

## COMUNICACIONES ORALES

### DISCINESIA CILIAR PRIMARIA

Liñán S<sup>1</sup>, Edo A<sup>1</sup>, Moreno A<sup>1</sup>, Gartner S<sup>1</sup>, Cobos N<sup>1</sup>, Busquets R<sup>2</sup>, Duran A<sup>1</sup>, Bargués R<sup>2</sup>, Ribera L<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. <sup>2</sup>Hospital del Mar. Barcelona.

**Objetivo.** Presentamos una revisión de los pacientes controlados en nuestra unidad diagnosticados de discinesia ciliar primaria. Se revisan las manifestaciones clínicas que llevaron al diagnóstico, sus hallazgos radiológicos y su momento evolutivo.

**Metodología.** Se incluyen enfermos diagnosticados de discinesia ciliar primaria en los últimos dos años, mediante el estudio de muestras obtenidas por raspado de la mucosa nasal y observación bajo microscopía electrónica. En todos ellos se descartó un déficit inmunitario o fibrosis quística.

**Resultados.** Se efectuó el estudio de los cilios en un total de 14 ocasiones (en 3 pacientes se repitió el estudio) en pacientes con elevado grado de sospecha: dos de ellos mostraban dextrocardia, uno de ellos distrés respiratorio neonatal y el resto lesiones de bronquiectasias de causa no aclarada demostradas por TC. Se confirmó el diagnóstico en ocho, siendo dudoso en tres de ellos. Los pacientes tienen unas edades comprendidas entre los 3 meses y los 18 años (media 8,9 años) Las alteraciones encontradas en todos ellos consistieron en la pérdida del brazo interno de dineína y más ocasionalmente del brazo externo.

Las *manifestaciones clínicas* previas a su diagnóstico se resumen en: neumonías de repetición en siete, distrés respiratorio neonatal en uno, sinusitis acompañante en tres, otitis de repetición en cuatro, cuadros de obstrucción bronquial en siete con bronquiolititis en uno de ellos y tos con expectoración en siete casos. En dos de ellos se asoció situs inversus sin malformación cardíaca asociada.

Las *manifestaciones radiológicas* encontradas son la presencia de bronquiectasias en siete de ellos, cilíndricas (50%) y saculares (50%). Siendo el lóbulo inferior izquierdo y llingula las zonas más afectadas. El lóbulo medio se afecta en 5 de ellos.

La evolución de los pacientes podemos resumirla en: estabilidad clínica y radiológica con función pulmonar conservada en cuatro, estabilidad clínica con progresión de las lesiones radiológicas en tres, mala evolución clinicoradiológica en uno.

**Conclusiones.** La sospecha de esta entidad se fundamenta en una historia de enfermedad pulmonar crónica, asociada a lesiones bronquiectásicas y ocasionalmente con sinusitis y dextrocardia.

### ESTUDIO DE CORRELACIÓN ENTRE PC<sub>20</sub> Y PC<sub>W</sub> WHEEZING EN EL TEST DE METACOLINA EN NIÑOS ASMÁTICOS

#### COLABORADORES

De Frutos C, Aldasoro A, Mintegui J, Pérez-Yarza EG  
Unidad de Neumología Infantil. Hospital Aránzazu. San Sebastián.

**Antecedentes.** La PC wheezing (PC<sub>w</sub>) o concentración de metacolina que provoca sibilancias auscultables en tráquea parece ser un parámetro válido de hiperreactividad bronquial en el test de metacolina (TMC).

**Objetivo.** Evaluar la correlación entre PC<sub>20</sub> y PC<sub>w</sub> en el TMC en el niño colaborador.

**Pacientes y método.** Se estudiaron 15 niños asmáticos de edad 11 ± 3 (7-16) años, 13/15 en tratamiento con corticoides inhalados. Se realizó TMC según normas de la ATS (1999) con nebulizador Hudson® (Temecula, USA) a presión de 1 atm. y flujo de 8 L/min calibrado para débito de 0,14 ml/min. Se midió FEV<sub>1</sub> mediante espirometría forzada (ATS, 1999) a los 30 y 90 s. posnebulización. Se registraron frecuencia respiratoria, saturación transcutánea de O<sub>2</sub> y auscultación traqueal a los 0, 60 y 120 s. de la nebulización. La prueba se consideró positiva al aparecer sibilancias en tráquea. Por seguridad, el TMC se suspendió si FEV<sub>1</sub> < 50% respecto al basal, saturación de O<sub>2</sub> < 91% o disnea.

**Resultados.** El TMC fue positivo en 14/15 pacientes. En los TMC positivos, la correlación entre PC<sub>20</sub> y PC<sub>w</sub> fue r = 0,889 (p = 0,01) y entre logPC<sub>20</sub> y logPC<sub>w</sub> fue r = 0,952 (p = 0,01). No se objetivaron efectos adversos en ningún paciente.

**Conclusión.** La correlación entre PC<sub>20</sub> y PC<sub>w</sub> en el TMC en pacientes asmáticos colaboradores es excelente. Es posible que PC<sub>w</sub> sea un parámetro válido y sencillo para evaluar la hiperreactividad bronquial en el niño no colaborador.

### FACTORES CLÍNICOS Y OXIMÉTRICOS DETERMINANTES DE LA EXISTENCIA DE SAOS EN NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN

Miguel J<sup>1</sup>, Villa JR<sup>2</sup>, Campelo O<sup>2</sup>, Neira MA<sup>2</sup>, Salcedo A<sup>2</sup>, Fernández Plaza S<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sección de Neumología, H.U. Niño Jesús. <sup>2</sup>Servicio Neumología, H.U. Getafe. Madrid.

**Introducción.** En las personas con síndrome de Down existen factores anatómicos y funcionales que favorecen la aparición de un síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS). La polisomnografía como prueba diagnóstica es compleja, su interpretación consume mucho tiempo y resulta cara. Por ello sería interesante poder predecir la probabilidad de padecer un SAOS a partir de una combinación de características clínicas y oximétricas.

**Objetivos.** Identificar factores clínicos y oximétricos determinantes de la presencia de SAOS en pacientes con síndrome de Down.

**Material y método.** Se estudiaron pacientes con síndrome de Down enviados consecutivamente a nuestra consulta, con independencia de que presentasen o no síntomas sugestivos de SAOS. A todos se les realizó una historia clínica completa y un examen clínico exhaustivo. Para realizar el diagnóstico de certeza de SAOS se empleó un equipo de poligrafía cardiorrespiratoria (*Apnoescreen II +*), midiendo los siguientes parámetros: flujo aéreo oronasal, intensidad del ronquido, movimientos toracoabdominales, actividad de los miembros, posición corporal, electrocardiograma y saturación transcutánea de oxígeno. Se tomó como criterio diagnóstico de certeza de SAOS la existencia de un índice de apnea-hipopnea (IAH)  $\geq 5$ . Con el objetivo de buscar posibles factores determinantes, se realizó un análisis multivariante de la asociación entre las distintas variables clínicas y oximétricas y el diagnóstico de SAOS (mediante regresión logística, usando el método "hacia atrás en pasos sucesivos").

**Resultados.** Se evaluaron 108 pacientes (69 varones) con una edad media de  $7,9 \pm 4,5$  años (r: 1-18 años). Un total de 45 pacientes (41,7%) fueron diagnosticados de SAOS. En la tabla se exponen las variables que alcanzaron significación estadística en el análisis multivariante.

Parámetro	OR	IC <sub>95</sub>	P <sub>LLR</sub>
Edad < 7,5 años	0,30	0,08-1,08	0,0587
Sexo varón	6,14	1,51-24,93	0,0067
Pausas de apnea	4,31	1,08-17,20	0,0281
Ronquidos	32,03	1,56-655,72	0,0051
Moco nasal	19,12	2,75-132,54	0,0003
ID $\geq 15$	57,70	9,21-361,49	0,0000

ID = Índice de desaturación (= n° de desaturaciones/hora de registro).

**Conclusiones.** La prevalencia del SAOS en pacientes con síndrome de Down es muy alta, siendo mayor en varones y en sujetos con edad menor de 7,5 años. Los síntomas clínicos más frecuentes en estos pacientes son las pausas de apnea durante el sueño, los ronquidos nocturnos y la mucosidad nasal. La variable oximétrica más determinante de la presencia de SAOS es el ID  $\geq 15$ .

### ÓXIDO NÍTRICO EXHALADO, PROTEÍNA CATIONICA EOSINOFÍLICA, PROTEÍNA X EOSINOFÍLICA EN LOS NIÑOS ASMÁTICOS

Gartner S<sup>1</sup>, Reverté y Bover C<sup>2</sup>, Cobos Barroso N<sup>2</sup>, Moreno Galdó A<sup>2</sup>, Liñan Cortés S<sup>2</sup>, Pena M<sup>1</sup>, Ras R<sup>1</sup>

<sup>1</sup>CAP Amposta, ICS. <sup>2</sup>Unidad de Neumología y Fibrosis Quística. Laboratorio de inmunobiología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

**Objetivos.** Evaluar la utilidad de la concentración de óxido nítrico exhalado (FE<sub>NO</sub>), la proteína catiónica eosinofílica sérica (PCE<sub>S</sub>), y la proteína eosinofílica X en orina (PEX<sub>O</sub>) como marcadores en el asma bronquial infantil y la variación de dichos marcadores al tratamiento con budesonida inhalada.

**Material y métodos.** Estudiamos 74 pacientes asmáticos atópicos estables (6-17 años), de los cuales 44 presentaban asma leve intermitente (AI) y 20 asma leve o moderada persistente

(AP) que recibían tratamiento con budesonida inhalada. En todos los pacientes se determinaron la FE<sub>NO</sub> mediante un analizador de quimioluminiscencia (Logan Research 2000®), la PCE<sub>S</sub> y la PEX<sub>O</sub> mediante Pharmacia CAP System FEIA®. A los pacientes que presentaron una FE<sub>NO</sub>  $\geq 6$  ppb (FE<sub>NO</sub> normal < 6 ppb) se les administró budesonida o se dobló la dosis si ya la estaban recibiendo. Treinta días después se determinó nuevamente la FE<sub>NO</sub>, la PCE<sub>S</sub> y la PEX<sub>O</sub>.

**Resultados.** Los valores medios de la FE<sub>NO</sub>, la PCE<sub>S</sub> y la PEX<sub>O</sub> fueron significativamente mayores en el grupo de los asmáticos comparados con el grupo control ( $p < 0,001$ ;  $p < 0,002$ ,  $p < 0,001$  respectivamente). Sin embargo la PCE<sub>S</sub> pierde esta significancia cuando desglosamos el grupo de asmáticos en AI y en AP y la PEX<sub>O</sub> solo la mantiene para el grupo AI.

Se observó una correlación débil entre la FE<sub>NO</sub> y la PCE<sub>S</sub> ( $r = 0,247$ ;  $p = 0,049$ ) en el grupo de los asmáticos. No se detectó ninguna correlación entre la FE<sub>NO</sub> y la PEX<sub>O</sub>.

Tras iniciar o doblar el tratamiento con budesonida la FE<sub>NO</sub> y la PCE<sub>S</sub> disminuyeron significativamente, mientras que la PEX<sub>O</sub> no descendió.

**Conclusiones.** Según nuestros resultados la FE<sub>NO</sub> es un marcador útil de la inflamación bronquial en los niños asmáticos.

Una FE<sub>NO</sub> elevada debe alertar al clínico sobre una persistente inflamación bronquial aún en aquellos pacientes que, bajo tratamiento antiinflamatorio consideramos que se hallan controlados clínica y funcionalmente.

La determinación PCE<sub>S</sub> como marcador de la inflamación bronquial tiene menor utilidad en el control del paciente asmático comparado con la FE<sub>NO</sub>.

En nuestro estudio la PEX<sub>O</sub> no fue un marcador útil para valorar el efecto de la budesonida sobre la inflamación bronquial.

Estudio realizado con beca otorgada por la FUCAP.

### UTILIDAD DE LA BIOPSIA TRANSBRONQUIAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD PARENQUIMATOSA PULMONAR DIFUSA

Moreno A<sup>1</sup>, De Gracia J<sup>2</sup>, Liñan S<sup>1</sup>, Cobos N<sup>1</sup>, Gartner S<sup>1</sup>, Torán N<sup>3</sup>, Majó J<sup>3</sup>, Alemany E<sup>1</sup>, Morros E<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística, <sup>2</sup>Servicio de Neumología, <sup>3</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción.** Aunque la biopsia pulmonar a cielo abierto constituye el patrón oro para el diagnóstico de la enfermedad parenquimatosa difusa, la biopsia transbronquial puede facilitar en ocasiones el diagnóstico. La biopsia transbronquial se utiliza de rutina en la monitorización de los pacientes pediátricos trasplantados de pulmón. Aportamos nuestra experiencia inicial en la utilización de esta técnica en niños con otras enfermedades pulmonares.

**Metodología.** Se realizó la biopsia transbronquial en cinco pacientes con edades comprendidas entre 1 y 14 años, con patología parenquimatosa pulmonar difusa. Los diagnósticos de base de los pacientes fueron: dos pacientes trasplantados de médula ósea, un trasplante renal, un tumor de Wilms y una leucemia linfoblástica aguda. En el paciente de un año de edad se utilizó un broncoscopio flexible de 3,6 mm (Olympus BF-3C40) con unas pinzas de biopsia Olympus FB-44D de 1,15 mm de diámetro. En el resto de los pacientes se utilizó un broncoscopio flexible de 4,9 mm (Olympus BF-P20) con unas pinzas de biopsia estándar de 1,8 mm de diámetro (Radial Jaw 3, Boston

Scientific). La biopsia se realizó bajo anestesia general con mascarilla laríngea, bajo control de escopia, en lóbulo inferior derecho.

