivo deste estudo é rever os casos de TB doença internados no Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, nos primeiros 7 anos do século XXI.

Material e métodos: Estudo longitudinal retrospectivo, descritivo, com base nos processos clínicos de crianças internadas por TB doença entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2007. Foram analisados os respectivos dados epidemiológicos, clínicos, imagiológicos, micobacteriológicos e terapêuticos.

Resultados: No período do estudo foram registados 23 casos de tuberculose doença, sendo 78,5% na forma de TB pulmonar e 21,7% TB extra-pulmonar. A faixa etária variou dos 6 meses aos 16 anos, com predomínio do sexo masculino (69,6%). Todos doentes tinham sido previamente vacinados com BCG e existia história de contacto prévio com TB em 56,5%. 2007 foi o ano com maior registo de internamentos (39,1%). A prova de Mantoux foi positiva em 69,6% dos casos e o isolamento de *M. tuberculosis* foi possível em 60,9% da amostra (14 casos). A colheita de suco gástrico permitiu o isolamento em apenas 1/3 dos casos e a broncoscopia contribuiu para o isolamento de *M. tuberculosis* em 50% dos casos com suco gástrico negativo. A realização de TC torácico permitiu o diagnóstico de TB pulmonar complicada em 92,8% dos casos. Todos os doentes iniciaram tratamento com tuberculostáticos, não sendo documentadas resistências, e a maioria cumpriu 6 meses de tratamento.

Após o internamento foram identificados 43,5% casos intra-familiares de TB.

Conclusão: É necessário alto índice de suspeição para o diagnóstico de TB na infância e, embora deva ser tentado, o isolamento do *M. tuberculosis* não é imprescindível para a confirmação da doença. A colheita de suco gástrico é um bom método para isolamento micobacteriano, todavia, a broncoscopia poderá ser um método de rentabilização diagnóstica, em casos com pesquisa negativa no suco gástrico. A tuberculose infantil é um excelente indicador sentinela para aferir o nível de TB na comunidade.

409 13:12 NEUROCISTICERCOSIS: UNA ENFERMEDAD EMERGENTE

Andrea Mora Capín, Verónica Cruzado Nuevo,
María Isabel Pescador Chamorro, Carmen Martínez Fernández,
Nelia Navarro Patiño, María del Mar Santos Sebastián
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La neurocisticercosis constituye la parasitosis más frecuente del SNC. Actualmente se presenta como enfermedad emergente en nuestro medio, en relación con el aumento de la inmigración procedente de áreas endémicas.

Caso clínico: Presentamos 4 casos clínicos de pacientes de edades comprendidas entre los 8 y los 13 años; 3 de ellos eran varones. Todos procedían de áreas endémicas (Ecuador: 3; Bolivia: 1) y residían en España desde periodos de tiempo comprendidos entre 5 meses y 6 años. Los síntomas de presentación más frecuentes fueron cefalea y crisis convulsivas. El diagnóstico se confirmó mediante prueba de imagen (RMN) siendo el hallazgo común una forma parenquimatosa de neurocisticercosis. Uno de ellos asociaba además lesiones de localización subaracnoidea e intraventricular en distinto estadio evolutivo, mientras que otros 2 pacientes presentaban una lesión única. La serología para *Taenia solium* fue negativa en todos los casos. No se objetivaron lesiones en el fondo de ojo en ningún paciente. El estudio radiológico realizado en 2 de los pacientes no mostró afectación de partes blandas. Todos los pacientes recibieron tratamiento con Albendazol (duración media del tratamiento 23 días) y corticoides (duración media del tratamiento 18 días). En aquellos casos que debutaron con crisis convulsivas fue necesario instaurar tratamiento antiepiléptico (ácido valproico) con buen control clínico. Todos los pacientes han evolucionado favorablemente, tanto desde el punto de vista clínico como radiológico, si bien es cierto que no se ha conseguido la resolución completa de las lesiones previas en las pruebas de imagen de control.

Comentarios: La neurocisticercosis es una enfermedad emergente, por lo que debería considerarse ante un paciente con clínica y antecedentes epidemiológicos compatibles. A pesar de tratarse de una enfermedad de elevada prevalencia, no existe consenso en su manejo terapéutico. En general se admite que la terapia cisticida logra una mejor resolución de las lesiones por cisticercosis, un menor riesgo de recurrencia de convulsiones y una reducción en la tasa de convulsiones generalizadas. Es importante la prevención de esta enfermedad, insistiendo en las medidas higiénicas sobre todo en áreas endémicas.

410 13:19 INFECCIÓN CRÓNICA POR VIRUS DE EPSTEIN BARR ASOCIADA A SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO LIGADO AL CROMOSOMA X

Lorena Miñones Suarez, Ana Lobeiras Tuñón,
Francisco Álvarez Caro, Eduardo Ramos Polo,
M^a Lourdes Tricas Aizpun, Pere Soler Palacín

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) y Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Presentamos las características clínicas junto a datos inmunológicos y genéticos de una infección crónica por el EBV y su relación con una variante de síndrome linfoproliferativo ligado al cromosoma X.

Métodos: Exponemos el caso de un niño de 6 años seguido en nuestro centro desde los 18 meses. A esta edad, y sin ningún antecedente de interés, comienza a presentar adenopatías que recurren cada 3 meses. Primero a nivel submaxilar y cervical, generalizándose posteriormente y con esplenomegalia acompañante. Se constata una infección activa por EBV. En los meses siguientes presenta abscesos en los conglomerados adenopáticos en varias ocasiones, que requieren la administración de antibioterapia intravenosa y drenaje quirúrgico y en una ocasión presenta una infección intercurrente por CMV. Los estudios inmunológicos realizados evidencian una disgammaglobulinemia (hiper IgM, disminución de Ig A y cifras límite de Ig G), por lo que comienza a recibir gammaglobulina intravenosa semanalmente. Los estudios genéticos realizados muestran una disminución en la expresión de la proteína SAP, sin evidenciar la mutación en dicho gen. Se realiza una biopsia de un ganglio occipital, en la que aparece una hiperplasia reactiva con presencia de linfocitos B activados CD20 positivos. Ante estos hallazgos, se decide iniciar un tratamiento experimental con rituximab, con el fin de eliminar los LB infectados por el virus. Al final del tratamiento se consigue la desaparición total de las células B, y se reproduce un aumento importante en la carga viral de EBV, por lo que inicia tratamiento con foscarnet intravenoso, consiguiéndose una mejoría tanto clínica como en sus niveles de inmunoglobulinas.

Resultados y conclusiones: El caso ilustra tanto el debut como la evolución de una infección por el EBV que se cronifica debido a que el sistema inmune de nuestro paciente es ineficaz para eliminar el virus. El tratamiento ensayado con rituximab y foscarnet consigue una mejoría que no se prolonga en el tiempo. En el momento actual nos encontramos valorando nuevas líneas de tratamiento, encaminadas a evitar las complicaciones a largo plazo, la principal, el desarrollo de un linfoma.

411 13:26 MASTITIS AGUDA EN PACIENTES MENORES DE 3 MESES

Esther Bonastre Blanco, Ester Corrales Magin,
Juan José García García, Aida Felipe Villalobos,
Jordi Pou Fernández

Unidad Integrada del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: La mastitis es una enfermedad infrecuente en la edad pediátrica y hay poca literatura médica al respecto. El objetivo de nuestro estudio es describir las características clínicas y microbiológicas de esta patología en los pa-

cientes menores de 3 meses de vida y analizar el manejo de la misma durante los últimos 10 años en nuestro centro.

Métodos: Estudio retrospectivo de la sintomatología, microbiología, tratamiento y evolución de los pacientes diagnosticados de mastitis menores de 3 meses, que acudieron a nuestro servicio de pediatría o cirugía entre enero del 1998 y diciembre del 2007.

Resultados: Se diagnosticaron 26 mastitis, 21 niñas (80,7%). La media de edad fue de 22,9 días con un rango de 5 a 49 días. Tan sólo 2 (7,7%) pacientes se presentaron con fiebre (temperatura axilar > o igual a 38°C) y 6 (23%) con febrícula. Seis (23%) presentaron absceso (cinco de ellos se drenaron quirúrgicamente y uno drenó espontáneamente). El gram de la secreción se realizó en 11 (42%) niños y fue positivo en 10 (90%). El cultivo fue positivo en 8 (34,6%). El patógeno más frecuente fue *S. aureus* en 7 (77,7%). La media de leucocitos y de la PCR respectivamente fue de 19423/mmcc (rango 7500: 35600) y 6,2 mg/L (rango 2: 79). Recibieron antibioterapia parenteral 22 (84,6%), de los cuales 15 se trataron con amoxicilina-clavulánico y 7 con cloxacilina. La media de días de tratamiento endovenoso fue de 4,4 (rango 1:11). Recibieron antibioterapia domiciliaria 21 (80,7%), 18 con amoxicilina-clavulánico y 3 con cloxacilina. No se objetivó ninguna recidiva.

Conclusiones: La clínica característica de la mastitis en los lactantes consiste en la aparición de signos locales de infección en un paciente sin fiebre y sin alteración analítica. La duración del tratamiento endovenoso es inferior a otras series y habitualmente evolucionan de forma correcta con tratamiento conservador sin objetivar recidivas ni complicaciones a corto plazo.

412 13:33 EL VIRUS DE LA HEPATITIS C EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA INMIGRADA: ANÁLISIS DESDE LA ATENCIÓN PRIMARIA

Rosa M. Masvidal Aliberch, Ana Estabanell Buxo,
Dolors Riera Vidal, Claudia Guzmán Molina, Juan Cabezas Oton,
Elisa de Frutos Gallego, Cecilia Cruz, Beatriz Miguel Gil
Estudio Multicéntrico, Barcelona.

Objetivo: Determinar si la investigación de los Ac. anti VHC se ha de realizar a todo niño inmigrante procedente de un país de baja renta (PBR).

Material y método: La muestra esta formada por niños inmigrantes de entre 6 meses y 15 años, procedentes de PBR, que hacia menos de 12 meses de su llegada y a los que se realizó una primera visita del 1-12-2005 al 1-12-2006 en la Atención Primaria. La determinación de los Ac. VHC se realizó mediante la técnica de quimioluminiscencia. Se ha determinado el tanto por ciento y el IC de confianza del resultado.

Resultados: Durante el periodo de estudio fueron visitados por primera vez 1.226 niños/niñas que cumplían las características para su inclusión en el estudio. Entre estos pacientes, se realizó la determinación de Ac. VHC a 1.055 niños/as (86%). De ellos solo uno resultó positivo, lo que representa un 0,09% (IC 95%: 0-0,53%).

Conclusiones: La determinación de los Ac. VHC no se ha de solicitar sistemáticamente en los niños inmigrantes, solo se ha de realizar en casos con factores de riesgo.

Pacientes pediátricos inmigrantes de riesgo para la hepatitis C

Pacientes con antecedentes de transfusiones.
 Pacientes con tatuajes o piercings realizados en el país de origen.
 Pacientes con antecedentes de intervenciones realizadas en condiciones sanitarias deficientes.
 Pacientes con anticuerpos para VIH o el VHB.
 Hijos de madres VHC positivas.
 Adoptados.

413 GASTROENTERITES A SALMONELA NUMA ENFERMARIA DE PEDIATRIA GERAL

Diana Geraldés Pignatelli, Ema Leal, Sérgio Pinto, Catarina Damaso, Margarida Rodrigues, Florbela Cunha
 Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira (Portugal).

Introdução e objetivos: A gastroenterite (GEA) a salmonela permanece um problema de saúde pública apesar da melhoria das condições higieno-sanitárias. A emergência de estirpes resistentes aos antibióticos mais utilizados na infância constitui um problema relevante na actualidade. O objetivo deste trabalho foi caracterizar os casos de GEA a salmonela internados numa enfermaria de pediatria geral num hospital de nível 2.

Métodos: Estudo retrospectivo baseado na consulta dos processos dos doentes internados entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Dezembro de 2007.

Resultados: Identificaram-se 184 casos de GEA a salmonela, o que correspondeu a 12% dos internamentos por GEA. A média anual foi de 20 casos (8-27), com predomínio nos meses de verão. A mediana das idades foi de 5,3 anos (1M-15,4A), com 17 casos em lactentes. Predominou o sexo masculino (57%). A presumível fonte de contágio mais frequente foi o ovo (9%), estando 15% dos casos associados a pequenos surtos. As manifestações clínicas mais frequentes foram diarreia (91%), febre (83%) e vómitos (74%). O valor médio de leucócitos foi de 9800/mm³ e de Proteína C Reactiva de 12,8 mg/dL. Em 60% dos casos foi instituída antibioticoterapia durante o internamento (ceftriaxone: 38%; co-trimoxazol: 29%). A duração média do internamento foi de 4,9 dias (com antibiótico: 5,9 dias; sem antibiótico: 3,3 dias). As principais complicações encontradas foram desidratação (em 58% dos doentes: isotónica-69%; hipotónica-28%), bacteriemia (7 casos), síndrome de Mallory-Weiss (5 casos), convulsão febril (5 casos), apendicite aguda (4 casos). Os serotipos mais frequentes foram: *S. enteritidis* (62%) e *S. typhimurium* (11%). Constatou-se resistência à ampicilina em 27% das estirpes testadas, à amoxicilina/clavulanato em 21%, ao co-trimoxazol em 12% e à ciprofloxacina em 12%. Todas as estirpes foram sensíveis ao ceftriaxone.

Conclusão: A GEA a salmonela continua a ser uma entidade prevalente em pediatria com atingimento significativo de lactentes e com complicações importantes. Tal como descrito na literatura, a estirpe mais frequente foi a *enteritidis*, verificando-se percentagens significativas de resistências aos antibióticos de 1º linha.

414 UN GRUPO ESPECIAL DE RIESGO DE MALARIA IMPORTADA EN NIÑOS: LOS VIAJEROS "VFRS" 13:47

Juan Arnáez Solís, Leticia Albert de la Torre, Miguel Ángel Roa Francia, Nuria Gutiérrez Cruz, Diego Hernández, Cristina Ortiz-Villajos Maroto, Abdulkareem Alarabe Alarabe, Pedro Puyol Buil
 Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: Los casos de malaria en nuestro país son todos importados, la mayoría por inmigración desde una zona endémica. Sin embargo, cada vez más, atendemos a pacientes con residencia en España que adquieren la enfermedad al viajar a una zona endémica. Un grupo especial de estos viajeros pertenecen al grupo denominado "Visiting Friends and Relatives (VFRs)". Son hijos de inmigrantes nacidos en Occidente o que llevan viviendo en un país no endémico como España, más de 4 años, que viajan a los países de sus parientes o amigos durante las vacaciones. Son niños no inmunes o que han perdido la semiinmunidad, y que no acostumbran a realizar una quimioprofilaxis correcta.

Método: Se revisan los casos de niños viajeros VFRs entre los 60 pacientes diagnosticados de malaria importada en los últimos 12 años. Se analizan distintas variables clinicoepidemiológicas y se comparan con los casos de malaria inmigrante.

Resultados: Se diagnosticaron 16 casos de viajeros VFRs menores de 14 años, con edad media de 5,4 años. Sus padres eran originarios del África Subsahariana. La especie de *Plasmodium* más frecuente fue *P.falciparum* 13 casos: en 3 se detectó *P.ovale*. El diagnóstico se realizó con la gota gruesa si bien en dos de ellos la tipificación de la especie se realizó gracias a la PCR para *Plasmodium*. La evolución con el tratamiento fue adecuada en todos aunque los dos pacientes con la mayor parasitemia (7,2 y 22%) fueron trasladados a una UCI. Al comparar los dos grupos (viajeros VFRs frente a inmigrantes), encontramos que los viajeros VFRs tenían un mayor grado de anemia (9,3 vs 10,1 g/dl) y de trombopenia (122.000 vs 211.500 plaq/mm³), más sintomatología al diagnóstico (fiebre y hepato/esplenomegalia) y un grado de parasitación mayor (2,5 vs 0,6%). Se encontró significación estadística para las tres últimas variables señaladas. Ninguno realizó una quimioprofilaxis correcta.

Conclusiones: 1) Todos los niños con malaria del viajero pertenecieron al grupo VFRs y ninguno realizó quimioprofilaxis correcta. 2) Encontramos un mayor grado de trombopenia, de fiebre y visceromegalia al diagnóstico y un mayor grado de parasitación en este grupo respecto a los casos de malaria inmigrante.

415 UTILIDAD DE LA PROTEÍNA C REACTIVA EN EL ABORDAJE DE LA INFECCIÓN DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL (VDVP) 13:54

Andrés Hagerman Sánchez, Antonio Morales Martínez, José David Martínez Pajares, David Moreno Pérez, Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Jurado Ortiz
 Unidad de Infectología Pediátrica e Inmunodeficiencias del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La tasa de infección de VDVP suele ser de 8-10%. El principal problema es la ausencia de variables clínicas y analíticas que orienten el diagnóstico de sospecha.

Objetivos: Analizar las características clínicas, epidemiológicas, analíticas y microbiológicas de los pacientes con infección de VDVP. Conocer el valor de la PCR como factor predictivo de infección VDVP y su correlación con Staphylococcus.

Metodología: Estudio retrospectivo de niños ingresados en nuestro Hospital en los últimos 4 años con diagnóstico de infección de VDVP.

Resultados: Se obtuvieron 15 pacientes (reinfección 3), edad media 30 meses. Varones (55%). Tiempo desde la cirugía hasta la presentación del cuadro infeccioso (media de 9,8 meses); del inicio de los síntomas al ingreso (media de 5,1 días). El 11,1% había tomado antibióticos previamente (presentaban PCR elevada). Manifestaciones clínicas: Fiebre (76,5%), letargia y convulsiones (ambas con un 22,2%), cefalea y tumefacción trayecto de VDVP (ambas con 16,7%). Hemograma: media de leucocitos 14,500 (rango 5,110-28,480), media de neutrofilos 63%. PCR media 68,56mg/l (rango 7,2-262, desconocido en el 16,6%). PCR media en las infecciones únicamente por Staphylococcus 76,8mg/l, presentando el 38,4% de las infecciones por Staphylococcus una PCR < 30. LCR: leucocitosis media de 394,8 (PMN 62% de media), glucosa de 35 y proteínas de 2,4 (desconocido en 16,6%). Hemocultivo (+) en el 12,5% de los pacientes (Candida (PCR 88) y S. epidermidis (PCR 11,1)). Principal germen aislado en LCR: Staphylococcus coagulasa negativo (61,2%). En la VDVP se aisló S. epidermidis en un 50% (desconocido en 22,2%).

Conclusiones: El diagnóstico de inicio de infección de VDVP puede ser difícil. No podemos basarnos en los valores de PCR para excluir una infección de la válvula, y una elevación la sugiere. La PCR puede ser de utilidad en las infecciones valvulares, incluyendo las infecciones por Staphylococcus (germen más prevalente).

NEUROLOGÍA

Sala 8-9 (Planta Alta)

416

12:30

APPARENT LIFE-THREATENING EVENTS-REVISÃO DE SEIS ANOS

Ana de Lurdes Aguiar, Patrícia Santos, Roseli Gomes, Célia Barbosa

Unidad de Neuropediatría del Departamento de Pediatría del Hospital Pedro Hispano, Matosinhos (Portugal).

Antecedentes e objetivos: Um episódio de ALTE (“apparent life-threatening event”) é anda hoje um acontecimento raro, apenas descrito como entidade clínica em 1986. Os autores pretendem avaliar as circunstâncias de ocorrência destes episódios e analisar os resultados da sua avaliação etiológica.

Métodos: Estudo retrospectivo, descritivo, longitudinal, que incluiu crianças admitidas com o diagnóstico de “apparent life-threatening event” (ALTE), entre Janeiro de 2002 e Dezembro de 2007. Revisão dos processos clínicos e análise de múltiplas variáveis relacionadas com a ocorrência destes eventos.

Resultados: Registados cinquenta episódios em 47 crianças, 54% dos quais em lactentes entre os 28 dias e os 2 meses e 30 dias de vida. Cerca de 58% destas crianças pertenciam ao sexo fe-

minino. Antecedentes pessoais de refluxo gastro-esofágico em 22% das crianças, prematuridade em 10% das crianças e episódios de anteriores de ALTE em 6% dos doentes. O estudo etiológico evidenciou a presença de refluxo gastro-esofágico em 54% das crianças, engasgamento em 6% e outras patologias em 26% das crianças. Não foi estabelecido nenhum diagnóstico etiológico em 16% dos doentes. A maioria (74%) destas crianças foram seguidas em consulta de Pediatría e 40% referenciadas a consultas de outras especialidades.

Conclusões: Contrariando a maioria dos estudos publicados, registou-se uma maior incidência no sexo feminino. A idade de ocorrência e os antecedentes pessoais coincidiram com o tradicionalmente descrito na literatura. A percentagem de ALTE sem causa etiológica identificada foi baixa.

417

12:37

FENILCETONURIA DE DIAGNÓSTICO TARDÍO

Weimar Arley García García, Miguel Faustino Sánchez Mateos, Fernando Martín del Valle, Gema Iglesias Escalera, M^a Llanos Carrasco Marina, Mercedes Martínez Pardo

Unidad de Neurología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid), Unidad de Neurología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Infanta Elena, Valdemoro (Madrid) y Unidad de Enfermedades Metabólicas del Servicio de Pediatría del Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: La fenilcetonuria es un desorden metabólico, de herencia autosómica recesiva, caracterizado por la ausencia de la enzima fenilalanina hidroxilasa. La ausencia del diagnóstico y tratamiento adecuados puede derivar en trastornos neurológicos graves.

Caso: Varón de 15 meses remitido a nuestra consulta por retraso psicomotor y movimientos paroxísticos de giro de cabeza con desviación de la mirada, y episodios de irritabilidad. *Antecedentes familiares:* tercer hijo de padres sanos no consanguíneos. *Antecedentes personales:* embarazo controlado en su país de origen (Marruecos). Parto eutócico, a término. Periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor: nunca ha conseguido seguimiento ocular, escasa sonrisa, no sostén cefálico ni sedestación. *Exploración física:* peso 10,9 Kg (p50), talla 82 cm (p90), P. Cefálico 46,5 cm (p10). Cráneo normoconfigurado. No dismorfias. Pelo rojizo, fino y rizado. No conecta con el observador. No seguimiento ocular. Miembros superiores en flexión de codos y muñecas y pronación de antebrazos. Miembros inferiores en extensión. Continuos movimientos de giro cefálico y llanto. Hipotonía generalizada. Reflejos osteotendinosos normales. Resto de exploración normal. Pruebas complementarias: hemograma, gasometría, ácido láctico, ceruloplasmina y cobre normal. Fenilalanina 2,238 mcmol/L; Tirosina 109,7 mcmol/L. *Orina:* Fenilalanina 316,6 mmol/mol creat; metabolitos de fenilalanina elevados. EEG: elentecimiento generalizado sin paroxísmos epilépticos. RMN: cambios de señal en sustancia blanca periventricular, sobre todo en ambos atrios y astas frontales. Evolución: ante el diagnóstico de encefalopatía secundaria a fenilcetonuria se inicia tratamiento con dieta excenta de fenilalanina, objetivándose mejoría. Último control (18 meses de vida): menos movimientos cefálicos, menos irritabilidad, inicia seguimiento ocular y sostén cefálico.

Comentarios: En España el screening neonatal de enfermedades metabólicas como la fenilcetonuria permite el diagnóstico y tratamiento precoz de esta enfermedad. El crecimiento de la in-

migración procedente de países donde no se realiza el screening neonatal obliga a tener presentes dichas enfermedades en el diagnóstico diferencial.

418**12:44**

ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO I: LA IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ

Sonia Martínez González, Ainhoa García Ribes,
María Jesús Martínez González, José M. Prats Viñas

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

Introducción: La aciduria glutárica tipo I (AG-I) es un trastorno metabólico congénito heredado de forma autosómica recesiva. Está provocada por el fallo de la vía catabólica de los aminoácidos lisina, hidroxilisina y triptófano debido al déficit del enzima Glutaril CoA deshidrogenasa. La presentación clínica, el curso evolutivo y los hallazgos bioquímicos son variables. Con todo ello, el diagnóstico puede ser difícil. Habitualmente su desarrollo inicial es normal siendo muy frecuente la presencia de macrocefalia. La mayoría de los casos debutan clínicamente con una crisis encefalopática que genera secuelas motoras irreversibles. Presentamos el caso de una niña de diagnóstico presintomático.

Caso clínico: Primer y única hija de padres no consanguíneos, nacida tras embarazo y parto normales, desarrollo psicomotor normal con perímetro cefálico por encima del P97. Presenta a los 12 meses un traumatismo craneoencefálico grave tras caída casual, objetivándose en TAC craneal un hematoma subdural derecho. Cursa con una convulsión generalizada que cede tras la administración de midazolam. Precisa ingreso en UCIP por colocación de catéter de presión intracraneal y ventilación mecánica durante 36 horas. Evoluciona favorablemente, con una exploración neurológica al alta normal.

Al revalorar la neuroimagen llama la atención la presencia de unos espacios subaracnoideos temporales aumentados bilateralmente y de forma simétrica, por lo que se sospecha una aciduria glutárica tipo I. Se solicitan ácidos orgánicos en orina que presentan concentraciones muy elevadas de ácido glutárico y de 3-hidroxisglutárico confirmando el diagnóstico. El estudio genético fue positivo. Actualmente tiene 3 años y medio, recibe tratamiento dietético específico, está asintomática y su desarrollo psicomotor es rigurosamente normal.

Conclusiones: La AG-I es una entidad relativamente común cuya presentación puede ser variada. Asocia secuelas neurológicas severas, pero si el diagnóstico se realiza en pacientes asintomáticos, con un manejo adecuado podemos evitar que desarrollen crisis encefalopáticas.

419**12:51**

EFICACIA DEL ARIPIPRAZOL EN EL TRATAMIENTO DEL TRASTORNO DE TOURETTE ASOCIADO A AUTISMO

Ana Guerrero Rico, Julián Vaquerizo Madrid, Daniel Millán,
Cristina Cáceres Marzal, María del Pilar Martín-Tamayo Blázquez
Asociación de Autismo de Badajoz (APNABA), Badajoz, Centro Cadan de Atención al Neurodesarrollo de Badajoz y Unidad de Neuropediatría del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Introducción: Aripiprazol (APZ) es un antipsicótico atípico cuyo mecanismo de acción no es bien conocido. Está indicado en el trastorno bipolar y la esquizofrenia. Disponemos de algunos estudios sobre su eficacia en patologías que cursen con tics. El autismo es un trastorno grave del neurodesarrollo que care-

ce de tratamiento farmacológico específico. A veces se asocia a conductas obsesivo-compulsivas o síndrome de Tourette (TS). Los trastornos del movimiento asociados a pacientes con comportamiento autista son difíciles de describir e identificar.

Pacientes y métodos: Se presenta la experiencia con 5 personas autistas que recibieron tratamiento con APZ. *Edad media:* 19 años (Rango: 12-32). *Sexo:* 3 hombres/2 mujeres. *Dosis media:* 15 mg/día distribuida en 2-3 tomas. *Etiología/Comorbilidad:* 3 casos están diagnosticados de autismo infantil idiopático asociado a TS; un caso autismo criptogénico asociado a retraso mental severo y epilepsia fármacorresistente; y un paciente con autismo secundario a síndrome X frágil.

Resultados: Hubo mejoría significativa en los tres casos con TS disminuyendo la intensidad de los tics, los rituales obsesivos y aliviando las conductas disruptivas asociadas. Mejoró también el comportamiento hiperactivo y la ansiedad. No observamos respuesta en los síntomas nucleares del autismo ni en las estereotipias motoras. En los 2 casos de autismo sintomático y criptogénico hubo que suspender la medicación por intolerancia.

Conclusiones: APZ y otros antipsicóticos atípicos se han usado con cierta eficacia para el tratamiento de los comportamientos disruptivos asociados al autismo aunque contamos con escasas referencias. Consideramos que el APZ puede ser una opción terapéutica útil en aquellos casos de autismo y TS asociado. En la práctica diaria es difícil distinguir los tics y los rituales obsesivos de la complejidad de estereotipias motoras que presentan las personas con autismo. La eficacia del APZ sobre los síntomas propios del TS observada a través de esta experiencia clínica ofrece una alternativa terapéutica para un grupo de pacientes que sufre esta comorbilidad añadida. Se presenta mediante documentación video-gráfica el modelo de descripción del trastorno del movimiento.

420**12:58**

DEFICIENCIA DE CREATINA CEREBRAL: DESCRIPCIÓN DE DOS NUEVOS CASOS

Ignacio Oulego Erroz, José Domingo Moure González,
Carmen Gómez Lado, Jesús Eiris Puñal, Manuel Castro Gago
Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción: La deficiencia de creatina cerebral comprende un grupo de errores metabólicos de la creatina, de reciente descripción, que incluye dos defectos genéticos enzimáticos (el de la guanidinoacetato metiltransferasa, GAMT y el de arginina-glicina amidinotransferasa, AGAT) y otro del transportador de creatina. El espectro clínico incluye retraso mental, epilepsia, autismo, deterioro neurológico y trastornos del movimiento. El diagnóstico se basa en las alteraciones metabólicas, la ausencia de pico de creatina en la RM espectroscópica y el estudio genético. La suplementación con creatina es útil en las alteraciones enzimáticas mientras que la deficiencia de transportador no tiene tratamiento.

Objetivo: Descripción de dos nuevos casos de esta entidad, uno debido al déficit de transportador y otro de GAMT.

Caso 1: Paciente de 17 años de edad seguido y tratado de epilepsia parcial compleja y autismo desde los 3 años sin poder haber establecido un diagnóstico. Se plantea el diagnóstico de déficit de creatina cerebral que se confirma mediante estudio de

RM espectroscópica, estudio metabólico básico y por la incorporación disminuida de creatina en los fibroblastos.

Caso 2: Paciente diagnosticada de epilepsia mioclónica a los 14 meses. Desde el año de vida presenta retraso del desarrollo psicomotor y habilidades comunicativas verbales y no verbales precarias. Precisa valproato, lamotrigina, clobazam, etosuximida y prednisona para el control clínico de las crisis. Se realizaron RM cerebral, cariotipo, fondo de ojo, PEATC, estudio de aminoácidos en sangre y orina, ácidos orgánicos en orina, amonio, láctico, pirúvico, vitamina E, despistaje de mutaciones MECP2 y despistaje de síndrome de Angelman siendo todos negativos. A los 10 años se plantea el déficit de GAMT y se realiza RM espectroscópica, guanidino acetato/creatinina en orina (alta), actividad de la enzima en fibroblastos (baja) y estudio genético compatibles. Se suplementó con creatina y ornitina restringiendo la arginina con mejoría global y control de las crisis en el seguimiento posterior.

Conclusión: La asociación de epilepsia, retraso mental, trastorno del lenguaje, autismo, hipotonía y/o trastornos del movimiento de origen desconocido debe hacer sospechar alguna de estas tres nuevas entidades. La RM espectroscópica es clave y facilita el diagnóstico precoz influyendo en el pronóstico.

421 13:05 CARACTERÍSTICAS DEL GATEO COMO RASGO CLÍNICO PRECOZ DE DISFUNCIÓN EJECUTIVA Y TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN/HIPERACTIVIDAD PREESCOLAR

Manuel Pérez Vera, Julián Vaquerizo Madrid, Cristina Cáceres Marzal

Unidad de Neuropediatría del Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil, Badajoz y Centro CADAN de Atención al Neurodesarrollo, Badajoz.

Introducción: El gateo, como forma de desplazamiento previo a la marcha (DPM), es una etapa importante para el desarrollo del lactante. Un pequeño porcentaje de éstos no adquiere esta habilidad, la saltan o la retrasan, y la sustituyen por otras formas de DPM como la reptación o el volteo. Suelen ser andadores tardíos o en otros casos inician la marcha precozmente. El desarrollo del gateo se puede interpretar también como un paradigma del buen desarrollo de la función ejecutiva (FE) del lactante, como el instrumento necesario para alcanzar un objetivo. Dado que la disfunción ejecutiva forma parte de la fisiopatología del Trastorno por Déficit de Atención/Hiperactividad (TDAH), y que es posible detectar marcadores precoces del neurodesarrollo en preescolares con dificultades tempranas del aprendizaje y signos de TDAH, nos propusimos analizar el gateo en dicho contexto.

Pacientes y métodos: Muestra de escolares con TDAH (N = 108; 84 niños (77,7%) y 24 niñas (22,2%), con una relación 3,5/1. *Edad media:* 9,75 años). *Desarrollo psicomotor:* normal en el 74% de los casos, lento en 15,7% y con retraso en el 5,5%. El retraso psicomotor afectó a la motricidad fina-adaptativa en el 12% de los escolares, a la motricidad amplia en el 8,3%, al lenguaje en el 28,7% y al área de la comunicación-socialización en el 7,4%. El retraso o la ausencia de la etapa de gateo se constató como una característica evolutiva bastante típica en los niños con TDAH, especialmente en aquellos que además sufrían

retraso del lenguaje y signos propios de temperamento inflexible-explosivo.

Conclusiones: Consideramos que un subgrupo importante de niños con signos precoces de dificultades del aprendizaje, especialmente cuando tienen retraso del habla, manifiestan como rasgo del neurodesarrollo la ausencia de gateo y desarrollan otras formas alternativas de DPM, lo que bien podría ser el reflejo durante el primer año de la disfunción ejecutiva que estos niños padecen. Se presenta nuestra experiencia clínica, los datos comparativos con la población general y una propuesta de entrevista estructurada (historia clínica por problemas) rápida y abreviada para uso en pediatría de atención primaria.

422 13:12 ENCEFALOPATÍA SUBAGUDA CON COREA, HEMIPARESIA, CONVULSIONES, AGITACIÓN Y ALUCINACIONES TRAS INFECCIÓN ESTREPTOCÓCICA: MÁS ALLÁ DEL COREA DE SYDENHAM Y EL PANDAS

Rafael González Cortés, M. Isabel Cebrero García, José Ángel Gómez Carrasco, María Pilar González Santiago, Rubén Martín de la Vega, Enrique García Frías
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid).

Presentamos el caso de una paciente de 2 años y 9 meses que ingresó en nuestro hospital con un cuadro de trastorno del movimiento, que mostró un abigarrado complejo de síntomas asociados a lo largo de su evolución.

La paciente, sin antecedentes de interés, presentaba a su ingreso crisis parciales y parciales complejas, posteriormente una crisis generalizada mostrando en los días sucesivos hemiparesia residual izquierda. Finalmente se fueron instaurando disartria y movimientos coreicos en hemicuerpo derecho, presentando clara regresión psicomotora con pérdida de control esfinteriano y además varios episodios de agitación con risa inmotivada, gritos, ansiedad y miedo, verbalizando visión de monstruos y mal olor, que cedían tras la administración de diazepam intravenoso.

No se demostraron alteraciones en los hemogramas realizados, tampoco hubo alteraciones químico metabólicas en sangre ni orina; se excluyó la ingesta de tóxicos y metales pesados; el estudio microbiológico completo fue negativo. Las pruebas de neuroimagen fueron normales al ingreso y en controles posteriores. No se observaron alteraciones ecocardiográficas. Se demostró la existencia de bandas oligoclonales en LCR evidenciando síntesis intratecal de inmunoglobulinas y títulos de ASLO elevados (rango 588-708 UI/ml). Los anticuerpos antineuronales fueron negativos.

Tras tratamiento sintomático con anticonvulsivantes y neurolépticos, se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa, corticoides y penicilina obteniéndose mejoría progresiva a lo largo de las siguientes 2 semanas.

Conclusiones: La existencia de síntomas neuropsiquiátricos tan diversos refleja una afectación generalizada de diferentes funciones cerebrales cuyo origen está en la capacidad del estreptococo de originar una respuesta inmune anómala. Si bien la alteración neuropsiquiátrica postestreptocócica han sido descritas desde hace muchos años en el contexto de cuadros como el corea de Sydenham o el PANDAS la literatura científica presenta escasas referencias a cuadros con mayor complejidad como el caso de nuestra paciente y los criterios diagnósticos se mantienen confusos y solapados.

423 13:19 DESVIACIÓN PAROXÍSTICA BENIGNA DE LA MIRADA HACIA ARRIBA

Alba Martínez Ortiz, Irene Garralda Torres, Verónica Etayo Etayo, Eva Gembero Esarte, Teodoro Durá Travé, María Eugenia Yoldi Petri

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

Introducción: El síndrome de desviación paroxística benigna de la mirada hacia arriba (DPBMA) es una rara entidad que se caracteriza por episodios de desviación tónica intermitente de la mirada hacia arriba de duración variable sin compromiso de la conciencia. Se acompaña de nistagmo vertical con la mirada hacia abajo y normalidad de los movimientos oculares horizontales. La clínica se exacerba con la fatiga e infecciones y se atenúa tras el descanso. Debuta durante el primer año de vida con evolución benigna y desaparición de los episodios a los 4 años de edad.

Caso clínico: Niño que a los 8 meses de vida inicia episodios de desviación de la mirada hacia arriba de horas de duración, con nistagmo vertical e inclinación cefálica hacia adelante compensatoria que aparecen con la fatiga y desaparecen tras el sueño. No antecedentes familiares ni personales de interés. La evaluación oftalmológica intercristica muestra fijación estable, buen seguimiento visual y fondo de ojo normal. Desarrollo psicomotor normal, sin signos de focalidad neurológica en la exploración. Pruebas complementarias: analítica, estudio neurofisiológico (potenciales evocados visuales y EEG) y resonancia magnética cerebral normales. Se inicia tratamiento con L-Dopa 100 mg/día con respuesta parcial, aumentándose la dosis hasta 125 mg/día con remisión completa de la sintomatología.

Conclusiones: El DPBMA es una entidad poco frecuente que debuta en la infancia temprana con tendencia a la remisión en los primeros años de vida. Aunque su diagnóstico es clínico deben realizarse pruebas complementarias encaminadas a descartar otros procesos. Creemos importante efectuar el diagnóstico diferencial con fenómenos epilépticos y crisis oclógicas. Es conveniente evaluar la respuesta a L-Dopa, ya que en algunos pacientes se observa una remisión de la sintomatología. Aunque se considera una afección benigna con normalidad neurológica a largo plazo, la posibilidad de asociar ataxia, hipotonía muscular, retraso del lenguaje o leve retraso mental obliga a un seguimiento neurológico a largo plazo.

424 13:26 SÍNDROME MIASTÉNICO CONGÉNITO-UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Patrícia Santos, Ana de Lurdes Aguiar, Célia Barbosa, Roseli Gomes

Unidad de Neuropediatría del Departamento de Pediatría del Hospital Pedro Hispano, Matosinhos (Portugal).

Introdução: Os síndromes miasténicos congénitos consistem num grupo raro de doenças heterogéneas, resultantes de defeitos genéticos a nível das proteínas de junção neuromuscular. Condicionam fraqueza/fadiga muscular, sintomas oculares como oftalmoparésia e ptose, sintomas bulbares com alteração da deglutição, parésia facial e dificuldade respiratória. As mutações a nível do gene RAPSN, recentemente reportadas na literatura, envolvem com frequência a mutação N88K em homo ou heterozigotia.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, primeiro filho de pais saudáveis, não consanguíneos, que apresentava ao nascimento artrogripose de várias articulações, hipotonia marcada com reflexo de sucção débil e necessidade de ventilação assistida nas primeiras 24h de vida. Aos seis meses, apesar de um desenvolvimento cognitivo adequado e melhoria significativa da artrogripose e da força muscular, foi observada pela primeira vez, uma discreta ptose, só evidente com a fadiga. Nessa altura, pondera-se a possibilidade de um síndrome miasténico. Cinco dias após ter sido observada a ptose, teve paragem cárdio-respiratória em contexto febril, que reforçou a hipótese diagnóstica colocada. A confirmação de miastenia gravis congénita foi obtida por electromiografia repetitiva específica positiva e pela identificação da mutação RAPSN N88K em associação com a mutação não conhecida C390Y.

Conclusão: Com este caso os autores pretendem realçar a dificuldade diagnóstica nos síndromes miasténicos congénitos. Apesar da artrogripose e hipotonia serem frequentes em diversos síndromes neuromusculares, a presença, mesmo que discreta, de disfagia ou ptose palpebral flutuante, deve sugerir a possibilidade de um diagnóstico mais raro. Uma electromiografia específica repetitiva, assim como uma prova terapêutica com piridostigmina deverão ser realizadas. Se positivas, confirmam o diagnóstico e devem conduzir à tentativa de identificação da mutação responsável. Relembramos que a ausência de mutações já conhecidas não excluem a doença.

Um diagnóstico atempado deste distúrbio, que encontra nos inibidores da acetilcolina uma possibilidade terapêutica, poderá evitar a morbilidade e mortalidade decorrentes desta condição.

425 13:33 TRAUMATISMOS CRANEOENCEFÁLICOS EN LACTANTES: ¿INDICADO PRUEBAS DE IMAGEN?

Mónica Mantecón Ruiz, María Paz Vior Álvarez, Celia M. Rodríguez Rodríguez, María Andrea Táboas Pereira, Javiera Francisca Hurtado Díaz, Yolanda Pérez Saldeño, Ariana Pellitero Maraña, M^a Elena Porta Dapena, Federico Martín Sánchez

Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) son un motivo de consulta e ingreso muy frecuente, con incidencia variable en menores de dos años.

Objetivo: Conocer los datos epidemiológicos de los lactantes ingresados en nuestro hospital por TCE y evaluar la indicación de solicitar pruebas complementarias para detectar precozmente una lesión intracraneal acorde a la clínica del niño.

Material y métodos: Análisis descriptivo-retrospectivo en 66 pacientes con edades entre 0 y 24 meses, que ingresan por TCE en nuestro hospital durante tres años. Análisis estadístico de datos con el programa SPSS 12.0.

Resultados: De los 66 pacientes incluidos, 50% son varones y 50% mujeres. La edad media fue de 11 meses y la estancia media en el hospital de 4 días (moda 2). Las causas fueron las caídas o golpes accidentales 95,5%, maltrato 3% y tráfico 1,5%. Consultaron previamente y fueron derivados a nuestro hospital 24 pacientes (36,4%), utilizando la ambulancia en 6 (9%). Los síntomas referidos más frecuentes eran somnolencia excesiva en 28 niños (42,4%), pérdida de conocimiento 19 (28,8%) y vómitos en 15 (22,7%). Un 3% presentaban un Glasgow < 15 al ingreso. Se presenció cefalohematoma en 24 niños (36,4%) y fo-

calidad neurológica 2 (3%). Se solicitó radiografía de cráneo en 30 niños (42,4%) detectando fractura en 16 (50,3%) y TAC en 26 (39,4%) de los que 34,6% mostraban lesión intracraneal. En el 63,3% de los que se les realizó radiografía también se les solicitó TAC craneal. Existía una relación estadísticamente significativa ($p < 0,01$) entre la presencia de cefalohematoma y evidencia de lesión intracraneal. A 21 niños se les realizó EEG siendo patológico en 2 ocasiones (9,5%). Se registró un éxitus y un paciente con graves secuelas al alta.

Conclusiones: En nuestra serie destaca el escaso uso de los servicios de transporte urgente, en relación con el porcentaje de pacientes remitidos. Hay un alto porcentaje de pruebas radiológicas sin alteración y una alta correlación entre cefalohematoma y fractura con más riesgo de lesión intracraneal y por tanto de morbilidad y mortalidad.

426 13:40 CONVULSIONES COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TIROTOXICOSIS

Ana María Rivera Figueiras, Laura Rubio Ortega, Ángela Sempere Pérez, Rocío Jadraque Rodríguez, Olga Gómez Pérez, Jorge Frontela
Hospital General Universitario, Alicante.

La tirotoxicosis es un cuadro clínico muy raro en niños. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes asociadas son: miopatía, neuropatía periférica, síntomas piramidales, corea, parálisis periódica, convulsiones y coma. y a menudo se inicia con síntomas inespecíficos como irritabilidad, labilidad emocional o cefalea.

Presentamos el caso de una niña de 13 años que consulta por episodio convulsivo tónico clónico generalizado. Un mes antes había acudido a otro hospital por un episodio de similares características. A la exploración presenta: nerviosismo, intranquilidad, sudoración, temblor fino, hiperreflexia, taquicardia, exoftalmus y un bocio grado 2-3. Refiere una pérdida de peso en los últimos meses de 4 kg. Fue diagnosticada a los 10 años de enfermedad de Graves, en tratamiento hasta los cuatro meses previos al episodio. Las pruebas de laboratorio mostraban una elevación por encima del rango de la normalidad de las hormonas tiroideas T3 y T4, supresión de la hormona tiroestimulante TSH y positividad de los anticuerpos antitiroglobulina y antitopoisomerasa. El electroencefalograma (EEG) presentaba una actividad basal normal, con actividad paroxística punta-onda generalizada, que aumentaba en los periodos iniciales del sueño. Se decidió iniciar tratamiento para la tirotoxicosis con metimazol y propranolol con buena respuesta.

El EEG de control un mes después mostró una mejoría del trazado. La función tiroidea fue normalizándose en los siguientes controles. No ha presentado nuevos episodios convulsivos y ha desaparecido la clínica hipertiroidea. Continúa en seguimiento por consultas de Neuropediatría y Endocrinología infantil de nuestro hospital.

Se han publicado pacientes diagnosticados de epilepsia en el contexto de una elevación de hormonas tiroideas cuyas crisis han cedido totalmente al normalizarse los niveles hormonales. Parece que el exceso de hormonas tiroideas disminuye el umbral epileptógeno, sea por efecto directo o a través de una disfunción metabólica, induciendo un estado de hiperexcitabilidad del sistema nervioso central.

427 13:47 ESCLEROSE TUBEROSA - ANÁLISE DOS CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO

Isabel Valente, Mavilde Arantes, Bruno Moreira, Susana Sousa, Rui Choro, Inés Carrilho, Manuela Santos, Clara Barbot
Serviço de Neuropediatria del Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

Introdução e objetivos: A esclerose tuberosa (ET) é uma doença neurocutânea autossômica dominante, cujo diagnóstico é essencial para a pesquisa das lesões neurológicas, renais e cardíacas, que são as principais causas de morbilidade e mortalidade nestes doentes. O objetivo do nosso trabalho foi de analisar as características clínicas e imagiológicas de ET numa população pediátrica.

Método: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de 15 crianças com o diagnóstico de ET, seguidas na consulta externa de Neuropediatria de 1984 a 2007. Foram analisados dados epidemiológicos, critérios diagnósticos de ET e estratégia de seguimento.

Resultados: Os doentes alvo deste estudo apresentavam idades compreendidas entre 1,5 meses e 11 anos (mediana de 10 meses) à data da primeira consulta, sendo o principal motivo de referência as crises convulsivas (67%). Onze eram do sexo masculino (73%). Em dois casos foram diagnosticados familiares com a mesma patologia. As manifestações clínicas do SNC foram a epilepsia em 93% e o atraso do DPM em 60%. As restantes manifestações foram: cutâneas (manchas hipocrômicas em 80%, angiofibromas faciais em 47%), cardíacas (80%), renais (angiomiolipoma em 27%, quistos em 20%) e oculares (18%). O início das crises convulsivas ocorreu durante o primeiro ano de vida em 93%, tendo sido os espasmos infantis o tipo de crise mais frequente (64%). Todos os doentes realizaram RM encefálica, observando-se nódulos subependimários em 93% dos casos, tuberomas subcorticais em 67% e corticais em 60%, e anomalias de migração neuronal em 33%. As RM cerebrais realizadas de forma seriada não revelaram astrocitoma de células gigantes em nenhum doente.

Conclusões: As crises convulsivas constituíram a manifestação precoce que motivou a referência à consulta de Neuropediatria, sobretudo com a apresentação clássica de síndrome de West. A RM encefálica revelou-se um exame complementar importante para reforçar o diagnóstico, uma vez que em todos os doentes analisados foram registadas lesões típicas; contudo, parece discutível a necessidade da realização de forma seriada em doentes sem sintomatologia de novo.

428 13:54 TRATAMIENTO CON ENZIMA SUSTITUTIVO EN ENFERMEDADES LISOSOMALES. EXPERIENCIA EN 5 PACIENTES

María Antoinette Frick, Mireia del Toro Riera, Carmen Domínguez, Susana Clemente, Encarnación Riudor, Manel Roig
Serviço de Neurología Infantil y Servicio de Farmacia del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona y Centro de Investigación Biomédica de Enfermedades Raras (CIBERER), Barcelona.

Introducción: El tratamiento con enzima sustitutivo (TES) ha supuesto un cambio importante en el pronóstico y calidad de vida de algunos pacientes con enfermedades lisosomales. Desde hace 10 años se dispone del tratamiento con imiglucerasa para la enfermedad de Gaucher (EG) y actualmente ya son 6 las

enfermedades que es posible tratar con esta terapia. Su único inconveniente es que no atraviesa la barrera hematoencefálica, por lo que no influye en la afectación neurológica. Presentamos la experiencia de nuestro centro de 5 pacientes afectados de enfermedades lisomales con TES.