**Resultados.** En los cinco pacientes la biopsia transbronquial permitió obtener información diagnóstica significativa que influyó el tratamiento de los pacientes. Los diagnósticos obtenidos fueron: un caso de enfermedad injerto contra huésped pulmonar, una neumopatía intersticial con fibrosis pulmonar, dos infecciones por *Mycobacterias* y una coinfección por citomegalovirus y *Pneumocystis carinii*. En ninguno de los casos se presentaron complicaciones relacionadas con el procedimiento.

**Conclusiones.** La utilización de la biopsia transbronquial en casos seleccionados puede ser de utilidad en el diagnóstico de los pacientes pediátricos con patología parenquimatosa difusa pulmonar, evitando la práctica de una biopsia a cielo abierto.

### CIRCULACIÓN DE LOS TIPOS Y GENOTIPOS DEL VIRUS RESPIRATORIO SINCICIAL EN LACTANTES HOSPITALIZADOS

García ML<sup>1</sup>, Ordobás M<sup>3</sup>, Calvo C<sup>1</sup>, Aguilar J<sup>2</sup> González MI<sup>1</sup>, Bracamonte T<sup>1</sup>, Pérez P<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa. Madrid.

<sup>2</sup>Centro Nacional de Microbiología. Instituto de Salud Carlos III. Madrid.

<sup>3</sup>Servicio de Epidemiología. Comunidad Autónoma de Madrid.

#### Objetivos:

1. Estudiar la prevalencia de los tipos A y B del virus respiratorio sincicial (VRS) en lactantes hospitalizados por infección respiratoria de vías aéreas inferiores (IRVAI)

2. Determinar si alguno de los dos tipos se asocian con mayor severidad clínica

3. Estudiar los genotipos de virus seleccionados en distintas temporadas epidemiológicas

**Pacientes y métodos.** Se han incluido 287 lactantes hospitalizados con el diagnóstico de IRVAI por VRS durante las temporadas epidemiológicas 1990-91 a 1995-96. Los pacientes fueron valorados clínicamente mediante el *score* RDAI (Respiratory Distress Assessment Instrument) y pulsioximetría. En todos los casos se realizó estudio virológico por *inmunofluorescencia indirecta (IFI)* frente 7 virus respiratorios, aislamiento viral en *cultivos celulares* y *RT-PCR* para VRS. La determinación del tipo de VRS se realizó mediante IFI hasta la temporada 1994-95 y mediante RT-PCR a partir de la 1995-96. A fin de identificar posibles linajes o subtipos existentes, se estudiaron dos fragmentos genómicos amplificados en la PCR, mediante análisis con endonucleasas de restricción.

**Resultados.** De las 287 muestras positivas para VRS, se pudo realizar el subtipado en 280. Globalmente el tipo A fue prevalente en 4 temporadas con 168 casos frente a 112 del B. Se observó predominio del tipo A en la temporada 1992-93 (97% de las muestras identificadas), mientras que en 1990-91 y 1993-94 se detectó mayoritariamente el tipo B (100% y 95% del total respectivamente). Durante el resto de las temporadas ambos tipos circularon simultáneamente, aunque siempre con claro predominio del grupo A (entre 60 y 75% de los pacientes). El análisis de los RFLP (Restriction Fragment Length Polymorphism) de los genes N y F estudiados mediante endonucleasas de restricción, ha permitido clasificar los tipos A y B en 17 genotipos, cuyas distancias evolutivas se evidencian en el árbol filogenético construido.

Analizando las características clínicas de los casos diagnosticados en las temporadas 1992-93 y 1994-95 que corresponden

al máximo predominio de cada uno de los tipos, se observaron diferencias significativas entre ellos en algunos parámetros de gravedad como la puntuación del *score* RDAI (8,4 en el grupo VRS-A vs 6,3 en el grupo VRS-B,  $p < 0,001$ ) y en la presencia de infiltrado pulmonar en la radiografía de tórax (66,7% en el grupo VRS-A frente a 38% en el grupo VRS-B,  $p < 0,005$ ). La edad de los niños infectados por VRS-A (6,7 meses) fue menor que la del grupo VRS-B (8,1 meses), aunque sin alcanzar significación estadística ( $p:0,28$ ). No hubo diferencias significativas en otras variables estudiadas, como la proporción de sexos, la presencia de fiebre, el diagnóstico clínico o la duración de la hospitalización.

#### Conclusiones:

1. El tipo de VRS más frecuente en las infecciones respiratorias de vías aéreas inferiores del lactante es el VRS-A. Los lactantes con infección documentada por VRS-A presentan con mayor frecuencia infiltrado pulmonar y mayor afectación clínica, evaluada por un *score* clínico.

2. La circulación de los tipos VRS-A y VRS-B varía en cada temporada, alternando su predominio.

3. La utilización de endonucleasas de restricción ha permitido clasificar el VRS en 17 genotipos.

### ¿CUÁNTO BRONCODILATAN LOS NIÑOS SANOS?

Pardos C<sup>1</sup>, Fuertes J<sup>1</sup>, Nerín I<sup>2</sup>, Pérez-Yarza EG<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Centro de Salud Perpetuo Socorro (Huesca), <sup>2</sup>Unidad de tabaquismo, Facultad de Medicina de Zaragoza y <sup>3</sup>Unidad de Neumología Infantil, Complejo Hospitalario Donostia (San Sebastián).

**Antecedentes.** La medida de la respuesta broncodilatadora valora el componente reversible de la obstrucción de las vías aéreas. Se acepta que un cambio porcentual del FEV<sub>1</sub> del 15% respecto al valor inicial o del 9% respecto al teórico, son pruebas broncodilatadoras positivas. Las evidencias científicas que sustentan estas afirmaciones, son escasas en niños.

**Objetivo.** Determinar cual es la broncodilatación máxima que se produce en la población sana, sin patología respiratoria, para establecer los rangos que definen una prueba de broncodilatación como positiva.

#### Material y métodos:

**Diseño:** Estudio transversal en niños sanos de 7-14 años, no fumadores. **Ámbito:** colegios e institutos de la ciudad de Huesca. **Tamaño muestral:** partiendo de una población de 4.272 niños, el cálculo se ha realizado mediante estimación de medias en una población finita. En base a las pérdidas posibles por falta de autorización, espirometría no-válida (normativas ATS/SEPAR) y a prevalencia acumulada de niños con síntomas relacionados con asma (ISAAC), la muestra inicial fue de 1.000 niños. Los resultados finales se han obtenido sobre 145 niños sanos. **Medidas:** (1) Encuesta validada de síntomas respiratorios agudos y crónicos. (2) Espirometría forzada pre y posbroncodilatación (normativa ATS) con espirómetro Vitalograph mod. 2120<sup>®</sup> y software 2170 Spirotrac IV<sup>®</sup>. Las variables estudiadas han sido: FVC, FEV<sub>1</sub>, FEV<sub>1</sub>/FVC, FEF<sub>25-75</sub>%, FEF<sub>25</sub>%, FEF<sub>50</sub>%, FEF<sub>75</sub>% y PEF. (3) Monitorización del monóxido de carbono espirado (Micro III Smokerlyzer EC50<sup>®</sup>). **Intervención:** salbutamol inhalado (aerosol dosificador presurizado, 200 microgramos, cámara Babyhaler<sup>®</sup>). **Análisis estadístico:** para el análisis de la fiabilidad se ha utilizado el análisis gráfico de la línea de regresión y el coeficiente de correlación no paramétrico de Spearman. Para determinar el límite de normalidad de los parámetros espiro-

métricos se han utilizado las estimaciones de los percentiles de su distribución.

**Resultados.** Incremento porcentual de FEV<sub>1</sub> respecto al valor teórico: media 3,97 ± 2,65 (DE), percentil-95 de 8,87% y percentil-97,5 de 10,25%. Incremento porcentual de FEV<sub>1</sub> respecto al valor previo: media 3,99 ± 2,63 (DE), percentil-95 8,43% y percentil 97,5 10,14%.

**Conclusiones.** En niños de 7-14 años de edad, incrementos porcentuales sobre el valor teórico o sobre el previo del FEV<sub>1</sub> superiores al 9%, deben considerarse patológicos.

#### SEGUIMIENTO DEL PACIENTE TRAQUEOSTOMIZADO EN UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINARIA. UNIDAD DE TRAQUEOSTOMÍAS

Luna Paredes MC<sup>1</sup>, Martínez Gimeno A<sup>1</sup>, Moro AL<sup>1</sup>, González I<sup>1</sup>, García Hernández G<sup>1</sup>, Doctor Pavón A<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sección de Alergia y Neumología Infantil. <sup>2</sup>Enfermería. Hospital Materno-Infantil Doce de Octubre. Madrid.

**Introducción.** Los niños portadores de una traqueostomía constituyen un grupo de riesgo de padecer complicaciones potencialmente letales a nivel de la vía aérea. Las diversas indicaciones que pueden llevar a la realización de esta técnica, condicionan que estos niños sean controlados en un mismo centro por distintas unidades con diferentes criterios de actuación en su seguimiento. En el año 99 se creó en nuestro Centro una unidad multidisciplinaria para pacientes traqueostomizados, en la que participan especialistas en Neumología Infantil, ORL, Cirugía Infantil y personal de enfermería. Se revisan en este trabajo los datos de los pacientes en seguimiento en dicha Unidad.

**Pacientes y método.** Desde su inicio, se controlan 10 pacientes en nuestra Unidad, 6 varones y 4 niñas, con edades comprendidas entre los 10 meses y los 8 años y medio. Actualmente sólo 5 todavía son portadores de traqueostomía. La técnica se realizó de forma programada en todos excepto en uno de los pacientes, con síndrome de Pierre-Robin, que fue traqueostomizada de urgencia en la primera hora de vida. La indicación más frecuente fue estenosis de la vía aérea, en 6 pacientes (estenosis subglótica [ESG] en 2 pacientes, glótica [EG] en 2 y, a ambos niveles en otros 2); en uno de los pacientes con EG, interviniendo en el primer mes de vida de teratoma quístico congénito, existía también una importante traqueomalacia asociada. Otros 3 pacientes fueron traqueostomizados por intubación prolongada (1 de ellos por fracaso en la extubación tras corrección de estenosis traqueal) y 1, con Síndrome de Pierre-Robin, por microrretrognatia que hacía imposible la intubación. Entre los antecedentes de los pacientes destaca la presencia de prematuridad y displasia broncopulmonar (en 5), Síndrome de Down (en 2, uno también con atresia de esófago). El hallazgo más común fue el de reflujo gastroesofágico, en los 10 pacientes, que precisó corrección quirúrgica en 9 de ellos.

Sólo 2 de los pacientes tuvieron complicaciones post-operatorias inmediatas que precisaron asistencia médica, consistentes en parada cardiorrespiratoria (PCR) secundaria a impactación de moco, sin secuelas posteriores, e infección de la herida quirúrgica. Dentro de las complicaciones tardías, la presencia de insuficiencia respiratoria por tapones de moco (en 5 pacientes) y la aparición de granulomas, supraestomales y endotraqueales (7 casos en 5 pacientes) fueron las más frecuentes. Otras complicaciones incluyen el sangrado de la mucosa tra-

queal, la malacia supraestomal y las infecciones respiratorias de repetición.

**Conclusión.** La traqueostomía es un procedimiento asociado a un riesgo elevado de complicaciones, muchas veces agravado por las múltiples patologías que presentan los pacientes que la requieren. Un seguimiento estrecho, a cargo de un equipo multidisciplinario, y un entrenamiento adecuado de los padres/cuidadores, mejora la calidad de vida de estos pacientes y disminuye la incidencia de complicaciones.

#### DENSIDAD MINERAL ÓSEA EN NIÑOS TRATADOS CON GLUCOCORTICOIDES INHALADOS

Oliva Hernández C<sup>1</sup>, Suárez López de Vergara RG<sup>2</sup>, Galván Fernández C<sup>2</sup>, León González J<sup>1</sup>, Rodríguez Hernández P<sup>1</sup>, Allende Riera A<sup>1</sup>, García Nieto V<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Ntra. Sra. de Candelaria. Departamento de Pediatría. Unidades de Neumología y Nefrología Pediátrica. Medicina Nuclear. Santa Cruz de Tenerife. <sup>2</sup>C.S. Finca España, Laguna-Geneto.

En varias series de pacientes que precisan tratamiento con glucocorticoides inhalados se ha descrito reducción de la densidad mineral ósea (DMO), que se ha atribuido a diversos factores, especialmente al uso prolongado de corticoides. En la edad pediátrica, la experiencia es limitada.

**Metodología.** Se estudiaron 108 niños (56V, 52M) que habían precisado tratamiento con glucocorticoides inhalados a los que se les determinó la DMO con un densitómetro Hologic QDR-4500SL (DEXA). 64 de los pacientes habían recibido esteroides (inhales o inhalados y sistémicos) de forma mantenida, durante al menos 6 meses (Grupo P1) (8,60 ± 3,29 años; rango: 3,5-14,25). Los otros 44, sólo recibieron esteroides inhalados de forma aislada (Grupo P2) (7,86 ± 3,39 años; rango: 3,0-15,0). Además, se midió la DMO a 20 niños sanos (15V, 5M) (Grupo C) (9,5 ± 2,64 años; rango: 4,66-12,5). Los valores de DMO se relacionaron con diversos parámetros auxológicos, bioquímicos y con otros relativos a la enfermedad. Se consideraron como propios de osteopenia aquellos valores de Z-DMO inferiores a -1.