Casos clínicos: 1) Niño de 10 años diagnosticado de EG a los 45 días de vida, homocigoto para la mutación D409H. Se inició TES a los 2 meses de edad. Presenta una apraxia oculomotriz. La actividad de quitotriosidasa se mantiene entre 240 y 596 nmol/h/mL. El análisis en plasma de los parámetros de lipoperoxidación muestran incremento de malondialdehído (0,7vs0,4 nmol/ml) y de daño oxidativo a proteínas. 2) Paciente de 15 años diagnosticado de EG a los 5 años, con genotipo H370S/-. Desde entonces sigue bajo TES, con resolución de la infiltración ósea y valores de quitotriosidasa dentro de los límites para pacientes con EG. 3) Niño de 11 años diagnosticado de Síndrome de Hunter (SH) a los 8 meses por neumopatía. Hace 2 años pre-

senta un empeoramiento respiratorio que progresa a una situación crítica. Se inicia tratamiento con idursulfasa presentando una mejoría progresiva de la función pulmonar y disminución de los depósitos en la vía aérea. Tras 76 dosis sigue mejorando, pudiendo desconectarse del respirador la mayor parte del día y ha iniciado la actividad física. 4) Niño de 9 años diagnosticado de SH a los 15 meses por estudio de macrocefalia. Tras 58 dosis de tratamiento con idursulfasa se objetiva: aumento de la talla, disminución de las megalias y mayor elasticidad de la piel y tejido subcutáneo. 5) Niña de 3 años diagnosticada de enfermedad de Maroteaux-Lamy, en tratamiento con galsulfasa desde los 2 años, sin complicaciones.

Comentario: La disponibilidad de TES ha cambiado sustancialmente el pronóstico de pacientes afectados de enfermedades lisomales. El caso 1 es el paciente con mutación D409H tratado más precozmente y por el momento no presenta signos de afectación cardíaca.

Viernes, 6 de junio (15:30 - 17:00)

NEONATOLOGÍA

Sala 13-14 (Planta Alta)

447

15:30

RELACIÓN ENTRE LA EDAD GESTACIONAL Y EL GRADO DE FLUIDEZ DE MEMBRANA ERITROCITARIA EN RECIÉN NACIDOS DE 26 A 42 SEMANAS. ESTUDIO DE CORRELACIÓN-REGRESIÓN

Francisco Contreras Chova, Julio Ochoa Herrera, Sergio Muñoz Sánchez, Antonio Bonillo Perales, Antonio Molina Carballo, Eduardo Narbona López, Antonio Muñoz Hoyos

Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada, Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería y el Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos, Granada.

Introducción: El eritrocito debe adaptarse continuamente a los cambios en el sistema circulatorio, tales como turbulencias o variaciones en el diámetro capilar, aspecto más acentuado en el recién nacido en general y pretérmino en particular, precisando una integridad estructural y funcional de sus membranas, para lo que el grado de fluidez de membrana y composición lipídica juegan un papel fundamental.

Objetivos: Valorar la relación entre el grado de fluidez de membrana eritrocitaria y la edad gestacional en los primeros 7 días de vida extrauterina, tanto en recién nacidos a término como pretérminos.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de 63 recién nacidos, con edades gestacionales comprendidas entre 26 y 42 semanas. Toma de muestras de sangre de cordón umbilical y a los 7 días de vida extrauterina. Análisis del grado de fluidez de membrana eritrocitaria mediante sondas DPH, TMA-DPH (análisis de polarización por fluorescencia). Análisis estadístico mediante estudios de correlación y regresión entre variables.

Resultados: En determinación de cordón umbilical, correlación negativa, con diferencias significativas ($p < 0,005$) en ambas sondas, determinando un mayor grado de fluidez de membrana eritrocitaria a mayor edad gestacional. No se obtienen diferencias significativas en la determinación realizada a los 7 días.

Conclusiones: El grado de fluidez de la membrana eritrocitaria se ve directamente influido, en los primeros momentos de vida, por la edad gestacional del neonato, lo que puede guardar relación con la mayor morbimortalidad del mismo. Una adecuada adaptación a la vida extrauterina, así como un aporte nutricional enteral o parenteral adecuado, pueden revertir esta situación ya

en los primeros días de vida, por lo que se hacen necesarios nuevos estudios que profundicen sobre este último aspecto.

448

15:40

CUTIS MARMORATA TELANGIECTÁSICA CONGÉNITA: REVISIÓN DE 33 CASOS

María del Mar Serrano Martín, Francisco Javier del Boz González, Ángel Vera Casaño

Servicio de Pediatría y Servicio de Dermatología del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La Cutis Marmorata Telangiectásica Congénita (CMTC) es una infrecuente malformación vascular cutánea congénita caracterizada por la presencia de un patrón segmentario o generalizado, casi siempre asimétrico, de bandas reticuladas eritematosas o violáceas, relativamente fijas y fácilmente visibles en reposo, que está presente al nacimiento o poco después. Realizamos este estudio con el objetivo de describir la clínica y las anomalías asociadas de los pacientes diagnosticados en nuestro servicio entre 1994 y 2007, así como proporcionar una guía para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 33 casos de CMTC diagnosticados entre 1994 y 2007 en nuestro hospital, recogiendo datos clínicos, evolutivos y exámenes complementarios.

Resultados: *Epidemiología:* 17/33 pacientes eran mujeres. En el 89% de los casos las lesiones se observaron al nacimiento. Todos los casos fueron esporádicos. *Distribución:* Un 73% presentaba una forma localizada, especialmente afectando a los miembros inferiores (75%). Unilateral en el 66% de los casos. *Anomalías asociadas:* Presentes en el 60%. Destacan las alteraciones cutáneas en 14 de los pacientes, principalmente nevus flammeus, nevus anémico, granuloma piogéno o hemangiomas, entre las alteraciones extracutáneas presentes en 11 pacientes destaca la atrofia o hipertrofia de los miembros. En ninguno de los casos se apreciaron alteraciones oftalmológicas o neurológicas. Destaca la presencia de un lupus neonatal en uno de los pacientes. El tiempo de seguimiento medio fue de 14 meses. El 45% de los pacientes presentó mejoría y en 1 caso resolución de las lesiones.

Conclusiones: La CMTC es una enfermedad malformativa benigna con múltiples anomalías asociadas, la mayoría de ellas leves, principalmente cutáneas y musculoesqueléticas. Es conveniente una adecuada valoración y seguimiento de los pacientes, para ello consideramos necesario la realización de una

completa anamnesis y exploración física incluyendo valoración de posibles disimetrías y cuando afecta a cabeza exploración neurológica y oftalmológica completa. El pronóstico es bueno, con tendencia a mejorar o desaparecer en la mayoría de casos.

449

UTILIZACIÓN DE BAJAS CONCENTRACIONES DE OXÍGENO EN LA REANIMACIÓN DEL RECIÉN NACIDO EXTREMADAMENTE PREMATURO (RNEP)

Marta Aguar Carrascosa, Luis Arruza Gómez, Raquel Escrig González, Gemma Villar Villar, Ana Gimeno Navarro, María Isabel Izquierdo Macian, M. Pilar Sáenz González, Ana Ledo García, Manuel Moro Serrano, Máximo Vento Torres

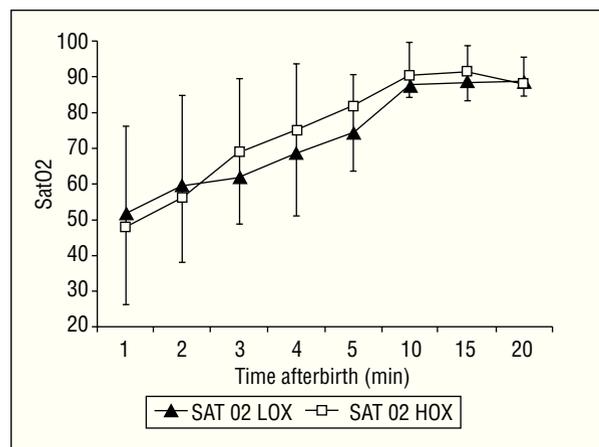
Hospital Universitario La Fe, Valencia y Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Objetivos: Un 75% de los RNEP precisan ventilación con presión positiva en la sala de partos. Hipótesis: la reanimación con baja FiO₂ (30%) puede ser eficaz y disminuir el estrés oxidativo en estos pacientes de alto riesgo. Objetivo primario: alcanzar SatO₂? 85% a los 10 minutos de vida.

Métodos: Estudio clínico, prospectivo, aleatorizado: grupo AO (FiO₂ inicial 90%; n: 28) y BO (FiO₂ inicial 30%; n: 24) en prematuros de ≤ 28 s de gestación. **Exclusión:** (i) cromosomopatías; (ii) malformaciones congénitas severas; (iii) edad gestación no adecuada. Monitorización SatO₂ preductal grabando el registro. Ajuste de FiO₂ c. 30 seg a Sat O₂ y frecuencia cardiaca (> 100 lpm) hasta alcanzar SatO₂ 85%.

Análíticos: GSH; GSSG en sangre total e isoprostanos e isofuranos en orinas los días 1, 3, y 7 postnatales. Método: Cromatografía de gases acoplada a sistema MS/MS.

Resultados: No hubo diferencias en las características de la población; Apgar 1/5 min; modalidad de ventilación en paritorio. Ambos grupos alcanzaron SatO₂ 85% a los 10 min (figura) pero el grupo BO preciso una carga de O₂ significativamente inferior. Los marcadores de estrés oxidativo intracelular (GSH/GSSG) y de peroxidación lipídica han sido significativamente superiores en el grupo AO.



Conclusiones: FiO₂ iniciales de 0,3: 1) son factibles para reanimar RNEP; 2) disminuyen la carga de O₂ necesario para alcanzar SatO₂ diana (85% a los 10 min de vida); 3) disminuyen el estrés y daño oxidativo.

15:50

450

ESTADO NUTRICIONAL DEL RECIÉN NACIDO A TÉRMINO PEQUEÑO PARA SU EDAD GESTACIONAL

María Pilar Collado Hernández, Gerardo Rodríguez Martínez, María Pilar Samper Villagrasa, Purificación Ventura Faci, Mireia Biosca Pàmies, Jesús M^a Garagorri Otero, José M. Pérez González

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, Departamento de Pediatría, Radiología y Medicina Física de la Universidad de Zaragoza, y el Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, Zaragoza.

Objetivos: Evaluar el estado nutricional de los recién nacidos (RN) a término pequeños para su edad gestacional (PEG), y las diferencias antropométricas respecto a los RN de peso adecuado y entre los dos tipos de PEG (simétricos vs asimétricos).

Métodos: Se valoraron 139 RN a término PEG (peso < P10 para su EG), 61 tipo simétrico y 78 tipo asimétrico (índice ponderal < 2,4 kg/cm³), entre los años 1993-2005 en el HCU 'Lozano Blesa', excluyendo a aquellos con malformaciones o síndromes genéticos. Se determinaron: 1) Edad, antropometría y hábitos maternos durante el embarazo; 2) Datos perinatales; 3) Peso, longitud, perímetros corporales y pliegues cutáneos del RN (bicipital, tricípital, subescapular, suprailíaco); calculando el índice ponderal (IP), suma de pliegues cutáneos (SP), porcentaje de pliegues centrales (subescapular + suprailíaco/ SP x 100) y sus puntuaciones típicas.

Resultados: Todos datos antropométricos estudiados en los RN PEG eran inferiores a los de la población de referencia, excepto el porcentaje de pliegues centrales en el grupo de los simétricos. No se encontraron diferencias en la edad gestacional, peso al nacer, Test de Apgar, IMC materno y ganancia de peso durante la gestación entre los PEG simétricos y asimétricos. Los RN PEG de tipo asimétrico presentaron más riesgo de pérdida de bienestar fetal que los simétricos (37,1% vs 19,1%). Los RN PEG asimétricos tenían más longitud que los simétricos, menos grasa subcutánea (p < 0,001) y la distribución porcentual de la misma era menos central (47,0% \pm 4,5 vs 48,8% \pm 3,4; p = 0,01). Entre los PEG de ambos sexos sólo se demostraron diferencias antropométricas en la suma de pliegues cutáneos (9,3 \pm 1,8 mm en niños vs 10,4 \pm 2,6 mm en niñas; p = 0,007).

Conclusiones: El tejido adiposo de los PEG está disminuido respecto a población de referencia aunque, en los simétricos, su patrón de distribución es normal. Las niñas PEG tienen más grasa subcutánea que los niños. Los PEG asimétricos tienen menor cantidad de grasa subcutánea que los simétricos y un patrón de distribución de la misma menos centralizado. Ante la adversidad nutricional intrauterina, el peso del PEG asimétrico se afecta más que la longitud y, en cuanto a la grasa subcutánea, la troncular y abdominal es la que antes se utiliza para suplir la necesidad energética.

451

ANOMALÍAS CONGÉNITAS INGRESADAS EN NEONATOLOGÍA EN EL AÑO 2007

Andrea Campo Barasoain, Macarena Rus Palacios, Carmen Ruiz Ledesma, Leonor Bardallo Cruzado, Mercedes Granero Asencio, Lucas Eduardo Durán de Vargas
Unidad de Gestión Clínica de Neonatología del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: Las anomalías congénitas (AACC) son alteraciones en la forma, localización, tamaño o función de

16:00

16:10

cualquier parte del cuerpo que se producen durante la gestación. Nuestro objetivo es revisar los recién nacidos con AACC ingresados en la Unidad de Neonatología en el año 2007.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de RN ingresados en neonatología que presentaron AACC. Se recogieron los siguientes datos: edad materna, antecedentes familiares (AAFF) y obstétricos, tipo de parto, edad gestacional, diagnóstico prenatal, sexo, tipo de malformación y exitus.

Resultados: 416 RN ingresaron en la unidad en el 2007, de los cuales 43 (10,3%) presentaron AACC. La edad media materna fue de 30,5 años, siendo 35 años 7 mujeres (17,2%). Solo en un caso había AAFF (hermano Sd. Down). Presentaban antecedentes obstétricos 13 casos, destacando la existencia de polihidramnios u oligoamnios en el 57%, seguidos de HTA, hipotiroidismo, preeclampsia y embarazo no controlado. Hubo 4 casos de embarazo gemelar (9,3%); 2 monocoriales-monoamnióticos. En todos ellos la afectación fue unigemelar. Solo se recogió 1 caso de FIV. Respecto al tipo de parto, fueron eutócicos el 44,2%, cesáreas el 41,8% e instrumentados el 14%. El 69,8% de las gestaciones fue a término y el 30,2% pretérmino. Existía sospecha prenatal en 27 casos (58,7%). 3 de estos niños resultaron sanos al nacimiento. En el 41,3% de los casos no se hizo diagnóstico prenatal, a pesar de que solo 1 no fue controlado. Hubo claro predominio de sexo masculino (67,4%), con una relación varón-hembra 2:1. El tipo de AACC predominante fue genitourinaria (22,2%), seguido de cardíaca (17,8%), gastrointestinal (17,8%), craneal (11,5%), cromosomopatía (6,7%), músculo-esquelética (6,7%), sistema nervioso (6,7%), polimalformados sin filiar (4,4%), ORL (4,4%) y torácica (2,2%). Se produjeron 6 exitus, 5 de ellos a causa de la malformación.

Comentarios: La existencia de abortos espontáneos e IVE asociados a AACC dificulta el cálculo real de su incidencia. Las AACC son un motivo importante de morbilidad perinatal y su pronóstico depende de un certero diagnóstico prenatal y un tratamiento neonatal precoz.

452

MORTALIDAD NEONATAL

16:20

María de las Mercedes Busto Cuiñas, Alicia Mirás Veiga, Pilar A. Crespo Suárez, Alejandro Pérez Muñozuri, José Rodríguez Cervilla, J. Ramón Fernández Lorenzo

Servicio de Neonatología del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción: El periodo neonatal es la etapa infantil que cuenta con mayor mortalidad. El objetivo del presente estudio es analizar las principales causas de muerte neonatal, así como los factores de riesgo prenatales, maternos, obstétricos y del propio recién nacido que conducen a ella.

Métodos: Estudio retrospectivo observacional de los informes de exitus de los neonatos de un centro hospitalario de 2005 a 2007. *Se analizaron:* edad y antecedentes maternos, controles obstétricos, malformaciones fetales, multiparidad, tipo de parto, RCP en sala de partos, Apgar, edad gestacional, peso al nacer, muertes en primeras 24 h, causa de la muerte y patología asociada.

Resultados: De enero 2005 a diciembre de 2007 nacieron en nuestro centro 8118 niños. Se produjeron 27 muertes neonatales, 7 de ellas de niños procedentes de otros centros. La tasa de mortalidad de este grupo de edad fue de 2,4/1.000 RN vivos. La edad media materna: 29,6 años (rango 18-42). Sólo 2 embarazos

fueron no controlados. Se encontraron anomalías antenatales por ecografía en 7 casos. Se realizaron 6 amniocentesis (1 patológica). 20/27 fueron partos vaginales (3 instrumentalizados) y 7 cesáreas. La media del Apgar a los 5 minutos fue de 5. Precisarón RCP en sala de partos el 51%. Nacieron 92 niños < 1.500 gr, de los que fallecieron 12. Del total de neonatos fallecidos: la media de peso al nacimiento fue 1.125 gr (rango 520-3.900), la edad gestacional media 30 sem (rango 23-40 sem), cinco de los embarazos fueron gemelares. 11/27 fallecidos eran grandes prematuros, muriendo 7 de ellos por complicaciones relacionadas con su edad gestacional y 3 por sepsis. Se encontraron malformaciones congénitas en 5 (Sd. Potter 3, hernia diafragmática 1, fistula T-E 1). Fallecieron 9/27 en las primeras 24 h (4 grandes prematuros, 3 con malformación, 2 sepsis). Presentaron sepsis 9/27, 5 precoces y 4 tardías. Se aisló germen en 6 de ellas (4/6 E. Coli). La causa de muerte más frecuente fue el fallo respiratorio (13/27), seguido del fracaso multiorgánico (12/27).

Conclusiones: La mortalidad neonatal en nuestro medio se relaciona directamente con la gran prematuridad y el bajo peso (44% eran < 1.500 gr). No encontramos relación entre edad materna y mortalidad. Observamos una baja tasa de mortalidad con respecto a otras series publicadas.

453

CONVULSIONES NEONATALES: EPIDEMIOLOGÍA, ETIOLOGÍA Y EVOLUCIÓN EN RECIÉN NACIDOS A TÉRMINO

16:30

María Pilar Bas Suárez, Ana María Bello Naranjo, M. del Rosario Díaz Pulido, Iballa Reyes Azpeitia, Laura de Toledo Bravo, Olga Afonso Rodríguez, F. García Muñoz

Servicio de Pediatría, Servicio de Neonatología y Unidad de Neurología Pediátrica del Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas.

Introducción: Las convulsiones neonatales (CNs) conforman una disfunción neurológica que precisa un diagnóstico y tratamiento urgente comportando una morbimortalidad importante.

Material y métodos: Estudio retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas de los neonatos ingresados por sospecha de convulsiones en nuestro servicio durante el periodo enero de 2004 y diciembre de 2006, excluyéndose aquéllos con edad gestacional inferior a 37 semanas. Asimismo, se evaluó la evolución clínica al año de vida de los pacientes que fueron seguidos en Consultas externas de Neurología Pediátrica.

Resultados: Se obtuvieron 55 casos, (64% niños frente 36% niñas). La edad gestacional media fue de 39,6 semanas, y el peso medio al nacimiento fue de 3,290 (intervalo 2,000-4,885). La media de días de presentación de la primera crisis fue al 4º día. La etiología más frecuente fue la Encefalopatía-Hipóxico-Isquémica (25%), siguiéndole muy de cerca los fenómenos vasculares de tipo isquémico (18,8%) y hemorrágico (18,8%). 3 pacientes presentaron convulsiones por meningitis por St. Agalactiae, y en 2 neonatos la malformación cerebral fue el detonante de esas convulsiones. El 94% de los pacientes recibieron como primera opción de tratamiento fenobarbital. El seguimiento al año de vida se realizó en 50 pacientes, evolucionando favorablemente el 60%. Presentaron afectación motora severa un 13%, siendo la más frecuente la tetraparesia espástica con 4 casos. La afectación sensorial se manifestó en 6 niños (5 con sordera y 1 con sordera y ceguera). El 12,7% de la muestra había desarrollado

epilepsia (1 de ellos con Síndrome de West). Se observaron 2 exitus.

Conclusiones: 1) Las CNs presentan una elevada incidencia, y que a pesar de un correcto diagnóstico y un tratamiento adecuado, la aparición de secuelas es elevada. En contrapartida la mortalidad ha disminuido considerablemente. 2) Se ha observado un drástico descenso de las causas infecciosas y una moderable reducción de las convulsiones debidas a Encefalopatía-hipóxico-isquémica (EHI). 3) La EHI sigue siendo la etiología más frecuente con peor evolución a largo plazo.

454

DISPLASIA CAPILAR ALVEOLAR: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Marta Vázquez Ortiz, Julio Moreno Hernando, M^a Dolores Salvia Roiges, José Manuel Rodríguez Miguélez, Marta Thió Lluch, Ana Morillo Palomo

Servicio de Neonatología, Agrupación Sanitaria Hospital Clinic-Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona y Universidad de Barcelona.

Introducción: La displasia capilar alveolar (DCA) es una causa infrecuente de hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN) idiopática y grave. Se debe a un desarrollo vascular pulmonar anormal. Objetivo y método: Se presentan 2 casos de DCA asistidos en nuestra UCIN.

Casos clínicos: *Caso 1:* Recién nacido sexo masculino de etnia china. Datos obstétricos irrelevantes. Parto eutócico. Apgar 9/10. Exploración normal. Presenta cianosis a las 10 horas de vida, con diferencia significativa en Sat O₂ pre y postductal. Resto de constantes y exploración física (EF) normal. No responde al test de hiperoxia. Destaca pobre vascularización en radiografía. Ante sospecha de cardiopatía cianósante ductusdependiente, se inician prostaglandinas (PGE1), sin respuesta. La ecocardiografía evidencia HPPN suprasistémica sin cardiopatía estructural. Requiere soporte ventilatorio e inotrópico, óxido nítrico inhalado (NOi) y sildenafil. Ante hipoxemia grave refractaria, entra en ECMO veno-arterial sin poder retirarse. Dada la progresión de HPPN, sin desencadenantes objetivables, se realiza biopsia pulmonar, que diagnostica DCA. Ante el carácter irreversible y fatal, se retira de ECMO tras 7 días, siendo exitus en horas. *Caso 2:* Recién nacido sexo femenino de padres magrebíes consanguíneos. Datos obstétricos anodinos. Parto eutócico. Apgar 10/10. Exploración normal. Presenta crisis cianóticas a las 48 horas, con diferencia de Sat O₂ pre y postductal que no mejora con oxígeno. Destaca taquipnea, sin otras alteraciones. Análisis y radiografía de tórax normales. Se inicia PGE1 y se retira tras estudio ecocardiográfico que muestra HPPN suprasistémica sin cardiopatía estructural. Presenta hipoxemia progresiva, precisando inotrópicos, ventiloterapia y NOi. Entra en ECMO veno-arterial siendo retirada a las 60 horas por mejoría. El cuadro persiste a las 24 horas con hipoxemia. Se practica biopsia pulmonar, diagnóstica de DCA. Fallece a los 60 días de vida por hipoxemia y bradicardia.

Conclusiones: Ante HPPN idiopática grave y refractaria a tratamiento convencional, se debe considerar causa estructural

16:40

pulmonar e indicar biopsia pulmonar. Dado el pronóstico infausto de la DCA, su diagnóstico temprano permitiría evitar procedimientos invasivos, costosos e ineficaces, así como informar a la familia de forma precisa y precoz.

455

SÍNDROME DE HIPOPLASIA DE VENTRÍCULO IZQUIERDO: EVOLUCIÓN DE LAS DIFERENTES OPCIONES TERAPÉUTICAS

Ana Siles Sánchez-Manjavacas, Miriam Centeno Jiménez, José Luis Zunzunegui Martínez, Teresa Álvarez, Fernando Ballesteros, Manuela Camino López, Esther Panadero Carlavilla, Gustavo Brochet, Rubén Greco Martínez, Enrique Maroto Álvaro

Sección de Cardiología Pediátrica y Sección de Cirugía Cardíaca Infantil del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: El tratamiento del síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo mantiene una alta morbimortalidad por lo que se discuten las diferentes alternativas terapéuticas, especialmente el tratamiento compasivo. Creemos que los resultados de un programa y la información que reciben los padres de los médicos directamente implicados influyen de manera definitiva la decisión de los padres.

Objetivos: Presentar los resultados de nuestro programa y valorar si estos han hecho cambiar la decisión de los padres en cuanto a sus opciones terapéuticas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de todos los recién nacidos diagnosticados entre el año 1993 y el 2007. Los resultados se han dividido en tres periodos en función de la mortalidad y las opciones quirúrgicas ofrecidas. Periodo I (1993-1996). Opción trasplante cardíaco, mortalidad 50%. Periodo II (1887-2000). Opciones trasplante cardíaco y cirugía de Norwood. Mortalidad 31%. Periodo III (2001-2007). Opciones trasplante cardíaco y cirugía de Norwood. Mortalidad 19%. La técnica quirúrgica de la cirugía de Norwood fue la realización de una fístula sistémica pulmonar hasta junio del año 2002 y a partir de entonces la realización de un conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar (técnica de Sano). En los casos con diagnóstico prenatal antes de las 23 semanas se informó de la posibilidad de interrumpir el embarazo.

Resultados: N° de pacientes: 157. *Periodo I:* n° de pacientes: 30 (2,3/año), tratamiento compasivo 11 /37%. *Periodo II:* n° de pacientes 37 (6,77 años). Tratamiento compasivo: 7 (19%). *Periodo III:* n° de pacientes: 90 (12,3/años). Tratamiento compasivo: 0, opción sin (100%). Diagnóstico prenatal < 23 semanas: Periodo I: n°:1, IVE: 0. Periodo II: 3. IVE: 2. Periodo III: n°: 25. IVE 12 (47%).

Comentarios: Durante estos 14 años, se produce un aumento del número de pacientes y una mejoría de los resultados, especialmente con la introducción de la técnica de Sano. Esto se asocia a un cambio en la actitud de los padres y la opción del tratamiento compasivo tiende a desaparecer. A pesar de los aceptables resultados la decisión de interrumpir el embarazo, no disminuye, probablemente porque la información dada sea diferente en periodo prenatal que postnatal.

16:50

Viernes, 6 de junio (15:30 - 17:00)

ENDOCRINOLOGÍA

Sala 4-5 (Planta Alta)

456

15:30

PREVALENCIA DE OBESIDAD Y SÍNDROME METABÓLICO EN POBLACIÓN GENERAL ENTRE 12 Y 17 AÑOS

Rafael Galera Martínez, Ana Mar Ruiz, Encarnación López, Patricia Oliva Pérez, M^a Dolores Gámez, M. José Olivares, Javier Muñoz, M. Ángeles Vázquez, Emilio García García, Manuel Martín

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y Servicio de Análisis Clínicos del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivos: Calcular la prevalencia de obesidad y síndrome metabólico (SM) en adolescentes estudiantes de educación secundaria en una capital andaluza. Ver la distribución de los niveles de índice de resistencia insulínica (RI) HOMA en esta población y los factores asociados con la misma.

Sujetos y métodos: Estudio transversal. Mediante muestreo probabilístico polietápico se incluyen 373 sujetos (159 mujeres) de 12 a 17 años escolarizados en centros públicos y privados. Se les realizó examen físico (incluyendo peso, talla, presión arterial y perímetro de cintura). Se calculó el índice de masa corporal (IMC) y se definió obesidad y sobrepeso según los umbrales del IMC establecidos internacionalmente para niños y adolescentes. Se determinaron niveles plasmáticos en ayunas de glucosa, insulina, triglicéridos y colesterol (total y HDL). La RI se cuantificó con el índice HOMA. Se definió SM según los criterios adaptados a adolescentes, tres o más de los siguientes: triglicéridos > 110 mg/dl, HDL-colesterol < 45 mg/dl, glucosa > 100 mg/dl, circunferencia de cintura > percentil 90 y presión arterial sistólica o diastólica > percentil 90 para edad y sexo. Se utilizó la regresión lineal múltiple para identificar los factores asociados con la RI.

Resultados: El 4,6% de los participantes reunían criterios de SM (intervalo de confianza al 95% 2,24-6,86). Un 8,0% de los sujetos de la población eran obesos y un 20,4% tenían sobrepeso. Entre los obesos, el 21,2% tenían SM, entre los sujetos con sobrepeso el 8,6% y en los normopeso sólo el 0,9%. El 8% de los adolescentes tenían dos componentes del SM y el 24,1% uno. La aumento de circunferencia abdominal es el componente más prevalente (16,7%) en los adolescentes. El índice HOMA (media ± desviación típica) en la población fue 2,07 ± 1,52 y su percentil 90 3,67. Ajustando por el resto de variables, el HOMA se relacionó con la circunferencia de cintura ($\beta = +0,23$; $p = 0,013$) y con el nivel de triglicéridos ($\beta = +0,30$; $p < 0,001$)

Conclusiones: El SM y la RI son problemas presentes en los estudiantes de secundaria de nuestra capital, afectando sobre todo a los adolescentes obesos y con adiposidad abdominal.

457

15:37

HIPERCALCEMIA: ADENOMA SOLITARIO DE PARATIROIDES

Claudia Heredia, Jesús Barreiro Conde, Juan Manuel Cutrín Prieto, Lourdes Loidi Fernández de Trocóniz, Ramiro Varela Cives, Manuel Pombo Arias

Unidad de Endocrinología Pediátrica de la Universidad de Santiago de Compostela y Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

El hiperparatiroidismo primario es una patología poco frecuente de hipercalcemia en niños, siendo el adenoma solitario de paratiroides la causa más frecuente.

Metodología: Paciente de 12,6 años remitido a nuestra consulta por presentar cuadros recurrentes de náuseas, vómitos, dolor abdominal, pérdida de apetito y valores de calcio elevados. *Antecedentes personales:* Invaginación intestinal a los 5 meses, valorado por psiquiatría por problemas de comportamiento. Antecedentes familiares: primas paternas con hipertiroidismo, abuela materna con cáncer de útero, abuelo paterno cáncer de laringe. Examen Físico Talla 153,1 cm (SDS -0,41) Peso 39,5 Kg bradicárdico, no masas cervicales, no bocio, no adenopatías, prepuberal. *Exámenes complementarios:* calcio 14,7 mg/dL, calciuria 626 mg/24h, fósforo 2,5 mg/mL, PTHi 166 pg/mL, fosfatasa alcalina 473 U/L, urea 23 mg/dL, creatinina 0,8 mg/dL, aclaramiento de creatinina 78 mL/min. Ecografía cervical masa de 8,2 x 12,2 mm en cara posterior de lóbulo tiroideo izquierdo, Gammagrafía 99mTC MIBI sin hallazgos significativos. *Ecografía renal:* nefrocalcinosis. Serie ósea: osteopenia discreta. DEXA SDS -3,55. *Estudio molecular:* Amplificación por PCR y secuenciación cíclica de los exones 10, 11, 13, 14, 15 y 16 del protooncogen RET (comprenden mutaciones asociadas con MEN2A, MEN2B) y región codificante MEN 1 (exones 2-10): negativo. *Manejo y evolución:* La hipercalcemia se trató con hidratación, furosemida y pamidronato logrando disminuir los valores de calcio previos al manejo quirúrgico. Se realiza paratiroidectomía parcial con exéresis de nódulo a nivel de borde posterior de lóbulo tiroideo izquierdo, con valores intraquirúrgico de PTH de 342pg/mL, con descenso a los 10 minutos postextracción de 33 pg/mL. El estudio anatómo-patológico confirma adenoma paratiroideo.

Conclusiones: El hiperparatiroidismo es la causa hormonal más frecuente de manifestación de la neoplasia endocrina múltiple, siendo importante realizar el diagnóstico diferencial con el adenoma solitario de paratiroides mediante la historia clínica y el estudio genético complementario para decidir el manejo médico y quirúrgico ya que difieren entre sí.

458 15:44 EFICACIA DE LA TERAPIA DE GRUPO A MEDIO-LARGO PLAZO PARA FACILITAR LA PÉRDIDA DE PESO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES OBESOS

Bartolomé Bonet Serra, Amalia Quintanar Rioja,
Isabel Sánchez-Vera, Juan Carlos Rivas Crespo,
Fernando Echavarrí Olavarria,
Carolina Besanilla López

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

En nuestro país, la obesidad en la infancia es un problema sanitario de primer orden, con un aumento en su prevalencia. La terapia de grupo es un método eficaz para facilitar la pérdida de peso a corto plazo (An Pediatría 65:51-6; 2007).

Objetivos: Estudiar si la terapia de grupo facilita la pérdida de peso y si ésta perdura a medio-largo plazo. Determinar si existen factores que dificulten la pérdida de peso.

Métodos: En el presente estudio se incluyen 101 niños que han sido incluidos en sesiones de terapia de grupo para el tratamiento de la obesidad (40 pre-adolescentes, 44 mujeres adolescentes y 17 varones). Doce niños no completaron al menos 6 meses de tratamiento. Ninguno de ellos presentaba alteraciones endocrinológicas. Se aconsejó la modificación de su ingesta calórica tras la revisión de una encuesta dietética de una semana de duración. El tiempo máximo de seguimiento ha sido de 2 años y medio y se compararon las diferencias en el z-score del índice de masa corporal (IMC) al inicio del estudio con los valores hallados a los 6, 12, 18, 24 y 30 meses de seguimiento. Los cambios en el z-score se analizaron mediante una t-pareada. Los resultados se expresan como media (desviación estándar).

Resultados: Cuando todos los niños se analizaron conjuntamente la z-score inicial fue de 4,58 (1,6) comparado con 4,4 (1,7) ($p < 0,001$); 4,17 (1,9) ($p < 0,05$); 4,16 (1,7) ($p < 0,05$); 4,2 (1,6) (NS) y 4,09 (1,5) (NS), respectivamente a los 6, 12, 18, 24 y 30 meses de seguimiento. Cuando los resultados se analizaron por grupos, los niños pre-adolescentes y los adolescentes varones presentaron disminuciones significativas en la z-score a lo largo de todos los meses del estudio, mientras que en las adolescentes mujeres no se observaron variaciones en la z-score a lo largo del estudio. Cuando se analizaron otras variables, se observó una mayor disminución de la z-score del IMC en aquellos niños que no tenían antecedentes de obesidad y/o diabetes y no presentaban acantosis nigricans (AN).

Conclusiones: En niños y adolescentes obesos, la terapia de grupo favorece la pérdida de peso a medio-largo plazo. El sexo femenino, la presencia de AN y los antecedentes familiares de diabetes y obesidad son factores que dificultan la pérdida de peso.

459 15:51 TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE GRAVES INFANTO-JUVENIL: REVISIÓN DE CASOS DE 1999 A 2006

María Cernada Badía, David Gallego de la Sacristana,
M^a Carmen De Mingo Alemany, Francisca Moreno Macián
Servicio de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitario La Fe,
Valencia.

El hipertiroidismo es infrecuente en la infancia, y la causa fundamental es la enfermedad de Graves. La forma habitual de tratamiento incluye, como primera opción, el uso de fármacos anti-tiroideos, reservándose como tratamientos de segunda línea la tiroidectomía y la ablación con radioyodo.

Se han revisado retrospectivamente 9 historias clínicas de pacientes diagnosticados de hipertiroidismo en un hospital terciario, entre los años 1999 y 2006. Se analizaron edad, sexo, antecedentes familiares y personales, manifestaciones iniciales, función tiroidea, niveles de autoanticuerpos, pruebas de imagen, el tratamiento de elección, las complicaciones o recurrencias, así como la necesidad de recurrir a tratamientos alternativos. En este trabajo, además, revisamos la terapia ablativa con I-131 como opción que, hasta ahora, es poco utilizada en la edad infanto-juvenil por temor a los efectos adversos, en especial al aumento de riesgo de cáncer tiroideo.

La edad media al diagnóstico fue de 8 años y 8 meses, con predominio del sexo femenino (6:3). Al diagnóstico, el síntoma más frecuentemente encontrado fue el nerviosismo y la inquietud (55%), y el signo más frecuente el bocio (88%). La proporción de pacientes con anticuerpos anti-tiroideos fue de un 40% para anti-TSHr, un 85% para anti-PO y un 28% para los anti-TG. En todos los casos se inició terapia con Carbimazol, realizándose revisiones iniciales cada 2-3 semanas. En los controles evolutivos, se halló en dos casos exoftalmos y, en uno, alopecia areata. Como efectos secundarios al tratamiento, sólo se halló anemia ferropénica en un paciente, y neutropenia moderada en otro. En todos los pacientes se logró la remisión al cabo de 8 a 14 meses de tratamiento médico. Tan sólo 2 pacientes presentaron recaída, realizándose tiroidectomía subtotal en uno de ellos. En ningún caso se utilizó el radioyodo como tratamiento. En relación al uso del I-131, la experiencia en niños es aun limitada, y serían necesarios más estudios, no parece haberse demostrado una asociación entre el uso de dosis altas de radioyodo con fines ablativos y la aparición de tumores.

460 15:58 PARÁLISIS PERIÓDICA FAMILIAR DIAGNÓSTICO DE TRES GENERACIONES A TRAVÉS DE UNA NIÑA

Adrián García Ron, Concepción González Fuentes,
Belén Jiménez Crespo, María Luisa Domínguez Quintero,
Jose María Ceballos Aragón, José Sierra Rodríguez
Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Introducción: La Parálisis Periódica Familiar Hipopotasémica (PPhK) es un desorden muscular producido por una alteración en los canales de calcio del músculo esquelético caracterizados por ataques agudos de debilidad muscular e hipopotasemia, de duración e intensidad variables. Desencadenados generalmente por el ejercicio intenso u otros factores estresantes. En ocasiones produce una debilidad progresiva que no se relaciona con el nº ni la intensidad de las crisis. Herencia AD con alta pe-

netrancia y expresividad variable. Se distinguen dos fenotipos el Tipo I por mutación en los genes del canal de Ca (CACNA1s) y el Tipo II del canal del sodio (SCN4A). Existen formas esporádicas y otras desencadenadas por tirotoxicosis, fármacos, diagnóstico fuera de las crisis es complejo.

Tratamiento con potasio vo o iv en crisis y en los periodos asintomáticos con azetazolamida y evitar los factores desencadenantes.

Pacientes y métodos: Presentamos una familia española, con 18 miembros diagnosticados de PPhK, por clínica, exploración, bioquímica, incluido perfil tiroideo, EMG, biopsia muscular durante la crisis, árbol genealógico y genética.

Resultados: Niña de 11 años con cuadro agudo de debilidad muscular, con antecedente de 12 episodios similares. *AF:* otros familiares con episodios parecidos. *EF:* consciente, tono y fuerza muscular disminuidos, RMP presentes simétricos y apagados, gowers +, marcha dificultosa. Hemograma normal, K 3 mEq/l (resto normal, incluido perfil tiroideo), EMG patrón miopático crónico no inflamatorio, ECG normal, *Biopsia muscular:* vacuolas en la parte central de las fibras musculares. Remitió tras administración de K vo. Genética: mutación R1239G del gen CACNA1s.

Conclusiones: Diagnóstico clínico y la genética lo confirma, aunque un resultado negativo no lo descarta. Recomendamos EMG puesto que puede mostrar una miopatía permanente. En crisis, realizar biopsia muscular, esperando encontrar según el fenotipo, vacuolización en la región central de las fibras musculares (Tipo I), o agregados tubulares (Tipo II). Tratamiento aportar K en las crisis a ser posible efervescente y después acetazolamida.

461

PATOLOGÍA TIROIDEA Y ESTATUS DE YODO EN ADOLESCENTES

Rafael Galera Martínez, Patricia Oliva Pérez, Ana Ruiz, Emilio García García, M. Ángeles Vázquez, Encarnación López Ruzafa, Maribel Saez, Sara Torrico, Manuel Martín González

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y Servicio de Análisis del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivo: Calcular la prevalencia de bocio y enfermedad tiroidea autoinmune y describir el estatus de yodo en adolescentes estudiantes de educación secundaria en Almería.

Sujetos y métodos: Estudio transversal. Mediante muestreo probabilístico polietápico se incluyen 381 sujetos (159 mujeres) de 12 a 17 años escolarizados en centros públicos y privados de nuestra capital. Se les realizó examen físico (incluyendo inspección y palpación de cuello) y se determinaron niveles plasmáticos en ayunas de T4 libre, TSH y anticuerpos antitiroideos (antiperoxidasa y antitiroglobulina) y yoduria en una micción. Consideramos tiroiditis autoinmune cuando el sujeto presenta alguno de los anticuerpos antitiroideos positivos más bocio y/o TSH > 5 mcU/ml. Según la yoduria el umbral actual para definir déficit de yodo en una poblaciones < 100 ug/l. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS. Los resultados se expresan como porcentajes y sus intervalos de confianza al 95%.

Resultados: Entre los adolescentes presentan tiroiditis autoinmune el 2,4% (0,5-4,3), autoinmunidad positiva el 5,8%(3,1-8,4) y bocio simple aislado el 11,7% (9,2-14,2). La yoduria media es de 159,8 ug/l y la mediana de 237,7 ug/l.

16:05

Conclusiones: La patología tiroidea es bastante prevalente en los estudiantes de secundaria. El estatus de yodo está en el rango normal en los adolescentes de nuestra capital.

462

DIAGNÓSTICO GENÉTICO DEL SÍNDROME DE NOONAN

Claudia Heredia, Lidia Castro Feijóo, Emilia Balboa, Paloma Cabanas Rodríguez, Jesús Eiris Puñal, Jesús Barreiro Conde, Manuel Fuster Siebert, Francisco Barros, Manuel Pombo Arias

Unidad de Endocrinología Pediátrica de la Universidad de Santiago de Compostela y Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

El síndrome de Noonan presenta múltiples manifestaciones clínicas y genéticas. Se ha asociado a alteraciones en los genes PTPN11, SOS1, KRAS y RAF1.

Metodología: *Paciente 1:* Niña de 11,8 años. PRN: 3.650gr (SDS:+1,15), LRN: 50cm (SDS: +0,27). Exploración: fascies peculiar, epicanto, hendiduras antimongoloides, hipertelorismo, paladar ojival, pterigium coli, implantación baja de pabellones auriculares, hipermetropía, ptosis palpebral, mamilas lateralizadas, hiperlaxitud articular, cubitus valgus, estenosis pulmonar leve-moderada e insuficiencia valvular pulmonar. Auxología: T.D: 163,8 cm (SDS: +0,45), peso: 27,5 kg, talla 129,6 cm (SDS-2,61), VC: 3,4 cm/año. E.O: 8 años. Prepuberal. Cariotipo 46 XX. RNM: quiste cerebral en el tercer ventrículo. *Paciente 2:* Niña de 4,7 años. PRN: 3.310 gr (SDS: +0,62) y LRN: 49 cm (SDS: +0,06). Antecedentes: CIA tipo ostium secundum. Exploración: cejas escasas y finas, base de nariz ancha, hipertelorismo, epicanto, asimetría de tórax, clitoromegalia, uñas pequeñas. Auxología: TD: 163 cm (SDS: +0,31), peso 17,3 kg, talla 105,5 cm (SDS:-0,07), VC: 6,8 cm/año, EO: 3 a 6 m, Prepuberal. EKG: desviación del eje QRS a la izquierda. Cariotipo 46 XX. *Análisis molecular:* Secuenciación cíclica tras amplificación por PCR de toda la región codificante y los bordes intrón/exón de los genes PTPN11, SOS1, RAF1 y KRAS

Resultados:

Pacientes	Gen PTPN11	Gen SOS1	Gen RAF1	Gen KRAS
Paciente 1	No mutaciones	Mutación: R552G	No mutaciones	No mutaciones
Paciente 2	Mutación: E258D	No mutaciones	No mutaciones	No mutaciones

Conclusiones: Se encontró la mutación R552G en el gen SOS1 y una nueva mutación, la E258D, no descrita previamente en el gen PTPN11 y que afecta el dominio PTP de la proteína. La aplicación de técnicas de medicina molecular amplía perspectivas de comprensión en los mecanismos patogénicos y ayuda como medio diagnóstico en una entidad tan heterogénea como el síndrome de Noonan.

463

DIABETES MELLITUS EN LA PROVINCIA DE ALBACETE

María Elena Cabezas Tapia, Rafael Ruiz Cano, José Manuel Siurana Rodríguez, María Mayordomo Almendros, María Terrasa Nebot, Olga García Mialdea
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es la enfermedad endocrinológica más frecuente en la infancia. Secunda-

16:12

rio al déficit absoluto o relativo de insulina se produce un trastorno del metabolismo de los hidratos de carbono, ocasionando hiperglucemia y glucosuria que se manifiestan como poliuria y polidipsia.

Objetivos: Estudiar incidencia, clínica de debut de la DM1 y evolución en la provincia de Albacete.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. *Criterios de inclusión:* Diagnóstico de DM1 en < de 14 años (criterios ADA) enero 1996-diciembre 2006; vivir en la provincia al menos en los 3 años previos al diagnóstico y seguimiento en el Hospital de Albacete entre 1996-2006. La población de referencia se tomó de los datos del Instituto Nacional de Estadística. Se revisaron 134 historias, se recogieron en una hoja de cálculo Excel® y se procesaron con SPSS 13.0.1®.

Resultados: Incidencia media de $21,88 \pm 3,76/10^5$ habitantes < 14 años, no se han encontrado diferencias en cuanto a los años ($p = 0,244$). Debut como cetoacidosis (CAD) 46,9%, resto con clínica clásica. Anticuerpos positivos en el 63%. La HbA1c media al diagnóstico $11,5\% \pm 2,95$, en CAD $12,79\% \pm 2,6$ frente a $10,60\% \pm 2,8$. Distribución semejante por sexos de la forma de presentación, tiempo de evolución y control. Mayor número de casos en los meses de otoño-invierno ($p = 0,670$). Predominan los pacientes nacidos en verano ($p = 0,517$). Se han encontrado diferencias en el valor de HbA1c al ingreso en función del grupo de edad ($p = 0,020$): entre los < 5 años y el grupo de 5-10 años ($p = 0,038$); entre < 5 años y > 10 años ($p = 0,002$); no hay diferencias entre el grupo de 5-10 años y > 10 años. La HbA1c en su evolución aumenta con la edad, media en el último año de $7,68\% \pm 1,43$ con un rango 5-11,7% (> 8,5 en 22,1%). No se encontraron diferencias en el control diabético según el grupo de edad y el sexo ($p = 0,644$ y $0,913$).

Discusión: La presentación como CAD en casi la mitad sugiere el debut en pacientes con escasos síntomas. A diferencia de la literatura no hemos encontrado asociación entre la estación del año al nacimiento o el mes al debut y el acúmulo de casos. Son necesarios más estudios sobre la relación diabetes-estación al nacimiento.

464 HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA NO CLÁSICA: A PROPÓSITO DE 25 CASOS

Rocío Galindo Zavala, Vanessa Rosa Camacho, M^a de Gracia Espinosa Fernández, Antonio Conejo Fernández, José David Martínez Pajares, Andrés Hagerman Sánchez, Enrique Torres Cobo, Juan Pedro López Siguero, M. José Martínez Aedo, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Objetivo: Descripción epidemiológica, clínica y terapéutica de hiperplasia suprarrenal (HSR) no clásica.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de 25 casos con diagnóstico de HSR no clásica seguidos en Consulta de Endocrinología Pediátrica de nuestro Hospital en los últimos 15 años.

Resultados: El 64% de los casos fueron mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 7 años. Sólo 4 de los 25 casos tenían un antecedente familiar conocido (0,16%). El estudio genético

de los hermanos se solicitó en 15 de los casos, en 8 casos algún hermano presentaba la misma mutación genética. En cuanto a la presentación clínica: El 80% de los pacientes debutaron con una pubarquia precoz 8 (20 casos) y 8% con pubertad precoz (2 casos). Tres de los pacientes no presentaban síntoma alguno al diagnóstico pero fueron estudiados por antecedente familiar conocido. En lo referente al estudio genético, contamos con el resultado de 19 de los casos. Se caracterizaron 26 alelos (68,4%), de los cuales sólo uno de ellos correspondía a una mutación clásica (3,8%).

Se estudió la relación entre SDS de talla diana y SDS de talla al diagnóstico en 8 casos; en 6 de ellos la SDS de talla al diagnóstico era superior en 1 punto como mínimo a la SDS de talla diana. Por otra parte, en 19 de los casos se comparó la edad ósea con la edad cronológica en el momento del diagnóstico, encontrándose que en el 52,6% de los casos existía una diferencia superior a 1,5 años a favor de la edad ósea. Sólo 2 casos presentaron una edad ósea inferior a la cronológica.

Recibieron tratamiento corticoideo 17 de los 25 casos.

Conclusiones: La identificación de esta patología es importante básicamente por dos motivos: 1) Iniciar tratamiento en caso de una edad ósea avanzada con respecto a la cronológica, mejorando así el pronóstico de talla; 2) identificar alelos con mutaciones clásicas que el paciente pudiera transmitir a su descendencia. Es por esto que debemos sospecharla en niños con pubarquia y/o pubertad precoz, y estudiarla en niños con antecedentes familiares conocidos.

465 HIPOGLUCEMIA HIPERINSULÍNICA FAMILIAR POR NUEVA MUTACIÓN EN GEN ACTIVADOR DE LA GLUCOQUINASA

Elena Gil Camarero, Paola Navas Alonso, Raquel Real Terrón, María Teresa Fábrega Valverde, Amparo Montero Salas, Manuel Portillo Márquez

Servicio de Pediatría del Hospital de Mérida, Badajoz y Servicio Extremeño de Salud.