**Resultados.** 48 de los pacientes tenían osteopenia (44,4%), dos de los cuales estaban dentro del rango considerado como osteoporosis (Z-DMO < -2,5). Los pacientes varones tenían valores de Z-DMO significativamente inferiores a los de las niñas (-0,97 ± 0,11 vs -0,49 ± 0,14; p = 0,01). En el 5,5% de los casos se apreció hipercalcemia. Los valores de Z-DMO del Grupo P1 fueron significativamente inferiores a los de C (-0,86 ± 0,12 vs -0,29 ± 0,22; p = 0,02). Asimismo, los valores de Z-DMO del Grupo P2 (-0,60 ± 0,15) también fueron inferiores a los de C, si bien las diferencias no fueron estadísticamente significativas. Los pacientes con osteopenia en comparación con aquellos con DMO normal, mostraron un menor índice de masa corporal (IMC) (17,5 ± 2,8 vs 18,7 ± 2,9; p = 0,03) y valores más reducidos de calcitriol (p = 0,02), sin diferencias en las dosis de esteroides recibidas. No se observaron diferencias en la DMO entre los pacientes tratados con budesonida o fluticasona.

**Conclusiones.** La prevalencia de osteopenia en niños que precisan tratamiento con glucocorticoides inhalados es elevada. La pérdida de DMO en estos pacientes no depende de los esteroides inhalados, si bien es más intensa en los casos que requieren tratamiento de forma mantenida y está relacionada con el sexo. Como en otras situaciones clínicas, la DMO se relaciona con la masa corporal.



### VALORACIÓN DE LA SEROLOGÍA PARA EL SEGUIMIENTO DE LA INFECCIÓN RESPIRATORIA POR *M. PNEUMONIAE* Y *C. PNEUMONIAE*

Martínez Gómez M, Peña Ortega JA, Fernández Tardáguila E, Martínez-Cañavate Burgos A

U. Neumología y Alergia Pediátricas. H. Materno-Infantil. Granada.

**Objetivos.** Estudiar la validez de test serológicos, tanto para el diagnóstico tardío como para el seguimiento, de pacientes diagnosticados de proceso respiratorio confirmado o sospechoso de infección por *Mycoplasma pneumoniae* (MP) o *Chlamydia pneumoniae* (CP).

Valorar la relación entre evolución tórpida del proceso clínico con la persistencia de títulos altos en la serología.

**Material y métodos.** Se estudian un total de 17 pacientes, 10 mujeres y 7 hombres, con edades comprendidas entre 4 a 14 años y diagnosticados de proceso respiratorio secundario a MP y/o CP. El período de estudio está comprendido entre Diciembre/99 a Diciembre/00 y la patología inicial predominante o motivo de consulta en la Unidad se distribuye en los siguientes porcentajes: 47% asma, 35,2% tos crónica, 23,5% neumonía y 5,8% rinosinusitis. El período de mayor incidencia de patología (70,5%) es el comprendido entre Junio/00 a Diciembre/00.

Para el diagnóstico serológico de MP, se utiliza técnica de aglutinación pasiva (Ig M e Ig G) y para CP microinmunofluorescencia (Ig M); la recepción de resultados varía entre 5-6 días.

En todos los pacientes se realizó serología en la primera visita y a las cuatro semanas, considerándose positiva en MP 1/320 en primera determinación o incremento franco (x3) en segunda y positivo simple en el diagnóstico de CP; 14 pacientes presentaban serología positiva a MP y 4 a CP (1 paciente era positivo a ambos patógenos).

A todos los pacientes se les realizó tratamiento inicial con macrólidos, por un período completo de 4 semanas y solo se prolongó el mismo en un paciente mujer con persistencia de síntomas (accesos de tos, componente obstructivo funcional) y en la que también se mantuvieron altos valores serológicos.

#### Conclusiones:

1. La serología al no ser una prueba de diagnóstico inmediato, tiene utilidad preferente para el estudio epidemiológico.
2. También es útil para una confirmación retrospectiva del diagnóstico.
3. Tan solo un paciente mantuvo clínica persistente durante un período superior a las 4 semanas, y aunque mantenía valores serológicos elevados, no se puede valorar relación causa-efecto.
4. La sospecha clínica, obliga a realizar un tratamiento empírico.
5. Sería aconsejable realizar pruebas de diagnóstico más rápidas (cultivo nasofaríngeo) y de mayor sensibilidad (PCR).

### ¿ES NECESARIO REALIZAR UNA ESPIROMETRÍA LENTA ANTES DE UNA FORZADA?

Campelo O, Villa JR, Almería E, Zuriarrain Y, Sequeiros A, Fernández Plaza S

Sección de Neumología. H. Universitario Niño Jesús. Madrid.

Para valorar la existencia de obstrucción bronquial el parámetro funcional más fiable es el índice de Tiffeneau (cociente FEV<sub>1</sub>/VC). Para medir la VC debemos realizar una espirometría lenta antes de la forzada; pero habitualmente, se hace sólo la

maniobra forzada utilizándose el índice FEV<sub>1</sub>/FVC en vez del índice de Tiffeneau.

**Objetivo.** Ver si realmente existen diferencias entre los índices FEV<sub>1</sub>/VC y FEV<sub>1</sub>/FVC determinando si sería necesario realizar de forma reglada una espirometría lenta para medir la VC.

**Metodología.** Hemos realizado a un total de 70 pacientes de la consulta de Neumología infantil una espirometría lenta y una espirometría forzada según normativa SEPAR comparando el índice de Tiffeneau calculado con la VC y con la FVC.

**Resultados.** El 45,7% han sido varones y el 54,3% mujeres. Las edades han estado comprendidas entre los 5 y los 17 años con una media 11,2 años.

Aunque el grado de correlación entre la VC y la FVC fue excelente ( $r = 0,998$ ), encontramos una diferencia estadísticamente significativa aunque pequeña (VC:  $2,69 \pm 0,9$ ; FVC:  $2,67 \pm 0,91$ ) entre ambas variables ( $p < 0,001$ ). Hemos encontrado los siguientes valores del índice de Tiffeneau: FEV<sub>1</sub>/VC =  $84,65 \pm 10,73$ ; FEV<sub>1</sub>/FVC =  $85,51 \pm 10,79$  ( $p < 0,001$ ) con un grado de correlación de 0,98.

Definiendo obstrucción como un índice  $< 90\%$  del valor teórico, clasificaríamos como obstruidos a los mismos pacientes, ya utilizaríamos el índice FEV<sub>1</sub>/VC o FEV<sub>1</sub>/FVC.

**Conclusiones.** Con los datos obtenidos no encontramos que realizar una espirometría lenta antes de la forzada mejore nuestra capacidad para diagnosticar obstrucción bronquial.

En los niños colaboradores el tiempo empleado iniciando la prueba con una espirometría lenta es de aproximadamente 2 minutos más que realizando únicamente una espirometría forzada; en los no colaboradores es más variable. Algunos niños comprenden mejor la técnica de la espirometría lenta que la de la forzada.

No consideramos imprescindible la realización de la espirometría lenta.

### DIFERENCIA DE VOLUMEN DE SOLUCIÓN HIPEROSMOLAR INHALADA POR NIÑOS NORMALES UTILIZANDO DOS NEBULIZADORES ULTRASÓNICOS IGUALES

García-Marcos L, Strachan D, Martínez Torres A, Martínez Victoria MA, Guillén Pérez JJ

Unidad de Investigación, Cartagena y St. Georges Medical School, Londres.

**Objetivo.** Comparar la cantidad de aerosol que inhalan niños normales desde dos nebulizadores ultrasónicos de la misma marca y modelo, cuando se realizan pruebas de provocación bronquial con solución salina hiperosmolar (4,5%), para establecer la capacidad de estandarización de esta prueba en trabajos de campo.

**Metodología.** Se realizaron tres series de pruebas de provocación bronquial en tres grupos de niños sanos. Cada uno de los niños inhaló la solución de un nebulizador ultrasónico Ultra-neb-2000 (deVilbiss) de acuerdo con el protocolo de la fase II del "International Study of Asthma and Allergies in Childhood" (ISAAC). El primero de los nebulizadores fue adquirido en España (NebA) y el segundo en el Reino Unido (NebB). Todos los niños realizaron la prueba con los dos aparatos, turnándose el orden de comienzo. El tubo corrugado (deVilbiss) junto con la válvula (Laerdal IV 560200) de ambos nebulizadores (TubA o TubB) eran iguales, salvo por una pequeña diferencia de longitud (TubA 60 cm; TubB 68 cm), y se intercambiaron en la segunda serie, volviendo a usarse con su nebulizador respectivo,

TABLA 1.

Serie 1 (n = 11)					
Edad (años)	Talla (cm)	FEV <sub>1</sub> (L)	%FEV <sub>1</sub>	NebA (mL)	NebB (mL)
11,6 ± 1,2	157,4 ± 10,6	2,7 ± 0,7	90,5 ± 8,8	35,9 ± 6,7*	20,7 ± 2,0*
Serie 2 (n = 9)					
Edad (años)	Talla (cm)	FEV <sub>1</sub> (L)	%FEV <sub>1</sub>	Neb A + TubB (mL)	Neb B + TubA (mL)
11,4 ± 1,1	148,9 ± 7,0	2,3 ± 0,3	88,9 ± 12,3	22,5 ± 4,5**	22,4 ± 7,6**
Serie 1 (n = 9)					
Edad (años)	Talla (cm)	FEV <sub>1</sub> (L)	%FEV <sub>1</sub>	Neb A (mL)	Neb B (mL)
9,0 ± 0,0	137,9 ± 6,5	1,7 ± 0,2	91,7 ± 11,6	21,2 ± 2,5*	15,3 ± 2,0*

\*t = 7,1, p < 0,001. Valores expresados como media ± DE.

\*\*t = 0,4, p NS. Valores expresados como media ± DE.

en la tercera. Para medir el FEV1 se utilizó un espirómetro Datspir-100 en condiciones BTPS, con valores de referencia españoles. Los resultados se evaluaron utilizando la t de student para muestras apareadas.

**Resultados** (tabla 1).

**Conclusiones.** Los hallazgos encontrados en pruebas de provocación confirman los encontrados cuando la emisión del aerosol es libre: la longitud del tubo influye en la cantidad de aerosol inhalado, pero ésta influencia no es la única, dado que desaparece al intercambiar los tubos entre los nebulizadores. Existe por tanto un efecto del nebulizador: NebA proporciona sistemáticamente más aerosol que NebB. Este efecto de NebA se ve compensado (serie 2) cuando la longitud del tubo es mayor (TubB)

#### DIFERENCIA DE FLUJO DE SOLUCIÓN HIPEROSMOLAR EMITIDA LIBREMENTE POR DOS NEBULIZADORES ULTRASÓNICOS IGUALES AL CAMBIAR LA LONGITUD DEL TUBO

García-Marcos L, Strachan D, Martínez Torres A, Martínez Victoria MA, Guillén Pérez JJ

Unidad de Investigación, Cartagena y St. Georges Medical School, Londres.

**Objetivo.** Establecer las posibles diferencias entre dos nebulizadores ultrasónicos de la misma marca y modelo cuando emiten un aerosol a partir de solución salina hiperosmolar (4,5%) de forma libre (sin válvula y sin paciente conectado), utilizando tres longitudes de tubo corrugado.

**Metodología.** Se usaron dos nebulizadores DeVilbiss, modelo Ultraneb 2000, uno de ellos adquirido en España (NebA) y el otro en el Reino Unido (NebB). El depósito se llenó con solución salina al 4,5%, que es la concentración que suele utilizarse

en las pruebas de provocación bronquial. En 7 días consecutivos, en los que las condiciones de humedad y temperatura fueron constantes, se pusieron a funcionar ambos aparatos, en turnos y rotando tres tubos de diferentes longitudes (60,68 y 100 cm). No solo se turnó el orden de comienzo de cada nebulizador, sino el orden del tubo que se le aplicó al nebulizador. Cada día (excepto uno) se hicieron dos mediciones con cada tubo y con cada nebulizador.

Antes de poner en funcionamiento el aparato en cada ocasión, se rellenó su depósito hasta el máximo y se pesó en una balanza Mettler Toledo (precisión 0,1 g). El nebulizador funcionó exactamente durante 5 minutos, y tras detenerlo y hacer devolver el contenido de la solución que pudiera encontrarse en el tubo hacia el depósito, éste se volvió a pesar y se determinó la cantidad de solución nebulizada en mL/min. Los resultados se evaluaron por medio del análisis de la varianza.

**Resultados** (tabla 2).

Hay diferencias significativas (p < 0,01) entre todas las medias salvo entre NebA-68 cm y NebB-60 cm; así como entre NebA-60 cm y NebA-68 cm.

La variabilidad del flujo debida al nebulizador (eta = 0,46, p < 0,001) fue menor que la debida a la longitud del tubo (eta = 0,84, p < 0,001).

**Conclusiones.** Para una correcta estandarización de pruebas de provocación bronquial con nebulizadores ultrasónicos y solución salina hiperosmolar, es muy importante utilizar una misma longitud de tubo de manera que la cantidad nebulizada sea lo más repetible posible. La variabilidad debida al nebulizador debe ser tenida en cuenta, aunque ésta parece más pequeña y no es tan fácil de evitar. Es necesario establecer comparaciones con nebulizadores diferentes tanto en niños sanos como asmá-

TABLA 2.

	Nebulizador A			Nebulizador B		
	60	68	100	60	68	100
Tubo (cm)	60	68	100	60	68	100
Nº mediciones	14	12	14	12	14	14
Flujo (mL/min) media ± DE	6,6 ± 0,5	6,3 ± 0,2	4,8 ± 0,3	6,0 ± 0,4	5,5 ± 0,3	4,4 ± 0,3

ID = Índice de desaturación (= nº de desaturaciones/hora de registro).

ticos, para confirmar la utilidad de esta técnica de provocación en trabajos epidemiológicos.