Introducción: El hiperinsulinismo es la causa más frecuente de hipoglucemia persistente en los menores de 2 años, seguida del déficit de cortisol y los déficits enzimáticos. El diagnóstico etiológico del hiperinsulinismo permanente está relacionado en la mayoría de los casos con defectos genéticos de la secreción de insulina por las células beta (mutaciones del gen SUR1, KIR6.2, de la glucocinasa y de la glutamato deshidrogenasa). Presentamos un caso de hiperinsulinismo asociado a una nueva mutación missense en el exon 3 posición 89 G>T del gen de la glucocinasa activadora observada en familiares de primer grado de la paciente.

Caso clínico: Recién nacido término de peso adecuado, nacido por cesárea que presenta una hipoglucemia asintomática a las 2 horas de vida de 27 mg/dl.

Antecedentes familiares: Madre y hermano de 7 años diagnosticados de hipoglucemia hiperinsulínica familiar sin precisar tratamiento farmacológico actualmente. Padre sano. Hermana nacida prematura extrema fallecida por muerte súbita a los 4 años de edad. Varios familiares (rama materna) con hiperinsulinismo e hipoacusia neurosensorial. *Evolución:* A las 48 horas de vida

16:26

16:33

la paciente precisa aportes de glucosa de hasta 10,4 mg/kg/día y hidrocortisona a dosis de 10 mg/kg/día. Se mantiene lactancia fraccionada cada 2 horas y se usan medidas dietéticas como la adición de dextrinomaltoza la cual le provoca diarrea osmótica importante por lo que se suspende. Al décimo día de vida persiste la hipoglucemia por lo que se añade al tratamiento diazóxido hasta 12 mg/kg/día con lo que mejoran los controles glucémicos. Actualmente la paciente tiene 5 meses de edad, se encuentra bien controlada con dieta fraccionada frecuente y diazóxido a una dosis actual de 8 mg/kg/día en descenso. Persisten glucemias bien controladas pero presenta hirsutismo en brazos y piernas y medidas antropométricas en los límites altos. Pendiente de estudio audiológico de oído derecho por otoemisiones patológicas.

Conclusión: En el hiperinsulinismo persistente debido a esta mutación el tratamiento con diazóxido ha sido efectivo a diferencia de otros tipos de mutaciones en las que se afecta el gen SUR, de ahí la importancia del diagnóstico etiológico.

466 16:40 INFLUENCIA DEL TRATAMIENTO DE LA OBESIDAD PEDIÁTRICA SOBRE LA ANTROPOMETRÍA, EDAD ÓSEA Y DENSIDAD MINERAL ÓSEA

José Antonio Bermúdez de la Vega, M. Ángeles Vázquez Gámez, Susana Bernal Cerrato, Javier Gentil González, Sebastián Tornero Patricio, José González Hachero

Sección de Endocrinología y Nutrición Pediátricas y Unidad de Osteoporosis del Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Identificar las modificaciones de talla, IMC (índice de masa corporal), edad ósea (EO) y densidad mineral ósea (DMO), en una población pediátrica obesa tras un año de tratamiento orientado a la adquisición de hábitos de vida saludables.

Métodos: Estudio de cohorte prospectivo. *Población:* 50 niños/as (sin diferencia de sexos) de 6 a 13 años de edad, con obesidad exógena. *Intervención:* programa de tratamiento psicoeducativo y conductual, para la educación de hábitos saludables, mediante consultas programadas (perioricidad: 3-8 semanas, y 8-12 semanas, primer y segundo semestre, respectivamente). *Parámetros registrados (al inicio y al año):* talla, IMC, edad ósea (método Greulich-Pyle), cociente edad ósea/edad cronológica (E.O/E.C), pronóstico de talla adulta (PTA: método Bayley-Pinneau) y DMO a nivel de columna lumbar (L2-L4) mediante DEXA (Hologic QDR-1000). La talla, IMC, PTA, y DMO, se expresan en desviaciones estándar (SDS) y en porcentaje, respecto a poblaciones de referencia españolas. *Análisis estadístico:* test de la varianza para series repetidas y t-Student para datos pareados.

Resultados: *Basales:* Población (n = 50, 25 mujeres y 25 hombres); edad, 9,23 ± 1,79 años; talla, 138,33 ± 11,84 cm, 1 ± 0,95 SDS; IMC, 27,59 ± 3,74 kg/m², 4,7 ± 1,63 SDS, 158 ± 18,85%; EO, 10,02 ± 2,04 años; EO/EC, 1,15 ± 0,10; PTA, 166,92 ± 9,81 cm, -0,26 ± 1,1 SDS; DMO 0,73 ± 0,12 g/cm², 1,14 ± 1,41 SDS, 107,28 ± 14,41%. *A los 12 meses:* edad, 10,27 ± 1,77 años; talla, 143,33 ± 11,47 cm, 0,87 ± 0,5 SDS; IMC, 27,3 ± 3,9 kg/m², 4,13 ± 1,52 SDS, 153,86 ± 19,75%; EO (n = 30), 10,95 ± 1,97 años; EO/EC (n

= 30), 1,12 ± 0,1; PTA (n = 29), 167,62 ± 8,8 cm, 0,08 ± 0,5 SDS; DMO (n = 36), 0,77 ± 1,35 g/cm², 1,17 ± 1,06 SDS, 109,25 ± 11,65%.

Conclusiones. El tratamiento continuado de niños/as obesos/as, basado en la adquisición de hábitos saludables: 1) Resulta efectivo produciendo un descenso del% IMC de 5 puntos al año. 2) Disminuye la velocidad de crecimiento y enlentece el ritmo de maduración ósea sin afectar el pronóstico de talla adulta. 3. No modifica significativamente la ganancia de masa mineral ósea.

467 16:47 HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Pilar Jarque Aguilar, Carmen Climent Morales, Pere Balliu Badía, Juan Ferragut Martí, María Caimari Jaume

Sección de Neonatología y Sección de Endocrinología Pediátrica del Servicio de Pediatría del Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

Objetivos: Revisar los casos de hipotiroidismo congénito detectados en nuestro centro en los últimos 20 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de todos los casos con hipotiroidismo congénito diagnosticados desde enero del 1988 hasta enero del 2008, excluyéndose los casos de hipotiroidismo transitorio. Se revisaron datos clínicos, analíticos, edad de diagnóstico, inicio de tratamiento y evolución.

Resultados: Se identificaron 27 pacientes (15 hombres y 12 mujeres). La incidencia media ha sido de 1,3 casos por año. Todos se diagnosticaron por el despistaje neonatal de metabolopatías y la edad media al diagnóstico fue de 24,5 días en los 20 años, mejorada a 13,6 días en los últimos 2 años. Cuatro tenían antecedentes familiares de tiroidopatía. Los niveles de TSH al diagnóstico oscilaron entre 33 y 542 μ UI/ml, los de FT4 entre 0,1 y 1,3 ng/dl. A todos se les realizó gammagrafía tiroidea, resultando normal en 8, y a 21 se les realizó ecografía que fue normal en 9. Diecinueve presentaron sintomatología al diagnóstico (11 hernia umbilical, 8 fontanela posterior amplia, 7 ictericia, 5 macroglosia, 4 problemas alimentarios, 4 piel moteada, 4 llanto ronco, 3 hipotonía, 2 constipación, 2 hipoactividad, 2 facies típica y 1 piel seca). A 21 se les practicó Rx rodilla, con retraso de la edad ósea en 3 casos. La edad media de inicio del tratamiento fue a los 24,5 días de vida (11-136 días), a dosis de 8-15 mcg/kg/día. Diez casos fueron reevaluados a los 3 años de edad. El diagnóstico definitivo fue agenesia tiroidea en 4, ectopia en 13 (todos de localización lingual) y tiroides ortotópico en 8 con sospecha de dishormonogénesis. El coeficiente intelectual fue normal en 9 de 12 y 13 presentaron problemas escolares. Un caso presentó afectación neurológica severa.

Conclusiones: El despistaje de metabolopatías y la mejora en el circuito de las muestras han supuesto un adelanto en el diagnóstico y tratamiento precoz del hipotiroidismo congénito. No obstante, debe destacarse que no se detectan los de causa central. Una adecuada exploración de los recién nacidos, teniendo en cuenta esta patología, puede optimizar la

identificación precoz de los casos no detectados por cribaje neonatal.

INFECTOLOGÍA

Sala 8-9 (Planta Alta)

468

15:30

ESTIMACIÓN DE LOS COSTES INDIRECTOS PRODUCIDOS POR LA GASTROENTERITIS AGUDA POR ROTAVIRUS EN UN ÁREA DE GALICIA

Marta Bouzón Alejandro, María López Sousa, Federico Martinón Torres, Lorenzo Redondo Collazo, Consuelo Astorgano Fernández, Santiago Almeida Agudín, José María Martinón Sánchez

Servicio de Urgencias de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción: La infección por rotavirus es la causa más frecuente de diarrea en lactantes menores de 2 años en nuestro entorno. El impacto de la infección por rotavirus en los países más desarrollados es fundamentalmente económico, y sobre todo a través de los costes indirectos.

Objetivo: Determinar prospectivamente la carga económica indirecta de la gastroenteritis aguda producida por rotavirus en los lactantes de un área de Galicia y compararla con la carga producida por la gastroenteritis aguda de otras etiologías.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional realizado entre Diciembre de 2005 y Abril de 2006, en un centro de atención continuada pediátrica, en el que se incluyeron 88 lactantes menores de 2 años con gastroenteritis aguda, y se registraron todos los gastos no médicos desde el inicio hasta el final de la enfermedad.

Resultados: El coste indirecto medio ocasionado por un episodio de gastroenteritis aguda se estimó en 268,1 euros. Cuando el agente causal fue un rotavirus los costes fueron 2,6 veces superiores que los generados por otra etiología: 427,6 euros vs. 163,8 euros. El coste por absentismo laboral fue el más cuantioso (40,8% del coste total), con un promedio de 109,4 euros por familia, como consecuencia de una pérdida de 2,5 días de trabajo. Los costes por adquisición de material se estimaron en 59,9 euros por familia, contribuyendo en un 22,3% al global. El 36,9% restante de los gastos indirectos fue generado por los costes de comidas fuera de casa (39,7 euros), contratación específica de cuidadores (22,6 euros) y traslados (36,3 euros, empleados en desplazarse un promedio de 180 km en cada caso). Los pacientes con rotavirus ingresaron en el hospital con más frecuencia (34,6% vs. 8,8%) y durante más tiempo (81,5 horas vs. 16,8 horas) que aquellos pacientes con gastroenteritis producida por otra etiología.

Conclusiones: La gastroenteritis por rotavirus genera una importante carga económica indirecta en nuestro entorno que debería ser evaluada a mayor escala y tomada en consideración a la hora de evaluar la eficiencia de la eventual inclusión de la vacunación antirrotavirus en el calendario vacunal.

469

15:37

INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN NIÑOS. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA EN UN HOSPITAL GENERAL

Juana María Rizo Pascual, Enrique Otheo de Tejada Barasuain, Raquel Buenache Espartosa, Gonzalo Mateo Martínez, Purificación Ros Pérez, José Antonio López Mondéjar
Servicio de Pediatría y Unidad de Ortopedia Infantil del Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Objetivo: Revisar las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de las infecciones ósteo-articulares (IOA) en niños en nuestro centro hospitalario.

Método: Estudio retrospectivo de los pacientes menores de 14 años que fueron diagnosticados de osteomielitis aguda (OA) y/o artritis séptica (AS) entre 1997 y 2007, mediante revisión de historias clínicas.

Resultados: Se diagnosticaron de IOA 16 niños, 9(56%) con AS, uno de ellos con afectación ósea asociada y 7 (44%) con OA. Del total, 7 casos (44%), ocurrieron en los últimos dos años. *Niños con AS:* La edad osciló entre 13 y 150 meses (mediana 33). La T^a máxima media fue de 38 °C (36,6-40), todos tuvieron signos inflamatorios y 8 (89%), impotencia funcional. Referían traumatismo previo 4 (44%). Las articulaciones más afectadas fueron la rodilla y el tobillo. La PCR y la VSG medias fueron 68,3 mg/dL y 67. En todos los casos se realizó artrocentesis diagnóstica. Se documentaron microbiológicamente 3 casos (33%) por cultivo de líquido articular (*S. aureus*, *S. pneumoniae* y *P. aeruginosus*). Los días totales de antibioterapia oscilaron entre 18 y 40 (media 30,4), de los cuales fueron IV entre 8 y 24 (media 14,1). La media de días de ingreso hospitalario fue de 16,1 (8-29). Un enfermo recidivó y precisó un segundo ingreso con antibioterapia IV. *Niños con OA:* La edad varió entre 16 y 168 meses (mediana 92). La T^a máxima media fue de 38,4°C (37-39). Todos tenían signos inflamatorios locales y 6 (86%), impotencia funcional. La mitad de los niños refirieron traumatismo previo. La localización más frecuente fue la tibia. La PCR y la VSG medias fueron 76,2 mg/L y 48. Se realizó estudio de imagen en todos los casos (RM y/o gammagrafía). Se documentaron microbiológicamente 4 casos (57%). Todos fueron *S. aureus*, 3 de ellos bacteriemias y 1 cultivo de exudado purulento. Se realizó drenaje en 2 casos. La duración de la antibioterapia varió entre 24 y 53 días (media 36,8), de los cuales fueron IV entre 7 y 46 (media 18). La duración media de la hospitalización fue de 18,4 días (7-47).

Conclusiones: En nuestro medio: 1) Ha habido un incremento de ingresos por IOA en los últimos años. 2) El rendimiento microbiológico es elevado y el microorganismo causante con más frecuencia es el *S. aureus*.

470

15:44

ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN PSICOLÓGICA, SOCIAL Y CULTURAL EN LOS NIÑOS INFECTADOS POR VIH TIPO 1

Francisco Climent Alcalá, Laura Osona Bris, Gema María Muñoz García, Felipe Rubio Rodríguez, María Isabel de José Gómez, Susana Riesco Riesco, Rosa Bautista, Consuelo Benito Caldes, María del Pilar Jiménez Saucedo, Berta González Martínez
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: Los niños infectados por el VIH requieren un cuidado especial por parte de médicos y familiares.

Objetivos: Determinar las características de nuestros pacientes referentes a su situación psicológica, familiar y social al inicio del tratamiento antirretroviral.

Pacientes y métodos: El estudio se ha llevado a cabo con 56 pacientes seguidos en la consulta de enfermedades infecciosas pediátricas. El estudio ha sido aprobado por el Comité Ético del hospital.

Resultados: La incidencia del VIH infantil en nuestra población aumentó hasta 1996. El 100% de contagios fue por transmisión vertical. Apareció toxicidad en el 41% de los niños. La principal causa de cambio de tratamiento fue el fracaso terapéutico (37,8%), seguida de la aparición de resistencias (32,4%). El 48% de los niños realizaron un buen cumplimiento terapéutico. Al inicio del TARGA el estadio clínico mayoritario fue el A, la media de CD4 fue 20%, con 795 CD4/mm³ y de carga viral 24.971 copias/ml. Existe predominio de un nivel socio-económico bajo (51%). Los padres biológicos forman el principal grupo encargado del cuidado de los niños (58%). El 20% de los pacientes sufrió depresión durante su primera pauta TARGA. El rendimiento escolar ha sido bueno en la mitad de nuestros pacientes.

Conclusiones: Desde 1996, coincidiendo con la introducción del TARGA, se ha reducido la incidencia de casos. Dos de los tres últimos casos que tenemos son niños procedentes de África. El VIH en nuestro medio, predomina en clase social baja. El principal grupo cuidador de nuestros niños es el formado por los padres biológicos, lo que implica un factor protector para una mayor duración del tratamiento, igual que el buen cumplimiento terapéutico, presente en el 48% de nuestros niños. El buen rendimiento social hace pensar en la adecuada integración con los niños de su edad. La depresión, presente en un porcentaje mayor al de la población infantil general, debe ser un punto importante en el cuidado de nuestros pacientes. Al inicio del tratamiento TARGA en los niños partimos de una mejor situación inmunológica y virológica, lo que puede influir en la mayor eficacia y duración del tratamiento, con respecto a los pacientes adultos.

471 15:51 EVALUACIÓN DE SEGURIDAD DE UNA VACUNA CANDIDATA PREPANDÉMICA H5N1 ADYUVADA CON AS EN NIÑOS DE 6 A 9 AÑOS. ENSAYO CLÍNICO FASE II

Alfredo Ballester Sanz, María Garcés Sánchez, M. Victoria Planelles Cantarino, Mamadou Drame, Joelle Thonnard, Paul Guillard, Javier Díez Domingo
Agencia Valenciana de Salud, Valencia y GlaxoSmithKline Biologicals.

Antecedentes: Los niños tienen una elevada morbilidad por la gripe, y juegan un papel importante en la transmisión de la enfermedad. Por ello, la utilización de vacunas prepandémicas en el niño, bien antes o inmediatamente tras el inicio del brote, se considera una de las medidas más efectivas para contener la infección y así reducir la morbimortalidad.

Objetivos: Evaluar la seguridad de una vacuna candidata prepandémica H5N1 adyuvada con AS en niños de 6 a 9 años.

Métodos: Este ensayo clínico fase II (107066/NCT00502593) llevado a cabo en niños evalúa la seguridad de dos dosis de una vacuna de virus fraccionado H5N1, que contiene 1,9 µyg de hemaglutinina, y un sistema adyuvante que consiste en un agente lipídico diluido en una emulsión acuosa (grupo H5N1/AS),

separadas 21 días, y se compara con la administración de dos dosis de la vacuna estacional de la gripe (Fluarix®), comercializada por los laboratorios GSK. En este análisis preliminar, se incluyen 69 niños entre 6 y 9 años que completaron la evaluación de seguridad (H5N1/AS, N = 51 y Control, N = 18). Se recogieron los síntomas locales (SLS) y generales (SGS) solicitados, acontecimientos adversos y los acontecimientos adversos graves (AAG).

Resultados: Durante todo el seguimiento, el dolor en el punto de inyección fue el SLS más frecuente, tanto en el grupo H5N1/AS como en el control (44/51 vs 12/18), con dolor grado 3 en 5 niños del grupo H5N1/AS (frente a 0 en el grupo control). Los SGS fueron más frecuentes en el grupo de estudio (H5N1/AS), SGS con un grado 3 en 4/51 niños en el grupo H5N1/AS (dos cefaleas, uno molestias gastrointestinales, una mialgia) y 1/18 niño en el control (fiebre). La mayoría de los síntomas tuvieron una duración de 1-2 días, sin incrementarse la duración o la gravedad en la segunda dosis. No hay diferencia de patrón de sintomatología entre ambas dosis. No se declaró ningún AAG.

Conclusiones: La vacuna candidata H5N1, adyuvada con AS, presenta un perfil de seguridad favorable y una reactogenicidad clínicamente aceptable en niños de 6 a 9 años.

472 15:58 ENFERMEDAD DE LYME IMPORTADA EN PACIENTE DE 10 AÑOS

Manuel Nieto Faza, Iratxe Saez de Ugarte Sobrón, Ainhoa Larrakoetxea Zuluaga, Javier Fernández Aracama, Mikel Lizarraga Azparren, Juan Antonio Ratón Nieto
Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: La enfermedad de Lyme es una zoonosis transmitida por ciertas garrapatas endémicas en ciertas regiones de EE.UU. y Norte de Europa pero con una incidencia muy baja e nuestro medio.

Presentamos el caso de un paciente varón de 10 años que consulta por presentar erupción cutánea en dorso de extremidad inferior derecha de tres semanas de evolución. Se trata de una lesión eritematosa anular de más de 15 cm de diámetro, no descamativa, localizada en hueso poplíteo derecho que se extiende a cara anterior del muslo. No refiere prurito. No ha presentado fiebre ni otros síntomas asociados. No familiares afectos. Desde su inicio la lesión había variado de tamaño y cambiado de morfología, llegando incluso a desaparecer. La lesión había aparecido dos semanas después de haber regresado de un campamento en el noreste de los EE.UU. (Baltimore) donde había mantenido contacto con animales (ardillas, conejos). No recuerda haber sufrido ninguna picadura a pesar de que algunos compañeros habían presentado lesiones producidas por garrapata. Dadas las características de la lesión cutánea y los datos de la anamnesis se establece la sospecha inicial de enfermedad de Lyme. Se solicita estudio analítico completo con perfil hepático y VSG (normal) y serologías para *Rickettsia conorii* (IFI) y *Borrelia burgdorferi* (ELFA y SIA inmunoBlott). Se inicia tratamiento con amoxicilina oral (500 mg) manteniéndose durante 21 días. Llega resultado positivo para *Borrelia burgdorferi* mediante ELFA. Dado el escaso valor predictivo positivo de esta prueba en nuestra población y el resultado negativo mediante inmunoBlott se decide enviar nueva muestra en dos semanas

para repetir la determinación, obteniéndose el mismo resultado.

La lesión desaparece a los pocos días de iniciarse el tratamiento evolucionando favorablemente sin presentar sintomatología cardiaca, neurológica ni a otros niveles.

Conclusiones: Una anamnesis detallada puede ser clave a la hora de diagnosticar enfermedades de baja prevalencia en nuestro medio. Los betalactámicos son una buena elección en pacientes con enfermedad de Lyme cuya edad contraindica el empleo de tetraciclinas. El tratamiento precoz de la enfermedad de Lyme previene el desarrollo de complicaciones tardías.

473 16:05 PRESENTACIÓN DE UNA FAMILIA CON ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA

María Laura Casado Sánchez, Gala López González, Vanesa Matías del Pozo, Jesús Ruiz Contreras, María Isabel González Tomé, Pablo Rojo Conejo
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: La enfermedad granulomatosa crónica (EGC) engloba un grupo heterogéneo de defectos genéticos que anulan la función fagocítica antiinfecciosa, determinando una incapacidad para defenderse ante gérmenes catalasa positivo.

Caso: Varón de 28 meses, con antecedentes familiares de un hermano muerto a los 22 días de vida por sepsis por *K. oxitoca* y un primo muerto a los 11 meses por sepsis por *S. paratyphi*. A los 20 meses se trató por abscesos esplénicos y subcutáneos por *S. aureus* y bronconeumonía. Ingresó con osteomielitis multifocal y abscesos subcutáneos por *S. marcescens*, asociando hepatitis B aguda. Se diagnosticó EGC de base mediante NBT, bioluminiscencia y genética, siendo de herencia ligada al sexo. Se realizó seguimiento de 28 años: 31 ingresos por repetidas osteomielitis, meningitis, neumonías, abscesos cutáneos y viscerales, etc. causadas por *S. aureus*, *Serratia*, *Salmonella* o *Aspergillus*. Ha presentado asimismo procesos no infecciosos como obstrucciones digestivas. **Familiar 1:** primo materno, hermano del fallecido a los 11 meses, y madre con lupus eritematoso discoide crónico. Se diagnosticó a los 2 meses de edad. A los 6 meses comienza con piodermis de repetición y hepatoesplenomegalia, presentando durante 20 años de seguimiento procesos principalmente no infecciosos (patología obstructiva recurrente digestiva). Como infecciones destacan nocardiosis pulmonar, mandibular y parotídea, osteomielitis, varias neumonías y salmonelosis. **Familiar 2 y 3** (primos del caso): gestación gemelar de fetos con estudio prenatal. A los 6 meses, asintomáticos, se confirma la enfermedad. Durante su seguimiento de 21 años han ingresado 14 y 9 veces con procesos graves ocasionados por gérmenes catalasa positivo o por granulomas digestivos, y el primer gemelo presentó a los 20 años una hemorragia cerebral complicada con meningitis posterior, hallándose en el estudio aneurismas múltiples en el territorio de la arteria cerebral media.

Conclusiones: Además de las infecciones por microorganismos catalasa positivo, la EGC puede cursar con procesos obstructivos (antro pilórico, de vías urinarias, esofágica, colecistitis granulomatosa), que pueden ser la pista de la enfermedad. La carga genética resulta primordial en muchos casos para el diagnóstico.

474 16:12 ¿SUBESTIMAMOS LA INFECCIÓN NOSOCOMIAL VÍRICA EN NUESTRO HOSPITAL?

Mireia Arroyo Hernández, Ángela Gómez Farpon, Irene García Hernández, José Andrés Concha Torre
Departamento de Pediatría y Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Objetivos: Investigar la infección nosocomial (IN) vírica en un hospital de tercer nivel y valorar su impacto económico-asistencial.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de informes de alta, historias clínicas y base de datos de Microbiología. Se incluyen los pacientes menores de 5 años, ingresados al menos 24 horas, durante un año a cargo de todos los servicios médicos y quirúrgicos. Recogida de datos generales y específicos de IN vírica o probablemente vírica (con cultivos positivos o con signos, síntomas y/o analíticas compatibles con infección viral). Datos como media y desviación estándar.

Resultados: Se incluyeron 2.120 pacientes (59,4% varones). La edad media fue de 1,42 (1,81) años. La estancia media fue 7,4 (10,43) días; sin IN fue 6,38 (7,17) días. Se infectaron 144 pacientes (6,8% de ingresos; 71,7% varones). Hubo 83 IN probablemente víricas (57,6%). El 36,8% de las IN fueron gastroenteritis (GEA) virales (tienen cultivo para virus el 79,2%; 35,8% positivos para rotavirus) y el 18% infecciones respiratorias (IR). En invierno la incidencia de IN llega hasta el 9,7% (el 45,7%, GEA viral). Hubo mayor incidencia de IN en el grupo entre 1 y 2 años (8,8% de pacientes -72,4% varones-; 75,9% probablemente víricas). La GEA nosocomial (GEAN) es más frecuente en pacientes entre 1 y 2 años (48,3% de las IN). La estancia media es mayor en pacientes con GEAN (9,8 vs 6,38 días; $p < ,001$) y con IR nosocomial (13,91 vs 6,38 días; $p < 0,00001$) que la de los no infectados. El coste derivado del aumento de estancias hospitalarias secundario a IN vírica es de 142.404€; por GEAN de 66.736€ y secundaria a IR nosocomial 60.992€.

Conclusiones: Las IN víricas son causa importante de morbilidad en los menores de 2 años en nuestro hospital, fundamentalmente las GEAs. Parecen más susceptibles los varones. El rotavirus causa la mayor parte de las IN víricas (sobre todo en invierno) a pesar de estar probablemente infradiagnosticado. Es necesario conseguir un buen diagnóstico etiológico para mantener un nivel adecuado de vigilancia de la IN. El coste derivado del aumento de estancias es elevado.

475 16:19 NEUMONÍA RECURRENTE EN NIÑOS

Natalia García Sánchez, Alicia Mirás Veiga, María de las Mercedes Busto Cuiñas, Ignacio Oulego Erroz, Ana Moreno Álvarez, Ana Ferreiro Ponte, Manuel Bravo Mata, Manuel López Rivas

Servicio de Pediatría y Servicio de Radiología Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña) y C. A. P. Concepción Arenal, Santiago de Compostela (A Coruña).

Antecedentes y objetivo: La neumonía recurrente en niños representa el 8% de los pacientes hospitalizados por neumonía. Su diagnóstico y manejo supone, a menudo, un desafío para el pediatra. El objetivo de este estudio es realizar un análisis descriptivo sobre la patología subyacente, el manejo diagnóstico y el tratamiento de las neumonías recurrentes ingresadas en un hospital.

Material y métodos: Se revisaron los informes de alta de 206 pacientes, de edades comprendidas entre 2 y 8 años, hospitalizados por neumonía, entre julio de 2002 y julio de 2007, detectando 13 casos con neumonía recurrente. Se define como tal la presencia de dos ó más episodios neumónicos a lo largo de un año o bien 3 episodios o más durante la vida del niño. Se evaluaron entre otros los siguientes datos: edad, sexo, antecedentes, enfermedad de base, agente etiológico, características clínicas, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados: El 6,3% de los niños ingresados por neumonía presentaron neumonías recurrentes (9 varones y 4 mujeres). La media de edad al diagnóstico ha sido de 3 años. Se constató enfermedad subyacente en 10/13 casos (76,9%) siendo el asma la patología de base más frecuente (53,8% del total), seguido de las alteraciones neurológicas, las cardiopatías congénitas y el reflujo gastroesofágico (38,5% cada una), aspiración (30,8%), inmunodepresión (23,1%) y en último lugar las anomalías pulmonares (15,3%). Siete de los diez pacientes con enfermedad de base presentaban comorbilidad. En cuanto a la etiología, se documentó causa bacteriana en 5 niños (38,5%) y vírica en un paciente; en los 7 restantes (53,8%) no se demostró su etiología.

Conclusiones: La neumonía recurrente afecta al 6,3% de los pacientes hospitalizados por neumonía. El 76,9% de los niños con neumonía recurrente presentan enfermedad de base, siendo el asma la patología subyacente más habitual. La comorbilidad de base afectó al 55,8% de la totalidad de los pacientes.

476

TRASMISIÓN VERTICAL POR VIH: ¿FUNCIONAN LAS MEDIDAS DE PREVENCIÓN?

Katie Aguilar Torres, Laura Blanquer Fagoaga,
Roberto Escamilla Pinilla, Elena Montesinos Sanchís,
Consortio Hospital General Universitario, Valencia.

Antecedentes y objetivos: En España los casos de infección pediátrica por el VIH son fundamentalmente por transmisión vertical (TV). En los últimos años las tasas de TV han descendido (< 2%), gracias a la implementación cada vez mayor de las medidas de prevención. Nuestro objetivo es analizar los factores de riesgo que encontramos en la maternidad de nuestro hospital que incrementan la posibilidad de TV del VIH al recién nacido (RN)

Métodos: Estudio retrospectivo de los casos de riesgo de TV por VIH en el periodo neonatal, durante el periodo 2005 al 2007.

Resultados: Se detectaron 40 embarazos de madres con infección VIH (0,7% total de partos en dicho periodo) de ellos 35% (14/40) fueron embarazos no bien controlados, de las que 7 (58%) correspondían a inmigrantes. La mayoría de gestantes conocían la infección previa al embarazo, 13 casos (32,5%) fueron diagnosticados durante el mismo. Entre las madres que controlaron su gestación, 26 recibieron tratamiento antirretroviral (TAR) (13 casos recibieron triple terapia). En 7 casos no se consiguió la cumplimentación del protocolo PPACTG 076, de las cuales 5 sin control del embarazo (2 inmigrantes) y 2 pacientes inmigrantes en tratamiento con nevirapina, que iniciaron en su país de origen. El 33% de las gestantes estaba coinfectada por el virus de la hepatitis C. En 11 casos el parto fue vía vaginal. (4

16:26

casos con carga viral (CV) materna desconocida y 2 con CV > 1.000 C/ml). De los RN 22,5% fueron prematuros (EG entre 33 y 36 semanas). 3 RN recibieron triple terapia (zidovudina ZDV, lamivudina 3TC y nevirapina NVP), 1 recibió biterapia (ZDV y 3TC) y el resto ZDV. Durante este periodo no se detectó ningún caso de TV del VIH, habiéndose perdido 2 casos durante el seguimiento.

Conclusiones: En la actualidad a pesar de la plena disponibilidad de TAR, amplia divulgación del protocolo y seguimiento del embarazo, siguen apareciendo casos de fracaso de las medidas de prevención para la TV por el VIH. Aunque algunos, corresponden a pacientes inmigrantes, en otros encontramos fallos en la implementación de las medidas de prevención, lo que nos indica la necesidad de aumentar la educación en la población y la difusión de éstas a los profesionales para reducir este riesgo.

477

USO JUICIOSO DE ANTIBIÓTICOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA

Laura Affumicato, David Moreno Pérez,
Antonio Morales Martínez, María Juliana Serrano Nieto
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

16:33

Objetivo: Analizar los hábitos de prescripción de antimicrobianos entre el personal médico en niños diagnosticados de faringoamigdalitis aguda (FA) bacteriana, basándonos en las actuales recomendaciones oficiales de la AEP.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en < 14 años diagnosticados de FA del 9 al 13 de enero de 2007 en el Servicio de Urgencias de nuestro Centro. Se han recogido datos epidemiológicos, clínicos y analíticos que figuran en la historia informatizada en el programa Diraya.

Resultados: De un total de 1.406 pacientes atendidos, 71 se diagnosticaron de FA. De éstos, el 38% se catalogó de bacteriana, prescribiéndose tratamiento antibiótico en todos. Se utilizó amoxicilina en un 75,9% y amoxicilina-clavulánico en un 20,7%. Los macrólidos se prescribieron sólo en 1 caso. La dosis fue la adecuada (entre 35 y 70 mg/Kg/día) en el 79,3% de los pacientes, baja (< 35 mg/Kg/día) en el 6,9% y alta (> 100 mg/Kg/día) en 1 caso. Se realizaron pruebas complementarias en 10 pacientes (test de detección rápida de antígeno de *S.Pyogenes* en 6). En ningún paciente se realizó cultivo faríngeo. La edad media fue de 5,4 años (1,4-13 años). Un 10% de los casos se diagnosticó en pacientes entre 12 y 24 meses. En cuanto a la forma de presentación, todos debutaron con fiebre (siendo elevada en el 69%), odinofagia en el 38% y síntomas catarrales en el 31%. En la exploración física destacaba un exudado amigdalario en el 69% de los casos, y petequias en paladar en tan solo el 10%. En base a los datos recogidos, los casos se subdividieron en FA bacterianas probables, dudosas e improbables. Un porcentaje relevante (20%) correspondieron a improbables en las que la antibioterapia no estaría indicada.

Conclusiones: Al igual que en otros estudios, observamos una sobreutilización de antibióticos en niños con FA. Otro hallazgo importante es que apenas se ha recurrido a pruebas diagnósticas etiológicas, como el test de detección rápida del antígeno de *S.Pyogenes*, que en casos dudosos ayudaría a una prescripción correcta.

478 16:40 FUNCIÓN RENAL EN NIÑOS HOSPITALIZADOS POR NEUMONÍA, CON HIPONATREMIA

Cristina Melcón Crespo, Teresa del Rosal Rabes,
F. Javier Aracil Santos, Elena Pilar Gutiérrez González,
María Isabel de José Gómez, Fernando del Castillo Martín,
M^a José García de Miguel, Fernando Baquero Artigao,
José Antonio Ruiz Domínguez, Verónica Nebreda Pérez

Sección de Enfermedades Infecciosas y Sección de Urgencias del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Objetivos: Estudiar el estado inicial y la evolución de la función renal en los pacientes ingresados con neumonía adquirida en la comunidad (NAC) que presentan hiponatremia al ingreso.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio caso-control, retrospectivo, transversal. Se han comparado los datos clínicos y analíticos de los pacientes ingresados por NAC típica (probablemente neumocócica) que presentaban Na sérico < 130 mEq/L al ingreso (64 pacientes), con un grupo control de pacientes ingresados con NAC típica con Na sérico > 135 mEq/L, emparejados por edad y sexo (128 pacientes). El periodo de estudio ha sido del 11/2001 al 11/2006.

Resultados: En el momento del ingreso se observan cifras de creatinina sérica más elevadas en los pacientes que presentan hiponatremia al ingreso con una media de 0,57 mg/dl, frente a una cifra media de creatinina de 0,49 mg/dl en el grupo de los controles ($p < 0,05$). Al comparar el aclaramiento de creatinina (ClCr) estimado según la fórmula de Shull ($[(0,035 \times \text{Edad}) + 0,236] \times 100/\text{SCr}$), los pacientes con hiponatremia tenían un ClCr estimado menor que los controles (77 vs. 86 ml/min/1,73m², respectivamente, $p < 0,05$). El 60% de los controles y el 45% de los casos tenían el ClCr estimado < 80ml/min/1,73m² ($p < 0,05$). No se encontraron diferencias significativas en las cifras de urea sérica. Estudiando la evolución de la función renal en los pacientes con hiponatremia al ingreso, se comprobó una disminución en las cifras de creatinina sérica durante la evolución hasta 0,44 mg/dl en los controles posteriores ($p < 0,001$). Simultáneamente, el ClCr estimado medio ascendió a 113 ml/min/1,73m² ($p < 0,001$). Tan sólo en 5 pacientes se determinaron iones y creatinina en orina mientras presentaban la hiponatremia, en todos las cifras de sodio en orina eran menores o iguales a 10 mEq/L.

Conclusiones: En la mayoría de los pacientes con neumonía típica e hiponatremia moderada estudiados, existe una disminución del filtrado glomerular de probable origen prerrenal, que se resuelve en los días siguientes. La hiponatremia en las neumonías se considera en general secundaria a un síndrome de secreción inadecuada de ADH, pero los resultados de este estudio no apoyan esta etiología.

479 16:47 PREVALENCIA DE LA INFECCIÓN CRÓNICA POR EL VIRUS DE LA HEPATITIS B EN NIÑOS INMIGRADOS

Ana Estabanell Buxo, Rosa M. Masvidal Aliberch,
Dolors Riera Vidal, Claudia Guzmán Molina,
Elisa de Frutos Gallego, Juan Cabezas Oton, Cecilia Cruz, Beatriz Miguel Gil

Estudio Multicéntrico, Barcelona.

Objetivo: Conocer la prevalencia de portadores del antígeno de superficie del virus de la hepatitis B (HBs Ag), en población

pediátrica inmigrada y determinar si la investigación del HBs Ag ha de formar parte de la analítica del Protocolo de Atención al Niño Inmigrante.

Material y método: La muestra esta formada por niños inmigrantes de entre 6 meses y 15 años, procedentes de PBR, que hacía menos de un año de su llegada y a los que se realizó una primera visita del 1-12-2005 al 1-12-2006 en un Centro de Atención Primaria. La determinación del HBs Ag se realizó mediante la técnica de quimioluminiscencia. Se ha determinado el tanto por ciento y el IC de confianza del resultado. Las variables asociadas han sido: edad, sexo, país de procedencia, si eran adoptados o no, otros marcadores serológicos y la GOT.

Resultados: De los 1.226 niños incluidos en el estudio se realizó HbsAg en 1098 (89,5%), de estos eran adoptados 60. Fueron positivos 8 casos lo que representa un 0,79% (IC: 0,37-1,43). El resultado en relación a las variables asociadas se expone en la tabla.

Caso	AntiHbc	AntiHbs	GPT	País	Adoptado	Edad
c-1	pos	neg	normal	Senegal	no	13
c-2	pos	neg	normal	China	no	9
c-3	pos	neg	normal	Marruecos	no	4
c-4	neg	N/C	normal	Pakistan	no	9
c-5	pos	neg	normal	Bangladesh	no	14
c-6	Pos	pos	normal	Georgia	no	6
c-7	Neg	neg	41 (limite)	Nepal	si	4
c-8	Neg	neg	normal	Pakistan	no	2

Conclusiones: Aunque la prevalencia de infección por el VHB es baja entre los niños inmigrantes procedentes de un PBR, es más alta que en la población autóctona por tanto creemos que la determinación del HBs Ag ha de formar parte de la analítica sistemática que se solicita en esta población.

480 16:54 RESISTÊNCIAS ANTIMICROBIANAS NAS INFEÇÕES DO TRACTO URINÁRIO: ANÁLISE RETROSPECTIVA 2001-2006

Alberto Berenguer, Andreia Sofia Abreu Barros, Francisco Silva,
María Borges, Cátia Cardoso, Paula Fernandes, Graça Andrade,
Jose L. Nunes, Amelia Cavaco

Hospital Central do Funchal, Madeira (Portugal).

Introdução: A infecção do tracto urinário (ITU) é uma das patologias mais frequentes na criança. Sendo a antibioterapia inicial instituída de uma forma empírica, é mandatório conhecer, em cada área geográfica, os agentes etiológicos mais frequentes e o respectivo padrão de sensibilidades.

Objetivo: Pretendeu-se conhecer os agentes etiológicos e avaliar o padrão de sensibilidade dos agentes mais frequentes, nos últimos 6 anos.

Material e métodos: Estudo retrospectivo baseado na análise das uroculturas, de doentes até os 16 anos de idade, que deram entrada no Laboratório de Patologia Clínica entre 1 de Janeiro de 2001 e 31 de Dezembro de 2006. Foram incluídas no estudo todas as uroculturas positivas, com crescimento de um só tipo de colónias.

Resultados: Foram analisadas 2.112 uroculturas positivas e respectivos antibiogramas. No que respeita à idade, 40% das crianças tinham idade inferior a 1 ano e 30% compreendidas entre os 2 e

5 anos. O sexo feminino foi o mais prevalente à excepção no primeiro anos de vida. Cerca de 75% das uroculturas positivas foram provenientes do serviço de urgência e da consulta.

O agente etiológico mais frequente foi a *Escherichia coli* seguido do *Proteus mirabilis* e da *Klebsiella pneumoniae*. O padrão de resistência à ampicilina mantém-se elevado. No que respeita ao agente mais frequente *E. coli* 65% foram resistentes à ampicilina, 20% à amoxicilina/ác. Clavulânico, 29% às cefalosporinas de 1ª geração, 5,7% às cefalosporinas de 2ª geração, 31% ao cotrimoxazol e 4% à gentamicina. No último ano verificou-se uma maior resistência da *E. coli* face à ampicilina cefalosporina de 1ª G, e gentamicina.

Conclusões: As resistências bacterianas são elevadas pelo que a instituição da terapêutica de primeira linha na ITU deve basear-se no padrão de sensibilidades local com objectivo de otimizar o tratamento e evitar a emergência de estirpes resistentes. A *E. coli* foi o agente etiológico mais frequente. De salientar um aumento da resistência em relação à ampicilina, cefalosporina 1ª G e gentamicina. A monitorização desde 1998 permitiu que, em 2001, instituíssemos as cefalosporinas de 2ª geração (cefuroxime) como terapêutica de primeira linha no tratamento da ITU na criança. Os resultados encontrados confirmam que o esquema de antibioterapia em curso mantém-se efectivo.

Viernes, 6 de junio (17:15 - 18:45)

CUIDADOS INTENSIVOS

Sala 13-14 (Planta Alta)

502

17:15

USO DE VAPOTHERMR COMO ASISTENCIA RESPIRATORIA EN BRONQUIOLITIS

Ana Gómez Zamora, Ana Pilar Nso Roca, Cristina Verdú Sánchez, Juan José Menéndez Suso, Miguel Ángel Delgado Domínguez, Francisco Alvarado Ortega

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Vapotherm 2000iR es un sistema de asistencia respiratoria no invasiva que permite proporcionar flujos de 1 hasta 40 lpm de gas humidificado (humedad relativa del 95% o superior) y caliente, para la respiración del paciente a través de una cánula nasal.

Objetivos: Estudiar la evolución de los pacientes con bronquiolitis y comparar el grupo que recibió asistencia con VapothermR con aquellos con CPAP binasal (FisherR).

Material y métodos: Se realiza estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con bronquiolitis entre Enero 2006-Enero 2008; y estudio comparativo valorando días estancia en UCIP, gravedad (score de Wood Downes modificado por Ferres para bronquiolitis) y número de pacientes que precisaron VM, así como días de ventilación en aquellos que recibieron asistencia con VapothermR o con CPAP binasal.

Resultados: Se recogieron 120 pacientes con bronquiolitis con una mediana de edad de 1,6 meses, y una media de 5,7 días de ingreso en UCIP. Un 62,5% fueron VRS positivo. Un 47,3% de los pacientes presentaban un score de WD > 8 (grave). La gravedad de los pacientes se distribuyó por igual en ambos grupos de terapia no invasiva. Un 32,5% del total de los pacientes precisaron VMC y un 1,6% VAFO.

La gravedad de los pacientes se distribuyó por igual en ambos grupos. Un 20,8% (25/120) recibieron asistencia con VapothermR (asistencia media de 10 lpm y FiO2 de 0,5) y un 25,8% (31/120) con CPAP binasal (asistencia media de CPAP 7 y FiO2 de 0,6). No se han encontrado entre ambos grupos, VapothermR vs CPAP binasal, diferencias estadísticamente significativas en cuanto a los días de estancia en UCIP (media de 7 vs 6,9 días), necesidad de VMC (32 vs 35,4%) ni días de VMC (media de 6,8 vs 6,3 días). La tasa lesiones nasales y frontales fue menor en el grupo tratado con VapothermR (2/25 frente a 17/31 en el grupo con CPAP). La impresión clínica de confortabilidad del paciente con VapothermR fue buena.

Conclusiones: La asistencia con VapothermR en bronquiolitis es una alternativa a la asistencia con CPAP binasal, siendo bien tolerado clínicamente, con disminución de las lesiones nasales.

503

17:25

LOS LÍMITES DE SATURACIÓN Y EL AJUSTE DE LAS ALARMAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVO NEONATAL: ¿BRECHA ENTRE EL CONOCIMIENTO Y LA PRÁCTICA?

Verónica Favareto, Yolanda Pérez Saldeño, Marta Rogido, Augusto Sola

Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: El oxígeno es “la droga” más utilizada en todo el mundo en neonatología. Los monitores SpO2 fueron diseñados para detectar la hipoxemia y no el exceso de oxígeno. A pesar del hecho de que hay distintos tipos de monitores, unos más fiables que otros, es inútil tener la tecnología más adecuada sin el permanente y adecuado ajuste de las alarmas, para ser capaces de responder tanto a la posible hipoxemia como hiperoxemia.

Objetivos: Evaluar la prevalencia del ajuste adecuado de las alarmas en los RN que reciben oxígeno suplementario en una UCIN nivel III.

Material y métodos: Estudio observacional, sin intervención, durante 100 días en una UCIN nivel III. Los límites de las alarmas en RN que recibían O2 suplementario (FiO2 > 22% en ventilación asistida, CPAP y naso cánula) fueron registrados en diferentes días de la semana, a diferentes horas del día y no más de una vez por día. No hubo identificación de los pacientes o intervención en el cuidado neonatal. Los datos recogidos incluían: día de la semana y hora, edad gestacional y edad postnatal, diagnóstico, método de entrega del O2, FiO2, límite mínimo y máximo de la alarma de SpO2 y si la alarma estaba apagada. El ajuste adecuado y correcto de las alarmas fue definido como: alarma encendida y con límites de saturación establecidos por la unidad (84-94% para < 1.500 gr y 85-96% para > 1.500 gr)

Resultados: Se registraron 462 eventos observados en 72 RN; 1 a 34 (mediana de 12) por niño. La EG media fue 26,5 sem (23,4-34,2). Hubo sólo 131 eventos (28,4%) en cumplimiento adecuado. En más del 60% de las observaciones las alarmas

estaban apagadas o con el límite superior de la SpO₂ en 98-100%.

Conclusiones: A pesar de los efectos tóxicos de O₂ y los beneficios de mantener la SpO₂ en límites seguros, persiste una gran brecha entre el conocimiento y los cuidados brindados. Un proceso de educación intensa está siendo puesto en marcha en esta UCIN, con la esperanza de disminuir este abismo y comparar el cumplimiento después de que este proceso haya sido completado por todo el personal.

504 AHOGAMIENTO EN CÁDIZ. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

17:35

José Luis Cuevas Cervera, José Carlos Flores González, Fernando Rubio Quiñones, Santiago Fernández O'Doherty, Arturo Hernández González, Sebastián Quintero Otero
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: El ahogamiento sigue siendo la 2ª causa de mortalidad por accidentes y de daño cerebral en niños < 15 años. Clásicamente se define ahogamiento si fallece en las primeras 24 horas y casi-ahogamiento cuando la supervivencia es mayor de 24 horas, aunque actualmente se engloba todo en el término ahogamiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de pacientes ahogados durante un periodo de 10 años (1998-2007), con el objetivo de revisar las características del accidente, su reanimación, ingreso en UCIP y evolución en una ciudad de costa como es Cádiz.

Resultados: Se recogieron 21 casos de ahogamiento, 10 en los últimos 3 años. La edad media fue de 3.8 años (47% ≤ de 3 años), siendo 16 varones (76%), el 62% ocurrieron en los meses de verano y el 71% en agua dulce. El tiempo de inmersión resulta difícil de estimar en la mayoría de los casos. El 71% fue reanimado inicialmente por un familiar, el 38% se encontraban en PCR a la llegada del servicio de emergencia y el tiempo total de reanimación aproximado fue de < 5 min: 47%, entre 5-25 min: 19% y > 25: 33%. Al ingreso en la UCIP un 24% presentaba un Glasgow < 5, un 33% una escala de Conn grado C y un 38% precisaron ventilación mecánica. Rx tórax fue patológica en el 66%. Analíticamente: pH medio de 7,19 (5 con pH < 7,15) y 6 pacientes con Na < 130. Se realizaron TAC a 5 pacientes, siendo patológico en 2 a las 24 horas y en los otros 3 en el control al 4-5º día. Fallecieron 4 pacientes y 2 más presentaron secuelas neurológicas postanóxicas graves; Todos estos se ahogaron en agua dulce y cumplían ? 4 criterios de mal pronóstico.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes son varones entre 3-4 años que se ahogan en piscinas, en la época de verano y que son reanimados por personal no cualificado. De los 8 niños encontrados en PCR por el servicio de emergencias, 6 evolucionaron a éxitos o secuelas neurológicas graves y 2 presentaron evolución favorable sin secuelas. Los 6 casos de hiponatremias se presentaron en agua dulce. Los factores de mal pronóstico fueron: PCR, Glasgow < 5, tiempo de reanimación > 25 min, pH < 7,15 y la no mejoría en 72-96 horas. Debemos insistir en que las medidas de prevención y la educación en RCP básica a la población son medidas prioritarias.