### ANÁLISIS DE 36 MUTACIONES DEL GEN *CFTR* EN 55 FAMILIAS ANDALUZAS

Gómez Llorente MA, Gómez Llorente C, Suárez A, Antúnez A, Arauze M, Pérez Pérez G, Gómez Capilla JA, Martín Navarro M  
Sección de Neumología Infantil y Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla. Servicio de Bioquímica del Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

**Objetivos.** Analizar la distribución de las mutaciones del gen *CFTR* en una muestra de la población andaluza y comprobar la eficacia de detección del método de análisis molecular empleado.

**Material y método.** Hemos estudiado un total de 175 individuos procedentes de 55 familias andaluzas en las que al menos uno de sus miembros estaba diagnosticado de fibrosis quística (FQ), mediante la clínica y el test del sudor. Los individuos analizados provienen de 6 hospitales distintos de Andalucía, y el diagnóstico de FQ fue realizado por los clínicos de cada centro respectivamente.

Se han analizado un total de 350 cromosomas mediante un reciente método de análisis molecular diseñado por Applied Biosystem y que sólo precisa 15 cl de sangre fresca para obtener el ADN necesario para la detección simultánea de 31 mutaciones. El método consiste en una reacción múltiple de PCR seguida de una reacción OLA y posterior separación de los segmentos por electroforesis capilar.

**Resultados.** De las 31 mutaciones que somos capaces de detectar con el método aplicado, en nuestra serie se han detectado 8 distintas que suponen el 68,2% de los cromosomas analizados. Estas 8 mutaciones y la frecuencia en que se presenta en nuestra serie son:  $\Delta F508$  (43,5%), G542X (11,4%), R334W (5%), R1162X (3%), 2789 + 5G > A (2,3%), R117H (1%),  $\Delta I507$  (1%), W1282X (1%).

**Conclusiones.** La  $\Delta F508$  es la mutación que se presenta con más frecuencia en nuestra serie al igual que en el resto de Europa, pero hay que destacar que su frecuencia de presentación es más cercana a la población europea del área mediterránea (46,8%), que a la de la población española en su conjunto (52,35%). La segunda mutación en frecuencia de presentación es la G542X con frecuencia similar a la de la población española en su conjunto donde esta mutación también es la segunda en frecuencia. Este método tiene una potencia de detección muy superior a la de la mayoría de métodos que existen en los laboratorios de análisis molecular.

### RESONANCIA MAGNÉTICA PRENATAL EN EL DIAGNÓSTICO Y CARACTERIZACIÓN DE LESIONES TORÁCICAS CONGÉNITAS

Asensio O<sup>1</sup>, Bosque M<sup>1</sup>, Marco MT<sup>1</sup>, Mellado F<sup>2</sup>, Ferreres JC<sup>3</sup>, Martín C<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neumología pediátrica. <sup>2</sup>Obstetricia. <sup>3</sup>Anatomía Patológica.

<sup>4</sup>Radiología pediátrica. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitaria Parc Taulí. Barcelona.

**Objetivo.** Evaluar la utilidad de la Resonancia Magnética (RM) prenatal en el diagnóstico de malformaciones torácicas fetales dentro de un programa de diagnóstico prenatal.

**Metodología.** Entre Junio de 1997 y Enero 2001 se estudian mediante RM 132 fetos de 121 gestantes referidos por sospecha ecográfica de malformación congénita fetal. Se utilizó un equi-

po de RM de 1,0 Teslas, con secuencias ultrarrápidas (HASTE). Se confirman: la presencia de malformación, determinadas características como posición, tamaño y su correlación con los resultados ecográficos previos así como con las exploraciones postnatales realizadas.

**Resultados.** El programa de diagnóstico prenatal detectó en 32 fetos alguna anomalía torácica representando un 19% de todas las malformaciones detectadas. Los diagnósticos fueron: Linfangioma cervicotorácico (n = 2), diversas cardiopatías (n = 12), arco aórtico (n = 1), secuestro pulmonar (n = 1), hidrotórax (n = 4), Hipoplasia pulmonar (n = 4), Hernia diafragmática (n = 6), atresia bronquial (n = 1) y atresia de esófago (n = 1). La RM detectó 23 alteraciones torácicas de las descritas (72%), 7 de ellas no observadas en la Ecografía (22%). Utilizando conjuntamente ambas técnicas el porcentaje de anomalías torácicas detectadas se elevó hasta el 94%. Una cardiopatía y una atresia de esófago no fueron detectadas prenatalmente.

**Conclusiones.** Las malformaciones torácicas son claramente observadas mediante la RM fetal. Esta es una técnica segura y eficaz. Aunque la ecografía continua siendo la primera técnica de diagnóstico prenatal no invasivo, la RM puede aportar datos adicionales en el estudio de anomalías del tórax fetal. La mayor eficacia del diagnóstico prenatal nos va a permitir caracterizar mejor las malformaciones facilitando así un mejor consejo familiar y en su momento la aplicación de medidas terapéuticas pre y postnatales más adecuadas.

### MEDICIÓN DE RESISTENCIAS POR INTERRUPCIÓN MEDIANTE SPIRODYN EN POBLACIÓN INFANTIL

Zuriarrain Y, Villa JR, Campelo O, Almería E, Salcedo A  
Sección de Neumología. H. Universitario Niño Jesús. Madrid.

**Objetivos.** Valorar la posibilidad de realizar mediciones fiables de la resistencia por interrupción (Rint) en un grupo de niños asmáticos entre 2 y 16 años de edad.

**Metodología.** Realizamos la medición de la resistencia total del sistema respiratorio mediante el sistema de la interrupción (Rint) en 91 niños mediante el sistema SpiroDyn'R (DYN'R, Francia) utilizando un neumotacógrafo Fleisch n.º 1 (1,3 l/s  $\pm$  3%) y el ocluser y software Dyn'R. El ocluser se dispara automáticamente al comienzo de una espiración a volumen corriente, abriéndose a los 100 msg. Se obtuvieron 7 mediciones en cada paciente, desechando las incorrectas de forma automática y expresando el valor medio y la dispersión de las mismas. Se consideró válida la prueba si no se produjo flujo a través del neumotacógrafo durante la oclusión, si no hubo pérdidas de aire alrededor de la mascarilla o pieza bucal, si no hubo incrementos de presión debido a esfuerzos respiratorios durante ni tras la oclusión, y si la dispersión entre los valores fue menor del 20%.

**Resultados:**

Edad	N	Rint	Dispersión (%)	% válidas
2 y 3 años	15	0,92 $\pm$ 0,5	43,7 $\pm$ 27,3	26,7
4 años	8	1,07 $\pm$ 0,53	13,0 $\pm$ 5,12	100
5 años	14	0,99 $\pm$ 0,47	17,28 $\pm$ 14,34	64
6 años	12	0,98 $\pm$ 0,91	17,5 $\pm$ 13	75
7-16 años	41	0,9 $\pm$ 1,03	15,51 $\pm$ 11,82	73,2

ID = Índice de desaturación (= n° de desaturaciones/hora de registro).

**Conclusiones.** La Rint es una técnica sencilla y fácilmente realizable tanto en preescolares como en escolares. En el grupo de 2 y 3 años sólo fuimos capaces de obtener resultados fiables en menos de un tercio de los niños ya que toleran peor la oclusión nasal, cierran peor la boca y en muchas ocasiones no es posible ni ponerle la mascarilla. A partir de los 4 años de edad conseguimos buenos resultados en la mayoría de los niños.

Esta técnica parece ser fiable y prometedora a la hora de medir la resistencia pulmonar total dada su simplicidad, bajo coste y rapidez, siendo también un posible instrumento en Atención primaria y servicios de urgencias.

#### REPRODUCTIBILIDAD DE LA MEDICIÓN DE RESISTENCIAS POR OCLUSIÓN MEDIANTE SPIRODYN

Zuriarrain Y, Villa JR, Almería E, Campelo O, Salcedo A, Fernández Plaza S

Sección de Neumología. H. Universitario Niño Jesús. Madrid.

**Introducción.** La medida de la función pulmonar en niños no colaboradores es compleja y los métodos tradicionales como la espirometría no son válidos. La medida de la resistencia del sistema respiratorio mediante diversas técnicas nos permite conocer el grado de obstrucción existente en un paciente con muy escasa colaboración. El método de la interrupción es un método sencillo y asequible para la medición de la resistencia total del sistema respiratorio.

**Objetivos.** Valorar la reproductibilidad de la medición de la resistencia total del sistema respiratorio mediante el método de la interrupción (Rint) en niños de 2 a 16 años.

**Material y método.** Se estudiaron 91 niños entre 2 y 16 años de edad con asma en fase estable realizándose medición de la Rint mediante el sistema SpiroDYN'R (DYN'R Francia) en 2 ocasiones separadas 5 minutos entre ellas. En cada medición se obtuvieron 7 valores de Rint y se calculó el valor medio y la dispersión. Se consideró válida la prueba si no se produjo flujo a través del neumotacógrafo durante la oclusión, si no hubo pérdidas de aire alrededor de la mascarilla o pieza bucal, si no hubo incrementos de presión debido a esfuerzos respiratorios durante ni tras la oclusión, y si la dispersión entre los valores fue menor del 20%.

Se calculó el coeficiente de desviación estándar intrasujeto (SDw) como la desviación estándar de las diferencias entre las medidas pareadas de todos los sujetos dividido por el  $\sqrt{2}$ . El coeficiente de variación intrasujeto (CVw) se calculó dividiendo la SDw entre la media.

**Resultados.** Logramos realizar 2 medidas fiables en 60 pacientes. No encontramos diferencia estadísticamente significativa entre la medida 1 y la 2 ( $Rint1 = 0,97 \pm 0,94$ ,  $Rint2 = 0,93 \pm 0,92$ ). La SDw fue de 0,23 y el CVw de 5,11.

**Conclusiones.** La medición de la Rint fue sencilla de realizar en la mayoría de los niños y como podemos ver en los resultados, la reproductibilidad fue muy aceptable.

#### LA ECOGRAFÍA DE MEDIASTINO EN EL DIAGNÓSTICO DE LA TUBERCULOSIS

Bosch Marcet J<sup>1</sup>, Serres Créixams X<sup>2</sup>, Piquer Gibert M<sup>1</sup>, Gusiñer Canaval P<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servei de Pediatria. <sup>2</sup>Servei de diagnòstic per la imatge. Hospital General de Granollers.

**Objetivo.** Comprobar la utilidad de la Ecografía de mediastino (EM) en la tuberculosis pulmonar infantil.

**Material y métodos.** Se revisan las historias de pacientes con mantoux positivo que acudieron a nuestro centro durante los años 1994-2000. Se practicó Rx de tórax (RT) y EM a todos y Tomografía computarizada (TC) según criterio médico.

Se recogen edad, sexo, RT (normal, patológica, dudosa), EM (divididos en grupos 1: no adenopatía o < 10 mm; 2: > 10 mm; 3: > 15 mm; 4: > 20 mm, y 5: 2 adenopatías > 15mm) y TC torácica.

**Resultados.** Se estudian 32 pacientes (18 niños y 14 niñas) con edad media de 5,7 años. Por EM pertenecen al grupo 1: 4 pacientes; al 2: 15; al 3: 3; al 4: 4 y al 5: 6. Por RT: 9 normales (EM: 3 normales y 6 patológicas), 2 dudosas (EM patológica) y 21 patológicas (EM: 1 normal y 20 patológicas). TC torácicas: 4 patológicas (coincidentes con EM) y 2 normales (1 con EM y RT patológicas). El 92% de los pacientes con RT patológica tienen alterada la EM. El 21,4% de los pacientes con EM patológica tienen RT normal. La edad media de los pacientes con EM de los grupos 2 y 3 es de 6,7 años y de los grupos 4 y 5 es de 4,4.

#### Conclusiones:

1. Una RT normal no descarta afectación ganglionar.
2. La EM permite detectar y medir adenopatías de forma precisa e inocua.
3. La EM permite el diagnóstico de enfermedad tuberculosa sin los costos e inconvenientes de la TC torácica como sedación, contraste, radiación.
4. A menor edad, mayor afectación ganglionar.

#### HALLAZGOS FIBROBRONCOSCÓPICOS EN LA PATOLOGÍA DE LA VÍA AÉREA SUPERIOR

Ruiz Conde A, Barrio MI, Martínez MC, Antelo MC  
Unidad de Neumología.Hospital Infantil La Paz. Madrid.

**Introducción.** Aunque por definición, la finalidad de la fibrobroncoscopia es la exploración de las vías respiratorias bajas, el neumólogo debe de revisar detenidamente las estructuras de la vía aérea superior. La patología de esta zona encontrada, bien de forma casual o no, puede ser la clave de la patología respiratoria del paciente.

**Objetivos.** Se analiza la patología de la vía alta respiratoria encontrada en las fibrobronoscopias realizadas en nuestra unidad.

**Metodología.** Se revisan 536 FB realizadas desde Febrero de 1991 a Febrero del 2001. Se objetivó patología alta (supraglótica, glótica o subglótica) en 36 exploraciones (6,7%). Se utilizó el fibrobronoscopio de 3,5 mm y/o 2,2 mm.

La vía de abordaje fue nasal en 25, a través de TET en 6, en 3 pacientes con traqueostomía y en 2 ocasiones con mascarilla laríngea.

**Resultados.** Se analizan 36 exploraciones realizadas en 28 pacientes, 21 V y 6 M con edades entre 1 día y 17 años.

Las indicaciones fueron: estridor 8, alteración radiológica persistente 5, fallos de extubación 4, dificultad respiratoria no filiada 2, laringitis graves recurrentes 3, sospecha de SAOS 1, disfonía 1, control evolutivo 5.

Los hallazgos fibrobronoscópicos fueron:

*Supraglóticos:* laringomalacia 7, edema aritenoides 2, desestructuración anatómica 4 (teratoma, gran quemado, mucopolisacaridosis, S.malformativo).

*Glóticos:* parálisis de cuerdas bilateral 2, granulomas de cuerdas 2, membrana laríngea 1.

*Subglóticos:* estenosis 7, hemangioma 1



**Conclusiones:**

1. El neumólogo debe de inspeccionar detenidamente las estructuras de la vía aérea superior antes de explorar el árbol traqueobronquial.

2. Su alteración puede justificar aisladamente o en combinación con otros hallazgos en las vías inferiores la patología respiratoria del paciente.

**DEMORA DIAGNÓSTICA Y TRANSMISIÓN DE LA INFECCIÓN TUBERCULOSA**

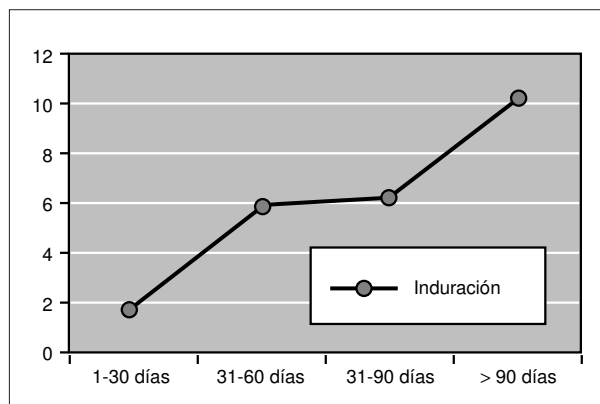
Altet N, Alcaide J, De Souza ML, Jiménez-Fuentes MA, Milá C, Solsona J

Dispensario Enfermedades del Tórax "Dr. Ll.Sayé". Barcelona.

**Objetivo.** Estudiar la demora en el diagnóstico (DT) de la tuberculosis (TB) pulmonar (TBP) en adultos sintomáticos en relación a la transmisión de la infección tuberculosa a sus contactos.

**Pacientes y métodos.** Casos nuevos de TB pulmonar de 15 y más años de edad con síntomas clínicos en los que se realizó el estudio de sus contactos. Intervenciones: Entrevista estructurada del paciente mediante cuestionario. Estudio de contactos según recomendaciones de la Conferencia de Consenso. Se analiza el la influencia de la demora diagnóstica: tiempo transcurrido desde la aparición de síntomas hasta el inicio de tratamiento específico del caso índice. Análisis estadístico con el programa EPIINFO 6.0.

**Resultados.** Estudiamos 287 adultos con TBP y 2.898 contactos, de los que 722 eran menores de 15 años de edad. 15 niños tenían antecedentes de infección o enfermedad TB, por lo que se realizó prueba de tuberculina (PT) a 707 niños resultando 176 con induración de 5 o más mm, por lo que la Prevalencia de la Infección (PI) fue de 24,9% (IC al 95%: 21,8-28,1). Se detectaron 67 casos secundarios de TB. La DT media fue de



**Figura 1.** Induración media del Mantoux (mm) en relación al tiempo de exposición al contagio.

81,8 días. En la tabla 1 se expone la PI y el Riesgo Relativo de ser infectado en relación al tiempo en que los niños estuvieron expuestos al contagio, existiendo una tendencia estadísticamente significativa ( $p = 0,00000001$ ) (fig. 1).

**Conclusiones.** La PI presenta un incremento significativo en relación al tiempo de exposición al contagio, por lo que es necesario educación sanitaria de los pacientes y formación continuada de los médicos para reducir la demora tan prolongada en el diagnóstico de los pacientes con tuberculosis.

**LA OXIGENACIÓN POR MEMBRANA EXTRACORPÓREA (ECMO) EN LA HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA: PRIMERA EXPERIENCIA EN ESPAÑA**

Romero RM, García-Casillas MA, Matute JA, Zamora E, Cerdá J, De Agustín JC, Arias B, Sánchez-Luna M, Vázquez JA  
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil "Gregorio Marañón". Madrid.

**Introducción.** La oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) constituye una pieza clave en el tratamiento de pacientes afectados de hernia diafragmática congénita. En este trabajo analizamos nuestra experiencia en el manejo de pacientes con HDC que requirieron soporte con ECMO.

**Metodología.** Desde la introducción del programa de ECMO en nuestro centro (Octubre de 1997), cinco pacientes con HDC han sido subsidiarios de estabilización con ECMO. En este estudio analizamos la edad gestacional, peso al nacimiento, lado del defecto, tamaño del defecto, inicio de la clínica, gasometría arterial, índice de oxigenación (IO), así como el espacio muerto fisiológico (Vd/Vt) y distensibilidad pulmonar dinámica (DPD). Estudiamos en cada paciente la edad de entrada en ECMO, la duración, el tipo de asistencia (veno-veno V-V, veno-arterial V-A), el momento de realización de la corrección quirúrgica, el tiempo de intubación y la supervivencia. Los datos se expresan como media  $\pm$  desviación estándar.

**Resultados.** La edad gestacional media fue de  $37,4 \pm 1,34$  y el peso medio de  $3060 \pm 134,16$ . En un caso el defecto diafragmático era derecho y en cuatro izquierdo, siendo en todos ellos la posición del estómago intratorácico. En tres pacientes se realizó ECMO V-V, y en dos casos fue necesaria la utilización del soporte V-A, por inestabilidad hemodinámica. La media del IO previo al inicio del ECMO fue de  $57,51 \pm 16,8$ , el Vd/Vt previo fue de  $0,73 \pm 0,14$  y la DPD de  $0,39 \pm 0,13$ . La duración media del ECMO fue de  $10,4 \pm 4,77$  días, siendo la edad de entrada en ECMO de 73,2 horas (14-288). La corrección quirúrgica se realizó durante el ECMO en dos pacientes, previo al ECMO en dos y en un caso posteriormente, tras realizar la descanulación. Los tres primeros pacientes incluidos en esta serie fallecieron, los dos últimos pacientes están vivos y actualmente están de alta

**TABLA 1. Prevalencia de la infección tuberculosa y riesgo relativo de infección en niños de 0-14 años en relación al tiempo de exposición (en días) al contagio**

Tiempo de exposición	Nº niños	PT induración $\geq 5$ mm	Prevalencia de la infección (IC 95%)	Riesgo Relativo (IC 95%)
1-30	445	45	10,1 (7,56-13,1)	1,00*
31-60	109	43	39,4 (30,6-48,8)	3,90 (2,72-5,60)
61-90	57	24	42,1 (29,8-55,1)	4,16 (2,76-9,25)
> 90	96	66	68,7 (58,9-77,4)	6,80 (5,00-9,25)
Riesgo Relativo ponderado:				5,02 (4,09-6,15)

DE: desviación estándar.

hospitalaria. Los dos pacientes supervivientes evolucionaron satisfactoriamente y uno de ellos precisa soporte domiciliario con oxígeno a bajas dosis.

**Conclusiones.** El ECMO tiene un papel que jugar en el manejo de la HDC permitiendo supervivencias que actualmente serían inviables con otras técnicas. El lugar de este procedimiento vendrá determinado por la identificación de aquellos pacientes que puedan beneficiarse del soporte ECMO.

#### PROPUESTA DE UN PROTOCOLO PARA EL CONTROL Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES NEUROMUSCULARES

Salcedo A, Domínguez G, Fernández-Plaza S, Neira MA, Villa JR, Sequeiros A

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

**Introducción.** Probablemente algunas de las enfermedades neuromusculares se beneficiarán de la terapia génica en las próximas décadas. Durante este tiempo de espera es imperativo realizar un diagnóstico precoz de la insuficiencia respiratoria y deformidades del raquis y realizar una asistencia adecuada con rehabilitación respiratoria, oxigenoterapia y ventilación mecánica no invasiva. El objetivo final de todas estas actuaciones es mejorar la calidad de vida.

**Objetivo.** Realizar un estudio clínico y funcional detallado y protocolizado para permitir un diagnóstico precoz de la afectación pulmonar en este tipo de pacientes con la consecuente posibilidad de instaurar precozmente pautas de actuación como rehabilitación respiratoria, ventilación domiciliaria e intervención quirúrgica sobre escoliosis.

**Protocolo de control y seguimiento.** A todo paciente con patología neuromuscular con posibilidad de afectación respiratoria en su evolución se le realizará anualmente evaluación clínica, radiológica y de la función pulmonar consistente en espirometría forzada en sedestación y en decúbito, presiones inspiratoria y espiratoria máximas (PIM, PEM),  $P_{0,1}$ , oscilometría si sospecha de obstrucción, y pulsioximetría nocturna y polisomnografía si  $CV < 60\%$  del predicho o  $PIM/PEM < 60$  cm de  $H_2O$ . Cuando el enfermo tenga una  $CV < 60\%$  del predicho o  $PIM/PEM < 60$  cm de  $H_2O$ , se realizarán la recolección de datos clínicos evolutivos y pruebas funcionales con la siguiente periodicidad: datos clínicos, espirometría forzada en sedestación y decúbito, pletismografía, PIM y PEM cada 3-6 meses ( $P_{0,1}$  si sospecha hipoventilación central); pulsioximetría nocturna domiciliaria cada 6 meses; polisomnografía una vez al año; oscilometría si sospecha de obstrucción y Rx tórax anual o si existe sospecha de patología; y gasometría arterial en casos de sospecha de insuficiencia respiratoria.

Se iniciará precozmente un programa de rehabilitación global con reevaluación de su efectividad cada 3-6 meses.

Cuando cumplan los criterios de ventilación mecánica no invasiva serán controlados en la Unidad de Ventilación mecánica domiciliaria.

Todos los pacientes serán evaluados también por el traumatólogo en el momento en que se aprecie cualquier desviación de columna o cuando dejen de caminar. La cirugía sobre raquis se realizará cuando el ángulo de Cobb sea  $> 30-35^\circ$  o  $> 20^\circ$  en curvas con progresión rápida y siempre antes de que el FVC sea  $< 35-40\%$  del predicho.

**Organización unidad multidisciplinaria pacientes neuromusculares.** Tratamiento, control y seguimiento por un grupo de expertos constituido por neurólogo, rehabilitador, fisioterapia,

peuta, neumólogo, experto en ventilación mecánica domiciliaria, traumatólogo, trabajador social y psicólogo.

#### CORRECCIÓN TRAQUEAL EN LOS ANILLOS VASCULARES CON COMPROMISO RESPIRATORIO

García-Casillas MA, Matute JA, Romero R, Cerdá J, Vázquez J

Unidad de Cirugía Torácica y de Vía Aérea. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción.** Los anillos vasculares constituyen una patología específica que se manifiesta por la sintomatología derivada de la compresión traqueal y/o esofágica. Dentro de estas malformaciones el doble arco aórtico (DAA) y el sling de la arteria pulmonar (SAP) son las más sintomáticas. Presentamos nuestra experiencia en el manejo de estos pacientes proponiendo un tratamiento quirúrgico combinado de la malformación vascular y la traqueal.

**Material y métodos.** Durante los últimos dos años hemos tenido la oportunidad de tratar 5 pacientes (4 varones; 1 mujer) diagnosticados de anillo vascular. Tres pacientes presentaban un sling de la arteria pulmonar y dos un doble arco aórtico. La edad media de presentación fue de 4,8 meses (21 días-7 meses). El síntoma más común fue el estridor con dificultad respiratoria, siendo necesaria la intubación endotraqueal en cuatro casos. El estudio preoperatorio del anillo vascular y las malformaciones cardíacas asociadas se realizaron mediante angiografía, RN, ecocardiografía y broncoscopia. El abordaje quirúrgico se realizó mediante esternotomía media con by-pass cardiopulmonar, procediendo a la corrección vascular con sección del arco aórtico aberrante en los niños con DAA, y sección con reanastomosis de la arteria pulmonar izquierda en los casos de SAP. La broncoscopia intraoperatoria nos permitió evaluar la lesión traqueal una vez corregido el anillo vascular y, ante la persistencia de la lesión traqueal en todos los casos, realizamos en una paciente una resección traqueal con anastomosis terminoterminal y en cuatro casos una traqueoplastia por deslizamiento.

**Resultados.** Todos los niños están actualmente asintomáticos y con buena calidad de vida. Los pacientes se extubaron a las 52 horas (1-5 días), comenzando la alimentación oral a los 3 días (1-6 días). La estancia media en la Unidad de Cuidados Intensivos fue de 5,5 días (3-7 días). El seguimiento medio es de 7,6 meses con un rango de 3 a 18 meses.

**Conclusiones.** Los anillos vasculares constituyen una patología compleja, de difícil diagnóstico, que requiere un abordaje multidisciplinar. Recomendamos el tratamiento combinado, pues tan importante es la corrección del anillo vascular como la alteración traqueobronquial concomitante. La esternotomía media con by-pass cardiopulmonar y la fibrobroncoscopia intraoperatoria permiten una correcta evaluación de ambas lesiones para establecer el tratamiento adecuado en cada caso. En nuestra experiencia, los resultados obtenidos bajo este abordaje son muy alentadores.

#### ADMINISTRACIÓN INTRAPLEURAL DE SUSTANCIA ADHESIVA BIOLÓGICA DE FIBRINA PARA EL TRATAMIENTO DE NEUMOTÓRAX NEONATAL PERSISTENTE

Asensio O<sup>1</sup>, Bosque M<sup>1</sup>, Marco MT<sup>1</sup>, Badia J<sup>2</sup>, Figaro C<sup>2</sup>, Domingo M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neumología pediátrica. <sup>2</sup>Neonatología. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitaria Parc Taulí. Barcelona.

**Objetivo.** Presentar nuestra experiencia en la pleurodesis con sustancia adhesiva biológica de fibrina en el tratamiento de un

neumotórax neonatal intratable. Mayoritariamente el neumotórax neonatal es secundario a patología de base pulmonar y/o como complicación de la ventilación mecánica, o maniobras de reanimación. En función de su tamaño y clínica el tratamiento de elección puede variar, siendo por lo general el drenaje. Un neumotórax persistente o recurrente en pacientes ventilados nos debe hacer pensar la formación de fistulas broncopleurales, pudiendo requerir tratamiento más agresivo mediante pleurodesis o cirugía.