505 ESTUDIO DE UN NUEVO PARÁMETRO URINARIO DE HIPOPERFUSIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CRÍTICOS, Y SU CORRESPONDENCIA CON LA TONOMETRÍA GÁSTRICA (PHINTRAMUCOSO, PHI)

17:45

José Antonio Ruiz Domínguez, Francisco Javier Ruza Tarrío, Claudia Millán Jaime, Miguel Ángel Delgado Domínguez, Ana Gómez Zamora, Francisco Alvarado Ortega
Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos y Urgencias del Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Objetivos: Comprobar si un nuevo parámetro urinario propuesto, puede proporcionar información sobre la aparición de hipoperfusión esplácnica, similar a la descrita para el pH intramucoso gástrico (pHi).

Métodos: Sujetos: pacientes pediátricos críticos de UCIP. Se calculó el pHi empleando la fórmula propuesta por Fiddian-Green: $pHi = 6,1 + \log_{10} ([HCO_3^-] / pCO_{2r} \times 0,03)$; donde $[HCO_3^-]$ es la concentración arterial de bicarbonato (mMol/L) y pCO_{2r} es la pCO_2 intramucosa gástrica (mmHg). Los pacientes se clasificaron en 2 grupos: SIN o CON hipoperfusión esplácnica (límite de pHi: 7,30). Se recogieron muestras de orina, en condiciones anaeróbicas, para determinar la pCO_2 urinaria (pCO_{2u}). Se definió el nuevo parámetro urinario, empleando la pCO_{2u} en una modificación de la ecuación de Fiddian-Green: $pHur = 6,1 + \log_{10} ([HCO_3^-] / pCO_{2u} \times 0,03)$.

Resultados: Se reclutaron 29 pacientes (24 postcirugía cardíaca, 2 postransplante hepático, 3 shock séptico). 5 pacientes se excluyeron debido a dificultades técnicas para obtener medidas estables de pCO_{2r} .

Se obtuvo una correlación significativa, aunque débil, entre pHi y pHur ($r = 0,335$, $p < 0,0001$)

Mediante el Modelo Lineal General para medidas repetidas: no se detectó diferencia significativa en cuanto a la "forma" de variación entre pHi y pHur ($p = 0,691$). Globalmente, no se demostró diferencia estadística entre las medias de pHi (7,259, error típico 0,017) y pHur (7,211, error típico 0,035), $p = 0,168$. Se observó diferencia significativa en las medias de los valores de pHur entre los grupos SIN y CON hipoperfusión esplácnica ($7,31 \pm 0,17$ vs $7,20 \pm 0,18$, $p < 0,0001$).

Conclusiones: 1) Los pacientes CON hipoperfusión esplácnica (pHi < 7,30) presentaron valores de pHur significativamente inferiores a los que no la presentaron. 2) Aunque no existe una correlación exacta entre pHi y pHur, el último parece mostrar un patrón de comportamiento similar al primero en la población de pacientes pediátricos críticos estudiados.

506 ESTUDIO COMPARATIVO DE RASBURICASA FRENTE A ALOPURINOL EN EL TRATAMIENTO DE LA HIPERURICEMIA SECUNDARIA AL SÍNDROME DE LISIS TUMORAL

17:55

Victoria Sánchez Tatay, José María Carmona Ponce, Elia Sánchez Valderrábanos, José Domingo López Castilla, María José Gil Domínguez, José Mª Pérez Hurtado, Eduardo Quiroga Cantero, Mercedes Loscertales Abril
Unidad de Gestión de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas, Sección de Oncología Pediátrica y Sección de Hematología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El síndrome de lisis tumoral (SLT) es un conjunto de anomalías metabólicas (hiperuricemia, hiperkaliemia,

hiperfosfatemia e hipocalcemia secundaria) provocadas por la rápida destrucción de células neoplásicas, bien de forma espontánea o secundaria al tratamiento.

Objetivo: Comparar la eficacia de la rasburicasa frente al alopurinol en reducir los niveles de ácido úrico plasmático y sus consecuencias, en niños con SLT.

Material y métodos: Estudio comparativo de 25 pacientes oncohematológicos con SLT establecido o alto riesgo de desarrollarlo ingresados en nuestro centro desde enero de 1991 hasta enero de 2007. 16 niños recibieron tratamiento con alopurinol y 9 con rasburicasa (0,2 mg/kg/día intravenoso). Se realizó el análisis estadístico de los datos obtenidos con el programa SPSS 15.0.

Resultados: El tumor predominante fué el Linfoma no Hodgkin, especialmente tipo Burkitt y la leucemia linfoblástica aguda tipo T. En la tabla se representan los valores de ácido úrico iniciales y tras inicio del tratamiento en los dos grupos. Se necesitó un número de hemodialis significativamente menor ($p < 0,019$) en los pacientes tratados con rasburicasa.

Conclusiones: La rasburicasa es un fármaco seguro y muy eficaz en el tratamiento de la hiperuricemia. Este estudio demuestra que en niños con SLT, la rasburicasa comparada con alopurinol produce un control más rápido y un descenso más llamativo de la uricemia, así como menor necesidad de técnicas de depuración extrarrenal.

	Ac. úrico previo	4h	12h	24h	36h	48h	72h	96h
Alopurino	9	9,1	7,4	8,2	6,2	5,8	4,7	3
Rasburicasa	10,2	0,2	0,2	0	0	0	0	0,1
Significación	0,713	0,002	0,05	0,000	0,000	0,000	0,001	0,005

507 18:05 SHOCK TÓXICO ESTREPTOCÓCICO EN NIÑOS: CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

Silvia Dosil Gallardo, Iolanda Jordán García, Elvira Morteruel Arizcuren, Antonio Rodríguez Núñez

Grupo Colaborativo del Estudio SSTE, Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos del Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña), Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona y Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Antecedentes: El Síndrome del Shock Tóxico por Estreptococo B-hemolítico del grupo A (SST-EBA) es una entidad rara, potencialmente letal. En los últimos años se ha observado un aumento del número de casos de infección invasiva por EBA sin que se conozcan las causas de este incremento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, multicéntrico, de los casos de SST-EBA en UCI-P en España desde Enero de 1997 a Diciembre de 2007.

Objetivos: Analizar las características clínicas y evolución de los casos de SST-EBA en UCI-P en los últimos 10 años en nuestro medio.

Resultados: Se recogieron 33 casos con edades entre 10 y 180 meses (media 44,8 meses), el 40% menores de 2 años. Varicela previa el 27,2%.

Manifestaciones clínicas más frecuentes: fiebre alta (100%), alteración del nivel de conciencia (76,9%), síntomas gastrointesti-

nales (45,5%), sintomatología respiratoria (65,6%), y cutánea (53,1%). Coagulopatía en el 81,8%. Puerta de entrada: piel (66,6%), faríngea (33,3%). Se aisló EBA en: hemocultivo (70%), frotis faríngeo (33,3%), líquido pleural (26,6%). **Cobertura anti-biótica elegida:** cefalosporina y clindamicina 39,3%, penicilina y clindamicina 21,2%. Recibieron inmunoglobulina el 27,7% y el 39,9% corticoterapia. **Estancia media de hospitalización en UCI-P:** 8,8 días. Trece pacientes fallecieron (39,3%), el 54% en las primeras 24 horas tras el ingreso. De los 20 supervivientes, 12 desarrollaron secuelas (lesiones de tipo isquémico-hipóxico cerebral (25%), fiebre reumática (25%), insuficiencia renal (16%).

Conclusiones: 1) El SST-EBA es una entidad poco frecuente pero con elevada morbimortalidad. Se está registrando un aumento del número de casos en los últimos años, sin que se conozca la causa real de este incremento. 2) La inespecificidad de la sintomatología inicial y el curso rápidamente progresivo hacen necesario un diagnóstico y tratamiento precoz, para mejorar su pronóstico. 3) Los corticoides y la inmunoglobulina son tratamientos a tener en cuenta en los casos severos o con foco infeccioso poco accesible.

508 18:15 MARCADORES DE DAÑO TUBULAR EN ORINA DE NIÑOS SOMETIDOS A CIRUGÍA CARDIACA

Clara Molina Amores, Andrés Alcaraz Romero, Sara Zarzoso Fernández, María Herrera López, Carlos Romero Román, Francisco Cañizares Jiménez, Verónica Cruzado Nuevo, María Dolores Morales San José, Belén Huidobro Fernández, Cristina Iglesias Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia y Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Introducción y objetivos: Los efectos de la agresión quirúrgica y circulación extracorpórea (CEC) pueden alterar la función de los diversos órganos, muchas veces clínicamente silente. El objetivo es evaluar el posible daño renal asociado a cirugía cardiaca con CEC determinando en orina sustancias relacionadas con el daño tubular.

Métodos: Estudio prospectivo observacional, descriptivo y analítico. Se incluyeron los niños intervenidos por cardiopatías durante un periodo de 4 meses. Para la valoración de la magnitud de la agresión quirúrgica se consideraron la duración de la CEC y del clampaje aórtico, y la utilización de parada circulatoria total e hipotermia profunda. Como disfunción renal postoperatoria se consideró un aumento de los valores de creatinina (cr) en más del 50% sobre el valor basal o la necesidad de depuración extrarrenal. Además de los parámetros habituales de bioquímica en sangre y orina, se determinaron en orina de 24 horas cistatina C, ?-N-acetilglucosaminidasa (NAG) y ?1-microglobulina (a1 mg), y los valores plasmáticos de cistatina C, que se valoraron como fracción de excreción de cistatina C (FEcc), NAG/cr (normal 15 UI/gr cr) y a1 mg/cr (normal 0,1-14 mg/gr cr). Los datos se presentan como medianas (P25-P75).

Resultados: Fueron incluidos 31 niños, de edad 10 meses (4-78 meses), de los que 11 (35%) presentaron disfunción renal postoperatoria. Los valores de NAG/cr fueron 51,0 (23,8-73,8 UI/gr cr), estando elevados en 29 niños. Los de a1 mg/cr fueron 172,9 (70,6-392,9 mg/gr cr), siendo altos en todos los niños. Los valores de a1 mg y FEcc fueron más altos en los niños con

disfunción renal postoperatoria (0,14% y 330 mg/gr cr vs 0,06% y 96 mg/gr cr, $P < 0,02$), y la duración de la CEC y clampaje aórtico también fueron mayores (215 y 108 minutos vs 156 y 77 minutos, $P < 0,03$). Se encontró correlación entre los valores de FEcc y de a1 mg/cr, y además; la duración del clampaje aórtico se correlacionó con la FEcc y con a1,mg/cr.

Conclusiones: La lesión tubular renal es frecuente en niños intervenidos con CEC. La magnitud de la agresión quirúrgica se relaciona con la disfunción renal postoperatoria. La FEcc y a1 mg/cr podrían utilizarse como marcadores de lesión renal asociada a la cirugía cardíaca.

509

ESTUDIO PROSPECTIVO OBSERVACIONAL DE LA VENTILACIÓN NO INVASIVA EN BRONQUIOLITIS

Juan Mayordomo Colunga, Corsino Rey Galán, José Alberto Medina Villanueva, José Andrés Concha Torre, Marta de los Arcos Solas, Sergio Menéndez Cuervo, Regina Labra Álvarez

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Objetivos: Describir el uso de VNI e identificar marcadores de fracaso de la VNI en la bronquiolitis.

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo observacional en el que se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de bronquiolitis sin respuesta al tratamiento médico que recibieron VNI desde agosto de 2004 a enero de 2008. Se recogieron datos clínicos previos al inicio de la VNI y a las horas (h) 1, 6, 12, 24 y 48 desde el inicio de VNI. Fracaso de la VNI se definió como necesidad de intubación endotraqueal. Se realizó análisis univariante y multivariante (en éste se tomaron los datos de edad, peso, FiO₂ y diferencia de FC y FR con respecto a FC y FR iniciales).

Resultados: Se incluyeron un total de 43 episodios de VNI (65,1% varones). La mediana de edad fue de 1,8 meses (rango 0,3-12,3) y el peso medio de $5,0 \pm 2,2$ kg. Tuvieron éxito el 86% de los casos (IC 95%: 96,3-85,9). Se utilizó CPAP en 14 casos y presión de soporte en el resto, mediante BiPAP VISION en el 70% e Infant Flow en el resto. No hubo complicaciones en el 90,7% de los casos (en 2 casos lesión cutánea leve y en uno neumotórax). Se empleó sedación (bolos o perfusión continua) en el 69,8%. Un paciente falleció, sin relación con el empleo de la VNI.

Se encontró asociación significativa a fracaso un menor peso, una mayor puntuación en la escala de mortalidad pediátrica PRISM, una menor disminución de FC con respecto a la inicial a las horas 1 y 12, y una menor disminución de FR con respecto a la inicial a las 24 horas.

El análisis multivariante realizado a las distintas horas señaladas, únicamente identificó una mayor disminución de FC con respecto a la inicial en la primera hora como factor asociado

18:25

de forma independiente a éxito (OR 0,909; IC 95%: 0,830-0,996).

Conclusiones: En nuestra experiencia, la VNI es una técnica ventilatoria con un alto porcentaje de éxitos en la bronquiolitis, incluso en lactantes muy pequeños. Existen parámetros clínicos que pueden predecir dicho fracaso a la vista de nuestros datos.

510

MIOCARDIOPATÍAS EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS. REVISIÓN Y EVOLUCIÓN

María Teresa Benavides Medina, José A. Blanca García, Arturo Hernández González, M. del Carmen Olivera Avezuela, Francisco Javier Caro Contreras, Servando Pantoja Rosso

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Unidad de Gestión Clínica del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Las miocardiopatías constituyen un grupo de enfermedades de etiología muy diversa difíciles de definir morfológicamente ya que la mayoría carece de lesiones histológicas específicas y que pueden presentar un amplio abanico de signos y síntomas clínicos. Revisamos de manera retrospectiva las historias clínicas de los niños ingresados en UCIP que fueron dados de alta con diagnóstico de miocardiopatía primaria o secundaria y/o miocarditis durante un periodo de 10 años.

Número de pacientes 16. De ellos el 62,5% eran varones. Edad media de 3,27 años. El 44% debutó con semiología cardiológica, un 18,5% compatible con shock séptico, un 12,5% con insuficiencia respiratoria y el resto con empeoramiento clínico en el contexto de otras patologías. Entre los exámenes complementarios destacamos que sólo el 56% presentaba cardiomegalia y un 37,5% radiología de edema agudo de pulmón. La mayoría mostraban alteraciones electrocardiográficas varias y en la mitad de los pacientes las enzimas cardíacas estaban elevadas. En el 75% se evidenció disfunción sistólica mediante ecocardiografía y además se evaluó la función del VI mediante gammagrafía en 2 casos y con RNM en otros 2. El 50% precisó ventilación mecánica. Los diagnósticos principales fueron: Miocarditis (43,75%), Miocardiopatía (MC) dilatada (25%), MC hipertrófica (12,5%), MC restrictiva (6,25%), MC secundaria a arritmia (6,25%) y MC secundaria a Kawasaki (6,25%). El 75% precisó tratamiento inotrope; de ellos en el 66% se asociaron diuréticos y/o IECA. En algunos casos fue necesaria la administración de antiarrítmicos (2), digoxina (3), milrinona (2), inmunoglobulinas (2) y carnitina (2). Estancia media en UCIP de 10,2 días. 6 pacientes evolucionaron favorablemente, 2 han sido transplantados y uno está pendiente de trasplante. 3 fueron exitus y en 2 casos no fue posible el seguimiento.

Conclusiones: En nuestra serie destacamos la mayor afectación de varones y un mayor predominio de miocarditis que además son las que mejor evolución presentaron. Cabe remarcar que en sólo el 56% de los pacientes se evidenció cardiomegalia. Incidir en las diversas manifestaciones clínicas al inicio del cuadro y la importancia de la ecocardiografía en su diagnóstico.

18:35

Viernes, 6 de junio (17:15-18:45)

CARDIOLOGÍA

Sala 8-9 (Planta Alta)

511

17:15

MARFAN NEONATAL: NUESTRA EXPERIENCIA

Sonia Blázquez Trigo, Laura Rodríguez, Inés Hernández, José María Galdeano, Javier Ayala Curiel, Maite Luis García
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) y Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

Introducción: El síndrome de Marfan (SM) es un trastorno autosómico dominante del tejido conectivo causado por una mutación del gen FBN1 que codifica la fibrilina, en el cromosoma 15. El diagnóstico se basa en criterios clínicos. Presentamos dos casos de SM neonatal que es la forma más severa, generalmente esporádica, y que asocia características clínicas específicas y mutaciones en una región concreta de FBN1, entre los exones 24-32.

Casos clínicos: *Caso 1:* recién nacido a término que ingresa en la Unidad Neonatal por dificultad respiratoria. La exploración física revela dismorfia facial, aracnodactilia, contracturas múltiples, hipotonía, pectus excavatum. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia y elevación del diafragma derecho sugestivo de hernia. La ecocardiografía demuestra displasia de válvulas auriculoventriculares (AV) con insuficiencia leve-moderada, dilatación de raíz aórtica y pulmonar. Progresivamente presenta aumento de las insuficiencias valvulares AV con datos de hipertensión pulmonar y deterioro cardio-respiratorio. Se decide intervención realizando anuloplastia tricuspídea con inserción de anillo de Kalangos y punto de Alfieri, y reparación mitral. Durante la misma presenta hemorragia pulmonar y fallo cardiaco refractario falleciendo. Esta pendiente de estudio genético. *Caso 2:* lactante de 18 meses remitido de otro hospital con fenotipo marfanoide y cardiopatía. A la exploración presenta aspecto distrófico, talla > p97 y peso < -2DE, facies peculiar con aracnodactilia, pectus excavatum, escoliosis, hipotonía y soplo. En la ecocardiografía hay datos de dilatación de raíz de aorta e insuficiencia moderada severa de las válvulas AV. Clínicamente estable con tratamiento médico pero presenta curva ponderal plana desde los nueve meses. También queda pendiente el estudio genético.

Conclusiones: El SM neonatal es la forma más infrecuente y más grave. Aunque no tengamos diagnóstico genético, consi-

deramos que el segundo caso es una forma menos grave de SM neonatal por presentar, lo más específico de la enfermedad que es la afectación severa y precoz de las válvulas AV. Los avances en cirugía cardiaca pueden mejorar el pronóstico de esta entidad en el futuro.

512

17:22

RESULTADOS DEL PROGRAMA DE ECOCARDIOGRAFÍA FETAL EN EL DIAGNÓSTICO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN GALICIA

Lucía Juncal Gallego, Pablo Pazos López, Dimpna Calila Albert Brotóns, Fernando Rueda Núñez, Claudio Zavanella Botta
Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña.

Antecedentes y objetivos: Revisamos la casuística de gestantes derivadas a la Unidad de Diagnóstico de Cardiopatías Congénitas en un año, así como sus resultados.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de las historias clínicas de las gestantes derivadas de Septiembre de 2006 a Septiembre de 2007.

Objetivos: Obtener información acerca de: circuitos de derivación de las pacientes, indicaciones de derivación, circuitos de seguimiento y resultados epidemiológicos obtenidos sobre el funcionamiento de nuestra Unidad.

Resultados: Revisamos un total de 278 historias clínicas, el total de embarazadas remitidas a nuestra Unidad. De ellas, 38 (el 13,6%) resultaron en un estudio ecocardiográfico fetal patológico. El 31% fueron derivadas antes de la 22 semana de gestación. El 76% de las gestantes fueron remitidas de consultas fuera de nuestro hospital. Los diagnósticos prenatales patológicos fueron: anomalía estructural 83% (los más frecuentes: patología aórtica 5 casos, 4 CIV, 3 casos de ventrículo derecho de doble salida, cardiopatía compleja 3 casos), arritmia fetal 11% y cardiopatía estructural asociada a arritmia en el 6%. Exponemos y revisamos en nuestra comunicación los protocolos de seguimiento y actuación en el caso de detección de una anomalía cardíaca fetal. De los diagnósticos emitidos se confirmaron postnatalmente el 81,5%. El 96% de los partos acontecieron en nuestro hospital, siendo espontáneos el 58% de ellos, y casárea programada el 17%. Se practicó cirugía urgente antes de las primeras 24 horas de vida a 3 recién nacidos (una coartación de

aorta crítica, un mixoma auricular gigante y una anomalía de Ebstein).

Conclusiones: La ecocardiografía fetal constituye una herramienta de reconocida utilidad para el diagnóstico prenatal de alteraciones cardíacas. Permite informar de manera individualizada acerca del pronóstico y las posibilidades terapéuticas, así como programar el parto y la cirugía urgente neonatal si procede. El trabajo de manera interdisciplinaria que llevamos a cabo, ha arrojado cifras que concuerdan con las de los estudios más amplios y de mayor reconocimiento publicados hasta la fecha.

513

17:29

PERSISTENCIA PROLONGADA DEL DUCTUS ARTERIOSO PERMEABLE: POTENCIAL PRODUCCIÓN DE ANOMALÍAS PERDURABLES EN RECIÉN NACIDOS PEQUEÑOS

Yolanda Pérez Saldeño, Augusto Sola, Verónica Favareto, Julie Mirpuri, Gustavo Goldsmit, Diana Fariña, Ben Lee, Andrew Schenkman, Marta Rogido
Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: Hay debate sobre el significado clínico de la persistencia prolongada del ductus arterioso (PP-DAP). Las prácticas clínicas varían entre la profilaxis y el tratamiento farmacológico temprano con tratamientos repetidos y/o la ligadura, hasta la observación expectante y *no* tratamiento.

Objetivo: Determinar si la exposición a PP-DAP > 3 semanas se asocia con > morbilidad en RN prematuros enfermos

Material y métodos: Dos centros (1/2005- 4/2007). Revisión prospectiva de historias clínicas y bases de datos. Exclusión de RN tratados con indometacina profiláctica o muy precoz. El manejo clínico, ecocardiograma y tratamientos fueron según indicación de neonatólogo. *Centro 1:* todos los neonatos referidos para cirugía por PP-DAP. *Centro 2:* estudio enmascarado de caso-control < 28 semanas < 1.250 g. *Casos:* PP-DAP > 3 semanas. *Controles:* DAP pero *no* PP-DAP (2 controles/caso). Apareados por peso, EG y SNAP-PE. *Variables de resultado:* Días en VM, de O₂ y de hospitalización, displasia broncopulmonar severa (sDBP), retinopatía, enterocolitis (ECN), malnutrición (perímetro cefálico y peso < P20), hiperbilirrubinemia directa (dBi), y osteopenia.

Resultados: *Centro 1:* 21 RN derivados con PPDAP a 35 días (21-50), tamaño del DAP 2,4 ± 0,3 mm. Peso al nacer: 1,056 ± 270 g; EG: 28,6 ± 1,8 sem; 100% indometacina; 43% también ibuprofeno 1-3 cursos; 100% ligadura quirúrgica. VM 75 ± 15 d; días de hospitalización 92 ± 14d; sDBP 90%; sROP 50%, Laser 29%; ECN 29%. *Centro 2:* 84 RN; 28 PPDAP; 56 controles. Corticoides prenatales, Apgar, PN y EG similares por diseño (873 ± 57 g; 25,3 ± 1 s). PP-DAP media 49 d (35-86), VM días (127 ± 41 vs 58 ± 16), O₂ (110 ± 61 vs 58 ± 22) y días de hospitalización (120 ± 62 vs 82 ± 15) todos p < 0,01. sDBP (60% vs 3%), sROP (43% vs 3%), malnutrición (70% vs 21%), ECN (28% vs 5%), d Bili (41% vs 3%), osteopenia (45% vs 5%), todos p < 0,05.

Conclusiones: La exposición prolongada al DAP no es inconsecuente y está asociada a una frecuencia elevada de morbilidad severa con "potencial producción de anomalías perdurables". Parece que las acciones (o inacciones) de los médicos pueden contribuir a enfermedades en el adulto de origen neonatal.

514

17:36

BNP COMO POTENCIAL MARCADOR POSTOPERATORIO EN CIRUGÍA CARDIACA

María del Mar Tolín Hernani, Andrés Alcaraz Romero, María Isabel Pescador Chamorro, Constanancio Medrano López, Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, Clara Molina Amores, Carlos Romero Román, Estíbaliz Barredo Valderrama, Manuela Camino López, Ángel Carrillo Álvarez
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El péptido natriurético tipo B (BNP) es producido por las células ventriculares en situaciones de estrés miocárdico. El objetivo del estudio es analizar la relación entre la agresión quirúrgica en niños sometidos a cirugía cardíaca y los valores de BNP postoperatorio.