**Metodología y resultados.** Recién nacido a término de peso adecuado. Cesárea urgente por sufrimiento fetal. Amniorraxis espontánea con líquido amniótico meconial. Apgar de 3 que requiere intubación y ventilación mecánica. Se trata con Oxígeno nítrico y ventilación de alta frecuencia oscilatoria por Sd. de aspiración meconial y persistencia de hipertensión pulmonar. Al décimo día presenta neumotórax que requiere drenaje bajo aspiración continua. Al 35 día de vida, no consiguiéndose resolver el neumotórax se administra a través de los drenajes 10 cc de Tissucol-Immuno®, sellado el orificio hasta la piel. Se realizan cambios posturales, retirándose el drenaje posteriormente. No se observan recidivas posteriores, la evolución respiratoria fue favorable extubándose al 58 día de vida. El control posterior de Radiografía de Tórax y TAC a los 6 meses fue normal.

**Conclusiones.** Nuestra experiencia sugiere que la pleurodesis con Tissucol-Immuno® puede ser útil para el tratamiento del neumotórax intratable del neonato. Hay pocos datos en la literatura (solo 3 casos en el período neonatal) para poder aconsejar una pauta de administración concreta, pero teniendo en cuenta en los trabajos publicados, los buenos resultados a corto y medio plazo, debe ser una técnica a tener en cuenta especialmente en los casos en que la cirugía pueda estar contraindicada por el estado clínico del paciente.

#### TRAQUEOMALACIA SEVERA: USO DE PRÓTESIS INTRA-TRAQUEAL EXPANDIBLES COMO ALTERNATIVA A LA AORTOPEXIA

Romero R, Matute JA, García-Casillas MA, Cerdá J, Vázquez J  
Unidad de Cirugía Torácica y de Vía Aérea. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción.** La traqueomalacia se caracteriza por un colapso anteroposterior de la tráquea durante la espiración. La asociación de traqueomalacia y atresia de esófago con fistula traqueoesofágica es de sobra conocida. El tratamiento clásico de la forma severa es la aortopexia. En la década de los 80 comenzó a utilizarse para el tratamiento de la traqueomalacia recidivante o residual la implantación de prótesis intraluminales expandibles tipo Palmaz, siendo actualmente una alternativa terapéutica válida.

**Metodología.** Presentamos dos casos clínicos en los que se colocaron sendas prótesis intratraqueales. El primero es un varón con atresia de esófago tipo III intervenido de la misma al nacimiento, presentó una traqueomalacia de los dos tercios distales de la tráquea, por lo que se realizó una aortopexia. A los dos meses de edad comenzó con estridor espiratorio y episodios de apnea debido a una traqueomalacia residual. Como consecuencia de la fibrosis mediastinal no pudo repararse la aortopexia, por lo que se procedió a la implantación de una prótesis expandible tipo Palmaz. El postoperatorio transcurrió sin incidencias. Al año y medio de vida comenzó con cuadros de hiperreactividad bronquial, comportándose la prótesis como un cuerpo extraño, por lo

que se decidió su extracción. Actualmente el paciente está asintomático. El segundo caso es un varón con un síndrome polimalformativo (asociación CHARGE), intervenido de atresia de esófago tipo III a los 5 días de vida. Presenta una Tetralogía de Fallot por la que fue intervenido, realizándose una fistula sistémico-pulmonar. A los 8 meses de vida sufrió un cuadro de insuficiencia respiratoria con pausas de apnea como consecuencia de una traqueomalacia del tercio distal de la tráquea. Su cardiopatía contraindica la realización de una aortopexia, por lo que se procedió a la implantación de una prótesis intraluminal tipo Palmaz. La evolución ha sido satisfactoria, estando actualmente asintomático.

**Discusión.** La traqueomalacia se caracteriza por un colapso anteroposterior de la tráquea durante la espiración. La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente entre los 12-18 meses de vida, requiriendo sólo tratamiento conservador. El tratamiento quirúrgico queda relegado a los casos severos. La técnica quirúrgica de elección es la aortopexia. Cuando esta falla o cuando está contraindicada existen técnicas alternativas. Las prótesis intraluminales expandibles tipo Palmaz.

#### TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS TRAQUEAL CONGÉNITA EN EMBUDO

Matute JA, García-Casillas MA, Romero R, Agustín JC, Vázquez J  
Unidad de Cirugía Torácica y de Vía Aérea. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

**Objetivo.** Evaluar los resultados obtenidos mediante 2 técnicas de traqueoplastia en el tratamiento de la estenosis traqueal congénita (ETC) en embudo.

**Metodología.** Las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de ETC en embudo en dos centros terciarios entre enero de 1990 y febrero de 2001 se revisaron retrospectivamente. Se analizan edad, sexo, sintomatología, pruebas de imagen, hallazgos broncoscópicos, anomalías asociadas, tratamiento, tiempo de intubación, estancias en UCI y hospitalaria, complicaciones, mortalidad, evolución y tiempo de seguimiento. Los datos se ofrecen como media  $\pm$  desviación estándar.

**Resultados.** Diez pacientes (6 varones, 4 mujeres) presentaban ETC en embudo. La edad al tratamiento fue de  $9,7 \pm 4,8$  meses (3 días-4,7 años). Todos los pacientes presentaban afectación de tercio distal traqueal y 4 extensión a uno o ambos bronquios principales. Fueron tratados con 2 técnicas de traqueoplastia: injerto anterior de cartílago costal (IACC, 6 casos) y traqueoplastia de deslizamiento (TD, 4 casos). Todos los casos tratados con IACC fracasaron: 4 fallecieron y 2 requirieron una segunda intervención por reestenosis. Las causas de muerte fueron: fracaso respiratorio agudo durante la cirugía (2 casos) y dehiscencia de la anastomosis (2 casos). Todos los pacientes del grupo TD están vivos y asintomáticos. La media de intubación postoperatoria en el grupo IACC fue de  $35 \pm 25$  días, frente a  $14 \pm 12$  días del grupo TD. La estancia hospitalaria fue de  $292 \pm 271$  días del grupo IACC y  $24 \pm 13$  días del grupo TD. El tiempo de seguimiento fue de  $28 \pm 14$  meses (rango 3-94 meses).

**Conclusiones.** La cirugía de la ETC en embudo presenta un elevado índice de fracasos y de complicaciones con implicaciones vitales en el pronóstico. El tratamiento debe ser realizado por un equipo multidisciplinario altamente motivado y entrenado en el manejo de esta patología. La traqueoplastia de deslizamiento parece ser la mejor alternativa, aunque deberían realizarse estudios multicéntricos que avalen esta impresión clínica.

## ELECTRÓNICOS

### IMPACTO ASISTENCIAL DEL ASMA INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA: 5 AÑOS DE SEGUIMIENTO

Rodríguez Fernández-Oliva CR<sup>1</sup>, Figueroa Díaz J<sup>1</sup>,  
Oliva Hernández C<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro de Salud de Güimar. <sup>2</sup>Hospital Ntra. Sra. La Candelaria, Tenerife.

**Objetivo.** Valorar la repercusión asistencial, evolución y relación con atención hospitalaria, en el seguimiento de niños con diagnóstico de asma del grupo de edad de 5-10 años de edad, a lo largo de 5 años de control continuado en una consulta de Pediatría de Atención Primaria.

**Método.** Se estudiaron las historias de niños nacidos entre Enero de 1990 y Enero de 1995, con seguimiento ininterrumpido en la consulta de Pediatría de un Centro de Salud en zona suburbana. Fueron seleccionadas las historias de niños con diagnóstico de asma según los criterios del Consenso Internacional de 1997 (síntomas nocturnos, al ejercicio, n.º de crisis y variabilidad del PEF). Se extrajeron los siguientes datos: edad de inicio, tratamiento de mantenimiento, complicaciones, ingresos hospitalarios, necesidad de control por unidad de Neumología de referencia (Hospital N.º Sra de La Candelaria), frecuencia de visitas en un año y datos generales de la historia familiar y neonatal.

**Resultados.** De un total de 270 historias revisadas, se seleccionaron 52 (19%) niños con diagnóstico de asma en algún momento de su seguimiento: Leve intermitente (38), Leve persistente (12), Asma moderada (2) y ningún niño con asma severa. La edad de inicio de los síntomas más frecuente fue entre los 3-4 años (54%) y entre 1-3 años (23%).

Se presentó asociación con rinoconjuntivitis y/o atopía en 27 casos (50%), con una historia familiar positiva en un 35% y con problemas en la historia neonatal en un 12% (asfixia perinatal, prematuridad, vuelta de cordón). El tiempo de tratamiento de mantenimiento ha sido de unos 37 meses  $\pm$  15 (2<sup>a</sup>-4<sup>a</sup>), encontrándose sin tratamiento de mantenimiento en la actualidad un 38% de los niños en seguimiento. Fue preciso el control conjunto con la Unidad de Neumología/Alergia de referencia en un 20% de los casos: para completar estudio, por evolución tórpida, o a petición de los padres. Fue necesario el ingreso Hospitalario (Incluidos ingresos cortos en Urgencias) en algún momento del seguimiento, en un 10% de los niños. En cuanto al impacto asistencial, se observó que el n.º de visitas/año que generan estos pacientes fue de unas 8 visitas/paciente/año por asma. El número total de consultas de demanda por todas las patologías y en todos los grupos de edad, en este consultorio es de 3200/año. Las consultas por asma fueron unas 400/año lo que significa que un 12% del total de consultas se deben al asma y su seguimiento, solo en el grupo de edad estudiado.

### Conclusiones:

1. El seguimiento del niño asmático es fundamentalmente extrahospitalario con una apreciable carga asistencial.
2. Es importante el entrenamiento del pediatra de Atención Primaria en el manejo de la enfermedad y su seguimiento terapéutico.
3. El impacto asistencial que conlleva el seguimiento del Asma infantil, hace necesaria la protocolización de la atención al niño asmático, y creación de un Programa de Atención específico coordinado.

### HIPOVENTILACIÓN ALVEOLAR CENTRAL DE PRESENTACIÓN TARDÍA

López Andreu JA<sup>1</sup>, Compte L<sup>1</sup>, Cortell I<sup>1</sup>, Gómez E<sup>1</sup>,  
Chamarro E<sup>2</sup>, Roqués JM<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sección de Neumología Pediátrica. Servicio de Neumología. Servicio de Neurofisiología. Hospital La Fe. Valencia. <sup>2</sup>Air Liquide Medicinal.

**Introducción.** La hipoventilación alveolar central se caracteriza por una falta de respuesta a la hipercapnia. Pese a que los casos descritos son predominantemente congénitos, la presentación después del año de vida, asociada a signos de disfunción hipotalámica sugiere la existencia de una entidad diferenciada. Presentamos un nuevo caso que ilustra la utilidad de la poligrafía respiratoria no vigilada como método de despistaje de trastornos respiratorios durante el sueño y la buena respuesta a la BiPAP nasal.

**Caso clínico.** Varón de 9 a. 3 m. remitido por presentar apneas durante el sueño. Controlado, en otro Centro, desde los 5 a. por obesidad exógena (estudio hormonal y cariotipo normales), refractaria a tratamiento por escasa colaboración familiar y retraso psíquico leve del paciente. Peso al nacimiento 2630 g. Hasta los 3 a. de edad mantiene peso y talla en percentil < 50. Posteriormente, hiperfagia con incremento progresivo de peso hasta alcanzar, en el momento de la evaluación, P 51,5 kg (p > 97), T 136 cm (p50-75), IMC 27,8 (p > 98), pliegues tricípital y subescapular 30 y 20, respectivamente, (p > 97). Adenotonsilectomía a los 4 a. y reintervención a los 7 a. Retraso escolar. EEG enlentecimiento generalizado de la actividad eléctrica.

Refiere respiración bucal ruidosa en vigilia, roncar nocturno diario, sudoración profusa durante el sueño, enuresis nocturna primaria, somnolencia diurna, irritabilidad y conducta agresiva, no cefalea.

**Exploración clínica.** Buen aspecto general, normocoloreado, obesidad troncular con abdomen muy prominente. Discreta retrognatía, facies adenoidea con respiración bucal ruidosa. Calcificaciones timpánicas bilaterales. Buena ventilación pulmonar bilateral. Resto normal.

**Exploraciones complementarias.** Hb 14,7 g/dL, Hematócrito 41%. Triglicéridos 255 mg/dL, ALT 65 U/L, AST 44 U/L. Hor-



monas tiroideas, Testosterona, S-DHEA, FSH, LH, GH, Somatomedina C y Prolactina normales. Ecografía abdominal: esteatosis hepática. PFR: FVC 1,42 L (49%), FEV1 1,40 L (62%), FVC/FEV1 129%, TLC 1,91 L (69%), RV 0,41 L (71%), RV/TLC 97%. MVV 40 L/min. Pim -60 cm H<sub>2</sub>O (VN < -59), Pem 102 cm H<sub>2</sub>O (VN > 91). Pulsioximetría 97%. Poligrafía respiratoria domiciliaria: 8 h. de registro, 84% del tiempo de registro con Sat O<sub>2</sub> < 91%, Índice de apnea-hipopnea modificado 3,8 (predominio de hipopneas), apnea más prolongada 19 sg., SatO<sub>2</sub> mínima 53%, ronquido nocturno intenso. Prueba de respuesta a la hipercapnia: PetCO<sub>2</sub> en reposo 46-49 mmHg. Máxima PetCO<sub>2</sub> durante la prueba 62 mmHg con incremento de la ventilación de 1,2-1,4 L/min/mmHg CO<sub>2</sub> (VN 1,5-5). PSG hospitalaria: tiempo de registro 8,3 h., tiempo de latencia al sueño 4 min, eficiencia del sueño 86%, 3 ciclos de sueño completos, IAH 2,8 (ausencia de apneas), 15% del tiempo con Sat O<sub>2</sub> < 91%, desaturaciones sin hipopneas, ausencia de registro de PetCO<sub>2</sub>, ronquido nocturno en todas las fases y posiciones. RM cerebral normal. Estudio cardiológico normal.