Métodos: Estudio prospectivo, descriptivo y observacional, en el que se incluyeron todos los niños sometidos a cirugía cardíaca durante 1 año, excluyendo el trasplante cardíaco. Se recogieron datos sobre la fisiología cardíaca (uni o biventricular), técnica quirúrgica y factores asociados (minutos de CEC y clampaje aórtico y el uso de parada circulatoria total (PCT)). Se utilizó el score RACHS (Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery) (puntuación de 1 a 6) para evaluar la severidad de la técnica, analizando los pacientes en 3 grupos de puntuación: Leve 1 y 2 (I), moderado 3 (II); grave (4 a 6) (III). Se determinaron las concentraciones de BNP en los 4 primeros días del postoperatorio, mediante inmunoquimioluminiscencia. Los datos se procesaron con SPSS, presentados como: mediana (p25-p75), y analizados con la U de Mann-Whitney para las comparaciones entre grupos.

Resultados: Se incluyeron 71 niños (mediana de edad 8 meses y de peso de 7,4 kg). 27 pacientes tenían fisiología univentricular (12 grupo RACHS I, 6 grupo II y 9 III) y 44 biventricular (16 grupo I, 17 grupo II, 11 grupo III). En todos los pacientes menos en 2 se realizó CEC (mediana de tiempo de 110 min), con hipotermia (24°C), en 46 clampaje aórtico (57 min.) y 13 PCT. La mediana (p 25-75) del BNP máximo postoperatorio fue 342 (151-663), siendo mayor en los biventriculares 447 (238-658) versus los univentriculares 186 (114-874) (p = 0,032). Los valores de BNP máximos se correlacionaron con los 3 parámetros de agresión quirúrgica analizados (p < 0,07), independientemente de la fisiología ventricular. Los valores de BNP fueron más altos cuando se utilizó clampaje (p = 0,047) y PCT (p = 0,011). Se encontró asociación entre la puntuación RACHS y el valor máximo de BNP.

Conclusiones: Los valores de BNP pueden ser un marcador de estrés quirúrgico asociado a la cirugía cardíaca abierta. Los procedimientos realizados en pacientes con fisiología univentricular se asocian con una producción de BNP inferior. La severidad de la técnica quirúrgica aumenta los niveles de BNP.

515

17:43

PRESENTACIÓN Y MANEJO DE TRES CASOS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA

Ana Castroviejo Gandarias, Silvia Souto Hernández, Verónica Etayo Etayo, Carlos Romero Ibarra, Mercedes Herranz Aguirre, Antonio Moreno Galdó
Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra) y Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

La hipertensión pulmonar primaria (HTP) es una enfermedad poco frecuente pero grave, y la inespecificidad de sus síntomas

lleva frecuentemente a un retraso diagnóstico. La patogenia no es bien conocida.

Objetivos: revisión de las mejoras diagnósticas y terapéuticas en la HTP mediante la presentación de tres casos clínicos de nuestro servicio.

Casos clínicos: *Caso 1:* Niña gran prematura (EG: 26 + 6) con patología respiratoria desde el nacimiento. Evolución tórpida, a los 10 meses ya se objetiva en ecocardiografía HVD y signos de hipertensión pulmonar: insuficiencia tricuspídea y pulmonar, presión pulmonar estimada (PPE) de 76 mmHg. Tratamiento: oxígeno, diuréticos, cardiotónicos, Nifedipino e Iloprost. Fallece a los 2 años en su domicilio de forma súbita. *Caso 2:* Niño de dos años con episodio de cianosis e hipotonía. Rx tórax: cardiomegalia. ECG: HVD. Ecocardiografía: dilatación de ventrículo dcho con insuficiencia pulmonar y tricuspídea (PPE de 100-105 mmHg). Se descartan causas secundarias. Cateterismo: presión arterial pulmonar de 120 mmHg, no responde a vasodilatadores. Tratamiento: Iloprost, Sildenafil y oxigenoterapia. Evolución satisfactoria (3 meses desde el diagnóstico). *Caso 3:* Niño de 4 años con soplo cardíaco. Ecocardiografía: dilatación de cavidades dchas, insuficiencia tricuspídea (PPE de 60 mmHg) y pulmonar. Estudio ORL: SAOS severo; se interviene quirúrgicamente. Se descartan otras causas. Cateterismo: presión arterial pulmonar mitad de la sistémica. Tratamiento: Bosentán y Sildenafil. Actualmente vida activa con pequeña limitación al ejercicio (2 años de evolución)

Conclusiones: 1) Debido a los síntomas inespecíficos es frecuente el retraso diagnóstico. Se debe sospechar ante la ausencia de otra patología, siendo muy útil la ecocardiografía para una estimación inicial de la HTP de manera indirecta y no invasiva. 2) Las expectativas de supervivencia han mejorado al añadirse al tratamiento con prostaciclina nuevos fármacos como el sildenafil y el bosentán.

516

EVOLUCIÓN DE LOS TUMORES CARDIACOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. REVISIÓN DE CASUÍSTICA

Antonio Morales Martínez, Miguel A. Ramírez Marrero, Laura Affumicato, M^a de Gracia Espinosa Fernández, Vanessa Rosa Camacho, Rafael Peñafiel Burkhardt, Victorio Cuenca Peiró, Lourdes Conejo Muñoz, Juan Ignacio Zabala Argüelles

Sección de Cardiología Pediátrica del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga y Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: Los tumores cardíacos (TC) son una entidad poco frecuente en pediatría.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los TC primarios diagnosticados hasta Febrero de 2008. Análisis con el paquete estadístico SPSS.

Resultados: Se diagnosticaron 25 casos de TC, de ellos 18 (72%) fueron rabdomiomas, 4 (16%) fibromas, 1 formación quística, 1 mixoma y en 1 caso no se pudo establecer el diagnóstico. La edad del diagnóstico presentó una mediana de 1 mes de vida, mayor en el sexo masculino (15 casos). El motivo de consulta más frecuente fue hallazgo prenatal de TC en 9 pacientes (36%) seguido de presencia de signos y/o síntomas cardiológicos en 8 casos (32%), screening de esclerosis tuberosa (ET) en 5 casos (20%), hallazgo casual (2 casos) y otro como despistaje en síndrome polimaformativo. En 12 pacien-

tes se estableció diagnóstico seguro de ET, en 2 casos probable y en un caso posible; todos ellos portadores de rabdomiomas (80% vs. 0%, $p = 0,005$). En 10 casos, la ET se diagnosticó tras el hallazgo ecográfico. En 16 pacientes (64%) se evidenció sólo un TC, mientras que en 5 (20%) tres o más; los casos de masas múltiples correspondieron a rabdomiomas. La localización más frecuente fue el septo interventricular (52,2%), seguido del ventrículo izquierdo (26,1%) y derecho (8,7%). Afectación valvular secundaria se observó en 5 casos (21,7%) siendo leve. El tamaño del TC osciló entre 2 y 62 mm (mediana 15 mm). La mayoría de pacientes permanecieron asintomáticos (78,3%). En 4 (17,4%) se documentaron arritmias (2 supraventriculares y 2 ventriculares). Un paciente mostró insuficiencia cardíaca. Se completó seguimiento con una mediana de 63 meses en el 95,6% de los pacientes. Hubo remisión total del TC en 5 pacientes (22,7%), y parcial en 9 (59%) siendo más frecuente en rabdomiomas (73,3% vs. 33,3%, $p = 0,04$). Hubo un fallecimiento secundario a la afectación miocárdica extensa.

Conclusiones: El rabdomioma es el TC más frecuente en pediatría. Debe estudiarse la ET por su frecuencia de asociación. Presentan un curso clínico excelente, con tendencia a la remisión; no así en otro tipo de tumores. Rara vez requieren tratamiento cardiológico específico.

517

ENDOCARDITIS COMO COMPLICACIÓN DE BACTERIEMIA POR NEUMOCOCO

Laura Rodríguez Martínez, Inés Hernández Salvador, Sonia Blázquez Trigo, Mirene Beriain Rodríguez, Maite Luis García, José Miguel Galdeano Miranda
Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

La endocarditis bacteriana en niños es una entidad poco frecuente especialmente en ausencia de factores de riesgo. Streptococo pneumoniae como agente causal supone entre un 3%-7% de todos los casos de endocarditis en la infancia.

Presentamos dos casos de endocarditis por Streptococo pneumoniae ocurridos en nuestro hospital en los últimos 13 años.

Caso 1: Lactante de 14 meses previamente sana, no vacunada frente a neumococo, ingresada por bacteriemia por neumococo. A pesar de tratamiento antibiótico intravenoso persisten picos febriles, auscultándose soplo sistólico al 6º día. Se realiza ecocardiografía detectándose derrame pericárdico y absceso perivalvular aórtico con insuficiencia aórtica severa. Se realiza pericardiocentesis y posteriormente cirugía según técnica de Ross con evolución posterior favorable. Se completa tratamiento antibiótico hasta cumplir cinco semanas. Sigue controles ambulatorios sin objetivarse lesiones residuales significativas.

Caso 2: Lactante de 4 meses, sin antecedentes de interés, que ingresa por insuficiencia cardíaca por posible endocarditis. Presenta cuadro de fiebre intermitente de 20 días de evolución, con aparición de soplo, objetivándose insuficiencia aórtica y mitral por ecocardiografía. Se inicia tratamiento antibiótico intravenoso llegando posteriormente hemocultivo positivo a neumococo sensible a betalactámicos. Se traslada a la unidad de cuidados intensivos de nuestro centro por deterioro hemodinámico. Al ingreso se confirman los datos de insuficiencia severa de la válvula aórtica e insuficiencia mitral con disfunción miocárdica mo-

17:57

17:50

derada, no objetivándose verrugas ni abscesos. Inicialmente se continúa antibioterapia y tratamiento médico intensivo sin mejoría, por lo que a los 3 días se decide cirugía sustituyendo la válvula aórtica por un homoinjerto con buena evolución posterior. A los 7 años de vida se hace recambio valvular con prótesis mecánica.

La endocarditis por neumococo es una entidad infrecuente pero con una alta agresividad a pesar del tratamiento antibiótico. Debe considerarse la posibilidad de endocarditis como forma invasora de infección neumocócica en niños sin factores de riesgo. La aparición de un soplo nuevo sigue siendo un buen signo clínico de alerta para el diagnóstico.

518 18:04 FLUTTER AURICULAR NEONATAL: VARIABILIDADE DA RESPOSTA À ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Andreia Sofia Abreu Barros, Carmo Camacho, Cristina Freitas, Rufino Nascimento

Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Servicio de Pediatría y Unidad de Cardiología Pediátrica del Servicio de Cardiología del Hospital Central do Funchal, Madeira (Portugal).

Introdução: O Flutter Auricular (FA) perinatal é uma arritmia rara, potencialmente letal, de difícil reversão com medicamentos, pelo que o choque eléctrico pode estar indicado. Neste trabalho apresentamos dois casos com diferentes respostas ao tratamento.

Casos Clínicos: *Caso 1:* Feto do sexo masculino, cujo ecocardiograma efectuado às 38 semanas de gestação, por taquiarritmia, revelou FA com má contractilidade do ventrículo direito e dilatação das cavidades direitas; sem outras anomalias estruturais. Nasceu por cesariana, com Apgar 9/10. Admitido nos cuidados intensivos, manteve razoável estabilidade hemodinâmica. ECG: FA com frequência ventricular entre 160-240 ciclos/min consoante o grau de bloqueio aurículo-ventricular. Inicialmente medicado com amiodarona, à qual se associou propranolol ao 3º dia de vida, sem sucesso. A conversão para ritmo sinusal foi obtida ao 8º dia com choque eléctrico (5 Joules). Sem recorrência, passados 6 meses sob tratamento com amiodarona, bem tolerado. *Caso 2:* Recém-nascido, 11 dias de vida, sexo masculino, sem antecedentes relevantes, internado nos cuidados intensivos por bronquiólite grave. Constatou-se também existência de taquiarritmia (170-220 ciclos/min) tendo o ECG revelado FA. O ecocardiograma evidenciou ainda uma massa arredondada, única, aderente à face auricular do folheto mitral anterior, com regurgitação ligeira. Efectuou bólus de amiodarona, seguido de perfusão (9,5 mcg/Kg/min) sem reversão, pelo que foi submetido, ao 3º dia de internamento, a 3 choques eléctricos (7, 10 e 20 Joules), sem resposta. Aumentada a dose de amiodarona (12 mcg/Kg/min), observou-se conversão para ritmo sinusal no dia seguinte; sem recorrência passados 3 meses.

Conclusão: No primeiro caso descrito, a conversão eléctrica do FA em ritmo sinusal revelou-se eficaz, após tentativa infrutífera com amiodarona e propranolol, num coração estruturalmente normal. Pelo contrário, no caso 2, a cardioversão foi ineficaz e apenas doses mais elevadas de amiodarona foram eficazes. Neste caso, a presença de uma massa cardíaca, com hipótese mais provável de rabdomioma, poderá explicar a ineficácia do choque eléctrico.

519 18:11 TETRALOGÍA DE FALLOT. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, EVOLUCIÓN Y COMPLICACIONES DE LOS PACIENTES EN NUESTRO CENTRO

Arantxa Olloqui Escalona, Nuria Clavero Montañés, Marta Salvatierra Arrondo, Ángela Claver Monzón, Rosana Ranz Angulo, María Dolores García de la Calzada

Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

Objetivos: Conocer las características clínicas de nuestros pacientes con Tetralogía de Fallot, así como la forma de diagnóstico, el tratamiento quirúrgico realizado (paliativo o definitivo) y las complicaciones aparecidas a corto y largo plazo.

Métodos: Se ha realizado un estudio observacional descriptivo, de corte transversal, de 26 pacientes que son controlados en consulta de cardiología pediátrica de nuestro centro en los últimos 25 años. Se han tomado como variables el sexo, la edad y motivo del diagnóstico, la asociación con otra patología, el ECG y Ecocardiografía al diagnóstico, la situación clínica previa a la cirugía y las complicaciones, bien sucedidas en el postoperatorio inmediato, o bien derivadas a largo plazo de la técnica quirúrgica realizada.

Resultados: En nuestra muestra el 52% fueron niñas y el 48% niños. Todos los casos se diagnosticaron entre las 24 horas y la primera semana de vida, siendo el motivo de diagnóstico más frecuente el soplo cardíaco sistólico II-III/VI a las 48h de vida (77%). En todos nuestros pacientes el ECG en el momento del diagnóstico presentaba un eje derecho con signos de crecimiento derecho y la ecocardiografía mostraba comunicación interventricular infundibular, estenosis pulmonar y acabalgamiento aórtico. Durante su evolución y previo a la cirugía, el 50% presentaron crisis hipoxémicas, estando asintomáticos hasta el 38%. Se realizó cirugía correctora de entrada en el 65%, mientras que el 27% necesitaron cirugía paliativa previa a la intervención definitiva. La técnica quirúrgica definitiva fue el cierre de la comunicación y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho y la paliativa fistula de Blalock-Taussig modificada. Hasta el 73% de los casos sufrieron alguna complicación en el postoperatorio inmediato (insuficiencia cardíaca y derrame pleural lo más frecuente). La insuficiencia pulmonar aparece en la evolución de hasta en el 67% de los pacientes operados.

Conclusiones: La Insuficiencia pulmonar moderada es la complicación más frecuente en nuestros pacientes, siendo bien tolerada hasta el momento actual por todos ellos.

520 18:18 TÚNEL AÓRTICO VENTRICULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO NEONATAL

Jordi Ortola Puig, Alicia Coret Sinisterra, Antonio Sánchez Andrés, Elena Pérez Santaolalla, Elena Cubells García, José Miguel Sáez Palacios

Sección de Neonatología y Sección de Cardiología Infantil del Servicio de Pediatría del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: Es una malformación cardíaca muy rara, existiendo cerca de 130 casos descritos en la literatura, y sólo 23 en el periodo neonatal. Se trata de un canal extracardiaco congénito, que une la aorta ascendente, por encima de la unión sinotubular, con el ventrículo izquierdo. De incidencia desconocida; se estima alrededor del 0,1% de las malformaciones

cardiacas; con prevalencia hombres-mujeres 2:1. La clínica es muy variable, desde casos asintomáticos durante años hasta fallo cardiaco en el neonato o intraútero. Presentan soplo sistólico y diastólico, con pulsos saltones. El diagnóstico se realiza por Ecocardiografía. El tratamiento es quirúrgico: actualmente se tiende a la oclusión del extremo aórtico con un parche de pericardio heterólogo y refuerzo del anillo valvular, ya que parece mejorar el pronóstico, disminuyendo la aparición de insuficiencia aórtica, que es la complicación mas frecuente a medio-largo plazo.

Caso clínico: Varón que ingresa a las 20 horas de vida por taquipnea intermitente en reposo. *Antecedentes personales:* Embarazo controlado sin incidencias, SGB positivo (tratamiento materno completo). Parto: eutócico, 41 semanas de gestación. Peso al nacimiento 3,775 g. Apgar 8/10. No precisó reanimación. Lactancia materna exclusiva. Evolución: Al ingreso se inicia tratamiento antibiótico por sospecha de sepsis. Exploración física normal, con constantes estables. Cultivos negativos. Análisis con valores normales. A las 48 horas de vida se ausculta: Soplo sistólico corto inespecífico II/VI en borde esternal izquierdo. 2R reforzado. Soplo diastólico aspirativo II-III/VI en borde esternal izquierdo alto. Radiografía de tórax: moderada cardiomegalia, vascularización pulmonar normal. ECG: dilatación ventricular izquierda, con alteración de la repolarización en cara lateral e inferior. Mediante la ecocardiografía doppler se confirma el diagnóstico. Se inicia tratamiento anticongestivo. Dada la situación clínica estable, se decide cirugía programada, se interviene al mes y medio de vida con éxito, presentando insuficiencia aórtica central de carácter ligero.

Conclusiones: Al tratarse de una patología con incidencia muy baja, no existe consenso en su manejo, aunque los últimos artículos publicados se decantan por un tratamiento quirúrgico al diagnóstico, incluso en pacientes asintomáticos.

521 **18:25**
DETERMINACIÓN DE GALACTOMANANO EN EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE ASPERGILOSIS INVASIVA

Carolina Blanco Rodríguez, Antonio Cantón Sánchez, Ruth Solana García, Ana Barrios Tascón, Julio García, Margarita Burgueros Valero, Daniel Borches, Luis García-Guereta Silva, Federico García-Larraya
 Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: La aspergilosis invasiva es un cuadro raro, de curso insidioso, difícil diagnóstico y con elevada morbi-mortalidad. El ominoso pronóstico se debe en parte a las dificultades para el diagnóstico. La determinación de galactomanano (antígeno específico frente al aspergillus) es útil para su diagnóstico precoz. Además la cinética de la antigenemia podría guiar la respuesta terapéutica.

Material y métodos: Entre los años 1980 y 2008 se han registrado 35 casos de endocarditis infecciosa en nuestro hospital, 9 por Aspergillus (7 en una epidemia nosocomial). Describimos nuestros 2 últimos casos en los que se empleó determinaciones seriadas de galactomanano para el diagnóstico y/o su seguimiento.

Resultados: *Caso 1:* Varón de 13 años diagnosticado de Transposición de grandes arterias, comunicación interventricular y estenosis pulmonar con cirugía correctora. Conducto pulmonar recambiado y obstruido 1 año después. En la pieza quirúrgica

obtenida en el nuevo recambio se objetiva crecimiento de un Aspergillus. Se inició terapia combinada de ambisome y caspofungina, realizándose niveles de galactomanano sérico que permanecieron elevados. Tras cirugía y mantenimiento a largo plazo de voriconazol se objetiva una disminución progresiva hasta la negativización de los niveles de galactomanano. *Caso2:* Varón de 14 años con atresia pulmonar y comunicación interventricular. Cirugía correctora a los 3 años. En su evolución presenta cuadro de febrícula, astenia y pérdida de peso. Ante la sospecha de endocarditis y hemocultivos negativos se inicia tratamiento empírico antibiótico sin mejoría y se solicita determinación de galactomanano (niveles elevados). Se inicia tratamiento antifúngico combinado y se recambia el conducto, confirmándose en la pieza quirúrgica el crecimiento del hongo. En el seguimiento se objetivan títulos en descenso del galactomanano.

Conclusiones: 1) Las endocarditis fúngicas son cuadros que requieren alta sospecha clínica en pacientes de riesgo. 2) La cuantificación de galactomanano puede ayudarnos en el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes. 3) La terapia combinada medico-quirúrgica contribuye a la mejora de la supervivencia.

522 **18:32**
INFECCIONES RESPIRATORIAS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN CON Y SIN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. ESTUDIO CIVIC21, 2006-2007

Constancio Medrano López, Julián Lirio Casero, Luis García Guereta, Jose García Pérez
 Grupo CIVIC de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica.

Objetivos: En el estudio CIVIC hemos descrito las tasas de hospitalización por infecciones respiratorias en niños pequeños con cardiopatías congénitas hemodinámicamente significativas así como que el síndrome de Down es uno de los factores de riesgo asociado. En este estudio evaluamos específicamente niños con Síndrome de Down con y sin cardiopatías.

Metodo: Estudio estacional (de Octubre de 2006 a Abril de 2007), epidemiológico, multicéntrico (53 hospitales públicos), observacional y prospectivo. Se incluyeron 1.084 pacientes menores de 24 meses. 279 tenían diagnóstico cromosómico de trisomía 21. Se clasificaron en relación con la cardiopatía en tres grupos: Grupo SinC (N = 105): sin cardiopatía; Grupo CNoS (N = 38): con cardiopatía no significativa; Grupo CS(N = 135): con cardiopatía con repercusión hemodinámica. Otros 805 pacientes sin síndrome de Down y con cardiopatías hemodinámicamente significativas fueron incluidos en el estudio general CIVIC.

Resultados: La tasa global de hospitalización fue del 13,1% (IC 95%: 11,2-15,2%); En los pacientes sin Síndrome de Down fue del 11% y en los que tenían la trisomía del 19,1%, (p = 0,037). El ingreso en UCIP y la ventilación mecánica fue mayor en los niños con Down: 28,4% vs 22,9% y 14,7% vs 11,4% respectivamente.

Síndrome de Down	No	Si			
Tipo de cardiopatía	CS	Down	CS	CNoS	SinC
Hospitalización %	11	19,1	23	26,3	11,4
Hospitalización VRS %	3,2	7,5	8,6	15,8	3,0
Profilaxis VRS %	83,4	39,9	74,6	7	7

Conclusión: Los niños con síndrome de Down tienen mayores tasas de ingresos por infecciones respiratorias que los niños con cardiopatías significativas. En concreto la asociación cardiopatía no significativa y Down es la que tiene la tasa mayor.

523

18:39

AFECTACIÓN RENAL SEGÚN CRITERIOS RIFLE EN POSTOPERATORIOS CARDIACOS

Sara Zarzoso Fernández, Andrés Alcaraz Romero, Clara Molina Amores, María del Mar Tolín Hernani, María José Solana García, Patricia Aparicio García, María José Santiago Lozano, Amelia Caridad Sánchez Galindo, Constancio Medrano López

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: Recientemente se han desarrollado los criterios RIFLE (Risk-R-, Injury-I-, Failure-F-) para el diagnóstico de insuficiencia renal aguda en adultos. El objetivo de nuestro estudio fue analizar el desarrollo, grado y evolución de afectación renal en niños con cardiopatías intervenidos quirúrgicamente, así como evaluar si la clasificación RIFLE puede ser aplicada en niños.

Métodos. Estudio prospectivo, observacional y descriptivo. Durante 24 meses se incluyeron los niños ingresados en Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) tras cirugía cardíaca. La disfunción renal postoperatoria se valoró con los criterios RIFLE los prime-

ros 8 días de ingreso. Se recogió información de parámetros bioquímicos habituales, peso, talla, diuresis, duración de ventilación mecánica (VM) e ingreso en UCIP, y tratamiento inotrópico (score: dopamina x 1 + dobutamina x 1 + adrenalina x 100). Se valoró la agresión quirúrgica (duración de circulación extracorpórea -CEC-, uso de clampaje aórtico o parada circulatoria -PCT-), el resultado vital y la necesidad de depuración. En las comparaciones se emplearon ANOVA, test χ^2 , y regresión logística.

Resultados: Incluimos 160 pacientes (mediana edad 10 meses), presentando 40 (25%) disfunción renal postoperatoria (clasificados según criterios RIFLE: R 11, I 11, F 18). Los pacientes de la categoría F precisaron un soporte inotrópico mayor, así como más tiempo de VM y de estancia en UCIP ($p < 0,001$). La duración de CEC fue mayor en los niños con disfunción renal ($p < 0,001$) pero no se encontró asociación con clampaje aórtico ni con PCT. Recibieron depuración extrarrenal 15 pacientes de la categoría F. Fallecieron 7 niños (4,3%), 6 de ellos con fallo renal en el momento de la muerte. El análisis multivariante mostró relación del daño renal con la CEC, y asociación con VM y score de inotrópicos ($P < 0,001$).

Conclusiones: La disfunción renal es relativamente frecuente tras la cirugía cardíaca, pero pocos pacientes precisan depuración. Los criterios RIFLE reflejan una buena clasificación para evaluar el daño renal en estos niños. El principal determinante de daño renal es la duración de la CEC.