Se indica apoyo ventilatorio, ensayándose CPAP nasal 4 cm H<sub>2</sub>O con aumento progresivo hasta 8 cm H<sub>2</sub>O sin conseguir normalizar la saturación de O<sub>2</sub>; se aplica entonces BiPAP ajustándose presiones a 16/4 cm H<sub>2</sub>O (PIP/PEEP) con una frecuencia respiratoria mínima de 23/min. Poligrafía respiratoria con BiPAP: 9,5 h. de registro, < 1% del tiempo de registro con SatO<sub>2</sub> < 91%, IAH modificado 0,8, ronquido nocturno escaso y de baja intensidad. Buena adaptación a BiPAP nasal con mejoría clínica asociada mantenida.

**Comentarios.** El cuadro clínico de hiperfagia y ganancia ponderal acelerada en la infancia y la desaturación mantenida no relacionada con eventos respiratorios fueron sugestivos del diagnóstico. Las alteraciones endocrinológicas y/o de imagen del área hipotalámica pueden no estar presentes. La prueba de respuesta a la hipercapnia disminuida apoya el diagnóstico. El apoyo ventilatorio nocturno ha normalizado las alteraciones respiratorias y mejorado la clínica.

#### POLIGRAFÍA RESPIRATORIA NO VIGILADA COMO MÉTODO DE DESPISTAJE DE TRASTORNOS RESPIRATORIOS ASOCIADOS AL SUEÑO EN SÍNDROMES CRANEOFACIALES

Cortell I<sup>1</sup>, López Andreu JA<sup>1</sup>, García MI<sup>1</sup>, Gisbert J<sup>1</sup>, Rubio P<sup>1</sup>, Chamarró E<sup>2</sup>, Roqués JM<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Secciones de Neumología y ORL Pediátricas, Servicio de Neurofisiología. Hospital La Fe. Valencia. <sup>2</sup>Air Liquide Medicinal.

**Introducción.** Algunos síndromes craneofaciales, caracterizados por anomalías morfológicas como retrognatia extrema, hendidura palatina, glosoptosis, macrostomía, etc., se acompañan de un incremento de resistencia de la vía aérea superior capaz de producir trastornos obstructivos respiratorios durante el sueño (SAOS). La poligrafía nocturna no vigilada (PGNNV) puede ser útil para su diagnóstico y monitorización del tratamiento cuando la realización de la polisomnografía (PSG) entrañe una demora.

**Objetivos.** Ilustrar la utilización de la PGNNV como método de despistaje en pacientes con factores de riesgo y clínica sugestiva de SAOS.

**Pacientes y método.** La PGNNV se realizó en domicilio u hospital, por personal técnico entrenado en régimen de concertación, mediante un polígrafo portátil de 10 canales (movimien-

tos oculares, sonido, flujo nasobucal, movimientos torácico y abdominal, posición corporal, frecuencia cardíaca, pulsioximetría, movimientos de extremidad inferior y ECG) modelo Screener, cuyo registro se almacena en soporte magnético. Se realizó corrección manual asistida por ordenador de la valoración automática según criterios aceptados (ATS. Am J Respir Crit Care Med 1996; 153: 866-878).

**Caso 1.** Varón de 15 años, afecto de síndrome de Treacher-Collins, con marcad hipoplasia del tercio medio facial, retrognatia y acusada hipoplasia mandibular. Desde el período de lactante, presenta dificultad respiratoria de vías altas, ronquido nocturno que ha aumentado progresivamente con la edad, enuresis nocturna diaria y somnolencia diurna. Con sospecha de SAOS se realiza PGNNV en domicilio: tiempo de registro 9 horas, apneas centrales 15,2/h, apneas obstructivas 7,7/h, hipopneas 1,4/h (índice apnea-hipopnea modificado [IAHM] 24,3), media de desaturación O<sub>2</sub> asociada a apnea/hipopnea 8%. Sueño intranquilo con cambios posturales y movimientos de extremidades frecuentes, ronquido intenso durante todo el registro, frecuentes caídas de la frecuencia cardíaca. Los padres refieren que se levanta en 3 ocasiones para orinar, pese a lo cual presentó enuresis nocturna. Se instaura tratamiento con CPAP nasal nocturna 7 cm H<sub>2</sub>O. Conseguida su adaptación se realiza nueva PGNNV en hospital: 9 horas de registro, ausencia de apneas centrales e hipopneas, apneas obstructivas 0,8/h (IAHM 0,8), media de desaturación O<sub>2</sub> asociado a apneas 2%. Sueño tranquilo, sin ronquido ni enuresis nocturna, dolor epigástrico matutino. Gasometría capilar matutina: pH 7,37; pO<sub>2</sub> 76,5 mmHg; pCO<sub>2</sub> 42 mmHg.

**Caso 2.** Varón de 2,5 años, afecto de secuencia de Pierre-Robin, con marcada hipoplasia mandibular, fisura palatina y retrognatia. Antecedente de aspiración alimentaria y neumotórax en período neonatal. A los 5 meses, crisis de sofocación que precisó traqueostomía urgente por intubación fallida. Cierre de traqueostomía a los 8 meses y cirugía correctora de la hendidura palatina a los 22 meses. Retraso pondoestatural grave. Los padres refieren ronquido intenso durante el sueño con pausas respiratorias, sudoración y dormir intranquilo. Con sospecha de SAOS se realiza PGNNV domiciliaria: tiempo de registro 9 h., apneas centrales 0,3/h, apneas obstructivas 5,8/h, hipopneas 6,8/h (IAHM 12,9), media de desaturación asociada a apnea/hipopnea 6%. Ronquido, cambios posturales frecuentes y movimientos de extremidades durante todo el registro. Se indica CPAP nasal 6 cm H<sub>2</sub>O, adaptación en hospital, PGNNV en hospital: 8,5 h. de registro, ausencia de apneas e hipopneas, apneas obstructivas 1,2/h., media de desaturación asociada a apnea/hipopnea 4%. Ausencia de saturaciones inferiores a 95%. No ronquido, dormir tranquilo y ausencia de sudoración manifiesta. Gasometría capilar matutina: pH 7,41; pO<sub>2</sub> 96,7 mmHg; pCO<sub>2</sub> 40,5 mmHg.

**Conclusiones.** La PSG es el patrón de referencia para el diagnóstico del SAOS en niños. Sin embargo, su limitada disponibilidad se acompaña, a menudo, de retraso en el diagnóstico y tratamiento en niños con factores de riesgo. La PGNNV es una técnica cómoda por la posibilidad de realizarla a domicilio, bien tolerada por los niños/as y bien aceptada por los padres, según nuestra experiencia. Puede ser un adecuado método diagnóstico y de control del tratamiento en niños seleccionados con clínica florida en los que la realización de una PSG tuviera que ser demorada.

## SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO POR VIRUS RESPIRATORIO SINCICIAL: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

### Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Hernández Borges A, González Campo MC, Fuster Jorge P, López Almaraz R, Castro Conde R, Lupiani Castellanos P, Ormazábal Ramos JC

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.  
Hospital Universitario de Canarias (Tenerife).

El Virus Respiratorio Sincicial (VRS) es el agente causal de enfermedad respiratoria vírica más frecuente en el lactante. Habitualmente produce afectación de vías respiratorias terminales con broncoespasmo en la forma clásica de bronquiolitis. Sin embargo, en algunos niños produce un cuadro grave neumónico con déficit/inactivación del surfactante y pérdida de volumen pulmonar, esto es, un *Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo* (SDRA). Se presenta un caso de SDRA asociado a VRS. Se discute su carácter inusual, haciéndose hincapié en su tratamiento y pronóstico.

**Descripción del caso.** Ingresó lactante varón de 40 días de edad por febrícula de pocas horas de evolución, llanto disfónico, y tos escasa. Carecía de antecedentes personales significativos salvo soplo cardíaco inocente con estudio ecocardiográfico normal. Su exploración sólo reflejaba como dato anormal taquipnea de 60 r.p.m. La radiografía de tórax no mostraba infiltrados destacables ni signos llamativos de atrapamiento aéreo. La impresión diagnóstica inicial fue de bronquiolitis leve, indicándose tratamiento inhalado con salbutamol e bromuro de ipratropio cada 6 horas. En las siguientes 72 horas el niño presentó un progresivo empeoramiento de su estado respiratorio destacando la aparición de apneas breves ocasionales, acidosis respiratoria progresiva e infiltrados pulmonares alveolares en la radiografía de tórax.

Un episodio de apnea grave requirió maniobras de RCP avanzada, seguida de ventilación asistida convencional. En las siguientes 12 horas se fue instaurando un cuadro de difusa afectación pulmonar (hasta 3 cuadrantes infiltrados), con importante afectación de la oxigenación (PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 105, IO 13, Δ(A-a)O<sub>2</sub> 328), estableciéndose el diagnóstico de SDRA. El tratamiento en los siguientes 3 días incluyó Ventilación de Alta Frecuencia Oscilatoria, surfactante exógeno, óxido nítrico y soporte hemodinámico intenso, consiguiéndose su extubación tras siete días de ventilación asistida. Destaca como complicación de su manejo una *polineuropatía del enfermo crítico* que fue remitiendo en las siguientes semanas, encontrándose asintomático al ser revisado a los dos meses de su debut.

**Discusión.** El SDRA es una forma poco usual de presentación de neumopatía aguda por VRS. Debe diferenciarse de formas más habituales de bronquiolitis por su clínica y representa una variante de SDRA pediátrico con relativo buen pronóstico.

## NEUMONÍA LIPOIDEA EXÓGENA: VALOR TERAPÉUTICO DEL LAVADO BRONCOPULMONAR

López Andreu JA, Cortell I, Cortina H, Prieto M, García Kuhn R, Roca A, Roqués JM

Sección de Neumología Pediátrica. Servicios de Cirugía y de Radiodiagnóstico Pediátricos. Sección de Citología. Hospital La Fe. Valencia.

**Introducción.** La neumonía que no responde al tratamiento se caracteriza por deterioro clínico o radiológico después de 72 horas de tratamiento antimicrobiano, ritmo de mejoría clínica enlentecido o persistencia de los hallazgos radiológicos aun

cuando la evolución clínica sea favorable. La etiología es múltiple (error de posología, antimicrobiano inadecuado, obstrucción bronquial asociada, complicación supurativa, inmunodeficiencia no conocida, malformaciones pulmonares, etc.). La aspiración crónica repetida de aceite (mineral, vegetal o animal) se puede presentar como neumonía refractaria al tratamiento. Presentamos el caso de una paciente con retraso psicomotorizada tratada con aceite de parafina, los métodos diagnósticos empleados, el tratamiento ensayado y la respuesta obtenida.

**Caso clínico.** Niña de 3,9 años, con retraso psicomotorizado profundo secundario a alteración de la migración neuronal, remitida por neumonía de evolución tórpida. Diagnosticada de neumonía 3 meses antes, recibió tratamiento antimicrobiano ambulatorio (Cefaclor) con mejoría transitoria. Dos meses después fue hospitalizada por persistencia de infiltrados basales bilaterales y reaparición de fiebre. Después de 10 días de tratamiento ambulatorio antimicrobiano (Amoxicilina ácido clavulánico) se objetivó deterioro radiológico y fiebre en picos, ingresando para administrar Imipenem iv, asociándose Claritromicina vo hasta remitir la fiebre. Los estudios microbiológicos (cultivo y serología) son negativos para virus y bacterias. Ante el curso refractario de la neumonía se remite para completar estudio.

La madre refiere la coincidencia del inicio del cuadro con la toma de aceite de parafina (Hodernal®) para tratamiento de estreñimiento.

**Exploración clínica.** Peso 9,7 kg (p < 3). Talla: 92,5 cm (p < 3). Perímetro cefálico 42 cm (p < 3). FC: 120/min. FR: 32/min. T<sup>axilar</sup>: 37,5 °C. Facies hipopsíquica, palidez cutánea, desnutrida, hipertonia generalizada, escoliosis moderada-severa torácica. Hipoventilación en ambas bases pulmonares sin estertores.

**Exploraciones complementarias.** Hemograma: 14900/L (74/N, 24/L, 11/M, 1/E); Hb 12,2 g/dL; Pla. 593000/mcL. VSG 1.ª h. 80 mm. LDH 1080 U/L. Fibrobroncoscopia: secreción amarillenta en bronquios segmentarios; líquido de lavado broncoalveolar de aspecto cremoso en el que, tras reposo, se identifican 2 fases sobrenadante amarillo oleoso y líquido traslúcido subyacente. Citología: abundantes neutrófilos, índice de macrófagos cargados de lípidos 105/400, fondo graso. TC tórax: afectación alveolar múltiple en segmentos posteriores; densitometría entre -40 y -100 U Hounsfield compatible con materia grasa. Se realiza lavado broncopulmonar con tiloxapol diluido al 25% con SF (alícuotas de 10 ml) a través de catéter con balón de los lóbulos afectados (total 30 alícuotas), interrumpiéndose el procedimiento por desaturación mantenida. Pese a la mejoría radiológica inmediata y clínica, la Rx y la gammagrafía pulmonar de perfusión 1 mes después no muestran cambios significativos. Se realiza segundo lavado broncoalveolar broncoscópico de los segmentos afectados con Tiloxapol al 25%, bien tolerado, con normalización macroscópica del líquido recuperado al final del procedimiento (total 28 alícuotas). Posteriormente, la madre refiere normalidad clínica mantenida pese a que radiológicamente no se aprecian cambios valorables.

**Comentarios.** La citología del LBA contribuyó al diagnóstico etiológico. El empleo de Tiloxapol como líquido de lavado broncopulmonar no es probable que mejore los resultados que se hubieran obtenido con suero fisiológico. El LBA broncoscópico fue tan bien tolerado como el lavado lobular secuencial con catéter con balón. Pese a la ausencia de normalización radiológica, el arrastre mecánico de parte del aceite de parafina aspirado se acompañó de una mejoría clínica mantenida.

**SECUESTRO PULMONAR INTRALOBAR Y MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA: DIAGNÓSTICO PRENATAL DE UN CASO**

Lupiani Castellanos MP<sup>1</sup>, Herrera Montes I<sup>2</sup>, Martín Mederos JI<sup>3</sup>, Ormazábal Ramos JC<sup>1</sup>, Hernández-Siverio González N<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neonatología, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Infantil <sup>3</sup>Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife.

**Introducción.** Las malformaciones pulmonares congénitas constituyen una causa infrecuente de morbilidad neonatal, presentando una incidencia de 2,2% siendo mucho menos frecuentes que las enfermedades pulmonares adquiridas. La mayoría de las malformaciones incluyendo el secuestro pulmonar y la malformación adenomatoidea quística han sido clasificadas como "malformaciones del intestino anterior". La asociación de secuestro pulmonar y malformación adenomatoidea quística es rara existiendo pocos casos descritos en la literatura.

El diagnóstico prenatal es más frecuente en los últimos años dado el gran desarrollo que ha presentado la ultrasonografía prenatal de alta resolución. Estas malformaciones pueden ser identificadas desde la semana 16 de gestación, permitiendo el seguimiento así como emitir asesoramiento parental.

**Caso clínico.** Mujer de 34 años, sin antecedentes personales de interés que en un control ecográfico en la semana 25 de gestación se observa la presencia de una malformación con aspecto adenomatoso quístico en base pulmonar izquierda, no observándose regresión de dicha malformación en los controles sucesivos.

El parto ocurre en la semana 41, naciendo un varón con un de Apgar 9/9, pH de cordón de 7,32 y un peso de 3950g. En este momento la radiografía de tórax presenta atelectasia del lóbulo superior izquierdo con desplazamiento del mediastino hacia el lado derecho presentando posteriormente normalización.

A los 23 meses de vida se le realiza intervención quirúrgica tras la realización de un TAC que permite la delimitación de la zona afecta y de una arteriografía en la que se objetiva la vascularización anómala de la malformación con cortocircuito izquierda-izquierda. La anatomía patológica de la pieza es informada como malformación adenomatoidea quística tipo II de Stocker.

**EVOLUCIÓN DE ATELECTASIAS: AGUDAS Y PERSISTENTES**

González Caballero D<sup>1</sup>, Romero Andujar F<sup>1</sup>, González Iglesias MJ<sup>2</sup>, León León MC<sup>3</sup>, Matute Cárdenas JA<sup>4</sup>, Ruiz Martín Y<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Neumología Infantil, <sup>2</sup>Servicio de Pediatría, <sup>3</sup>Cuidados Intensivos Pediátricos, <sup>4</sup>Cirugía Infantil, <sup>5</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital San Rafael. Madrid.

El término atelectasia se refiere a una imperfecta aireación de una parte del parénquima pulmonar, parénquima que es totalmente normal. Las causas de atelectasias adquiridas en la infancia pueden ser obstructivas o secundarias a compresión directa del pulmón. Las atelectasias son signo de una patología pulmonar, no un diagnóstico específico en sí mismas. Una de las consecuencias de las atelectasias es el acúmulo de secreciones, crecimiento de microorganismos y cuando no se resuelven, deterioro permanente del parénquima pulmonar. El diagnóstico se hace por radiografía de tórax y es de gran ayuda en ocasiones la tomografía de tórax y la broncoscopia. Puede afectarse cualquier lóbulo o segmento pulmonar. Su tratamiento depende de la causa, duración y extensión. La mayoría de las que se asocian a infecciones agudas se resuelven de forma espontánea y rápidamente, Las que persisten más de 6 a 8 semanas (persistentes) requieren un tratamiento específico.

**Objetivos.** Estudiar la evolución y la causa de las atelectasias de un grupo de pacientes de nuestra consulta y los procedimientos utilizados en el diagnóstico etiológico.

**Material y métodos.** Realizamos un estudio retrospectivo de 51 niños (23 niños y 28 niñas) con edades comprendidas entre 13 días y 13 años 9 meses (mediana: 2 años 8 meses), que acuden a la consulta de Neumología Infantil, entre octubre 1994 y enero 2001, con signos radiológicos que sugieran atelectasia, Se ha revisado la evolución radiológica (agudas o persistentes), localización, nº de TAC y bronoscopias realizados y el diagnóstico final.

**Resultados.** Se recogen en la tabla 1:

**Conclusiones:**

1. En esta serie se confirma que el mayor número de las atelectasias persistentes corresponde a los diagnósticos de RGE y asma, probablemente debido a la cronicidad de estas patologías.
2. En la mayoría de las atelectasias persistentes se realizó broncoscopia y/o TAC por su mala evolución radiológica.

TABLA 1.

Diagnóstico	Localización	CT tórax	Broncoscopia	Resolución en menos 6 sem	Persistentes
Tuberculosis: 1	LM 1	1	0		Persistentes: 1
Infección aguda: 16	LSD 9 LII 3, LSI 1 LM 4	1	0	9	Persistentes: 3
Cuerpo extraño: 3	LM: 2 LID: 1	1	3	1	Persistentes: 2
Tumor bronquial: 1	LSD 1	1	1		Persistentes (resuelto con cirugía): 1
Asma: 18	LII 5, LM 9, LSD 1, LID 3, LSI 1	9	6	3	Persistentes: 15
RGE: 9	LM 6, LSD 3 LID 1	8	6		Persistentes: 9
Enf. neurológica:3	LSD 1 LII2	0	0	1	Persistente: 2

3. En cuanto a la localización, el lóbulo más afectado fue el lóbulo medio.

4. Creemos que es importante llevar a cabo medidas profilácticas y diagnósticas que eviten la cronicidad de esta patología que puede dar lugar a un serio deterioro pulmonar.

## PÓSTERS TRADICIONALES

### LOS NIÑOS COMO CENTINELAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LA TUBERCULOSIS

Alcaide J, Altet MN, Romero MA, Sabaté S

Centro de Prevención y Control de la Tuberculosis. Barcelona

Las condiciones habituales de vida e inmunidad de los niños, especialmente los menores de 5 años, los hace muy susceptibles a la tuberculosis (TB), que suele ser casi siempre consecutiva a la infección primaria, por eso el número de niños enfermos o de infectados de TB es proporcional al número de fuentes de contagio que existen en la comunidad. Los niños son auténticos centinelas de la endemia TB de su comunidad.

Demostración de ello es el paralelismo que existe en Cataluña entre la morbilidad en menores de 5 años y la morbilidad en el grupo de edad de 25 a 34 años, que son las personas que tienen mayor relación con los niños, y más probabilidad de contagiarlos.

Año	Casos de TB	Tasa × 100.000
<b>Morbilidad tuberculosa en niños de 0 a 4 años de edad</b>		
1990	118	42,1
1991	111	39,6
1992	137	48,9
1993	113	40,8
1994	88	31,7
1995	103	37,7
1996	76	27,1
1997	62	23,1
1998	54	20,1
1999	55	20,5
<b>Morbilidad tuberculosa en el grupo de edad 25 a 34 años</b>		
1990	695	79,4
1991	854	93,2
1992	909	99,2
1993	851	92,9
1994	941	102,7
1995	876	95,6
1996	725	79,1
1997	565	59,0
1998	482	50,3
1999	385	40,2

**Conclusiones.** La notificación de todos los casos diagnosticados a las autoridades tiene un gran interés epidemiológico y es un deber ineludible, sobre todo ahora que cada vez tiene ma-

yores dificultades técnicas el estudio de los índices epidemiológicos de la infección tuberculosa.

### BRONQUIECTASIAS EN LA INFANCIA

Ferrándiz B, Flor E, Suárez E, Úbeda MI, Escribano A, Tortajada M

Unidad de Neumología Infantil. Hospital Clínico Universitario. Valencia. Universidad de Valencia.

**Objetivo.** Valorar las características clínicas y evolutivas de los niños diagnosticados de bronquiectasias en nuestra Unidad en los últimos 10 años.

**Material y método.** Estudio retrospectivo, descriptivo, de niños con diagnóstico de bronquiectasias por TC torácico. Se excluyen pacientes con FQ. Se evalúa el protocolo diagnóstico, terapéutico y la evolución de los pacientes.

**Resultados.** Se valoran 47 pacientes, con edades comprendidas entre 1 y 12 años en el momento del diagnóstico ( $5,15 \pm 2,4$ ; media  $\pm$  SD); 55% de ellos son niños. Existen antecedentes de patología respiratoria en 72% de los casos. El motivo principal de consulta son las neumonías de repetición (36%), seguido de asma/hiperreactividad bronquial (30%). La clínica predominante es la tos (89%) y la expectoración (43%). La disnea o/y sibilancias sólo están presentes en el 13% de los casos. Ningún niño consultó por dolor torácico o hemoptisis.

En la Rx de tórax las anomalías se localizan preferentemente en el LM (49%) y LII (20%), siendo persistentes o recidivantes, en el mismo foco, en el 97% de los casos. La TC torácica confirma la localización predominante en el LM (46%). Paradójicamente detecta 29% de las bronquiectasias en lóbulos, frente al 12% de alteraciones visibles, en dicha zona, en la Rx tórax.

El estudio del aclaramiento mucociliar se efectúa en el 70% de los pacientes y resulta alterado en 14%. Las inmunoglobulinas, determinadas en el 90% de los casos, son normales, a excepción de la IgE que se encuentra elevada en 11 pacientes. El Prick o RAST frente inhalantes resulta negativo en el 78% de los niños. Sólo se detecta déficit de  $\alpha$ -1 antitripsina en 1 caso.

La mayor parte de los pacientes (75%) tiene una función pulmonar normal, predominando en el resto un patrón mixto. La gammagrafía pulmonar está alterada en 17/20 pacientes.

En 14 de las 17 fibrobronoscopias practicadas, el hallazgo es la inflamación, seguido de impactación mucosa e hiperreactividad bronquial.

Las causas más frecuentemente implicadas en el origen de esta lesión pulmonar son la infección y el asma. Uno de los niños presentaba un síndrome de Kartagener.

Tras el diagnóstico de bronquiectasias y la valoración etiológica, la evolución ha sido satisfactoria durante el período de seguimiento (1 a 9 años,  $3,47 \pm 2,19$  años). La modificación de la pauta terapéutica consistente fundamentalmente en la instauración o incremento de la fisioterapia (de 8% a 68% de los niños) y, en algunos casos, en la introducción de corticoides inhalados (de 34 a 50%), logra disminuir en más del 50% la necesidad del tratamiento antibiótico y en el 95%, los ingresos hospitalarios. Ningún caso ha precisado cirugía.

**Conclusiones.** El diagnóstico de bronquiectasias y el cambio en la actitud terapéutica, consigue una evolución satisfactoria en los pacientes y disminuye significativamente la necesidad de tratamiento antibiótico posterior.



### MALFORMACIÓN COMUNICANTE BRONCOPULMONAR-INTESTINO ANTERIOR TIPO II

Fernández Hurtado MA, Carbonero de Celis MJ,  
Machuca Contreras MJ, Martínez Caro A,  
Gómez de Terreros Sánchez I

H. Infantil. H. Universitario V. del Rocío. Sevilla.

**Objetivos.** Presentamos un caso de origen anómalo del bronquio principal derecho, anomalía poco recogida estadísticamente en la bibliografía para tenerla presente dentro de los casos que se nos presenten con distrés respiratorio, neumonía recurrente o imágenes radiológicas de difícil diagnóstico.

**Metodología.** Se trata de un recién nacido a término, varón, normosoma, remitido de otro Centro para estudio de macrocefalia. En la exploración física se detectó un discreto tiraje subcostal y disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho. La radiografía simple de tórax mostró un velamiento total del hemitórax derecho con desplazamiento mediastínico hacia ese lado, hallazgos compatibles con una hipoplasia de pulmón derecho. La clínica se acentuó tras iniciar la alimentación, cambiando el aspecto radiológico a un patrón de imágenes de condensación con quistes aéreos pequeños y múltiples. Ante la sospecha de malformación adenomatoidea quística, se practicaron otras pruebas de imagen (Ecocardiografía, R.N.M., TAC y Gammagrafía de perfusión con Tc-99m) que demostraron hipoplasia de la arteria pulmonar derecha con hipoplasia del pulmón derecho y desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia ese lado. Se realizó un estudio gastroesofágico con bario donde se apreció una "fístula" entre el esófago y la imagen malformativa en la base pulmonar derecha, rellenándose completamente y tomando un aspecto broncomegálico. Se confirmó tras ello el diagnóstico de malformación comunicante broncopulmonar-intestino anterior tipo II (pulmón esofágico), procediéndose a una neumonectomía derecha y cierre de la comunicación esofágica, teniendo una evolución totalmente normal. El estudio anatomopatológico de la pieza reveló una hipoplasia pulmonar con áreas de bronconeumonía confluentes y abscesificante.

**Resultados.** La evolución clínica del enfermo fue satisfactoria en el postoperatorio y en todos los controles posteriores, estando asintomático y con una ligera asimetría tarárica por hipoplasia de las seis primeras costillas derechas.

**Conclusiones.** Esta malformación es una entidad poco frecuente que puede simular otras anomalías broncopulmonares congénitas, tales como la malformación adenomatoidea quística y el secuestro pulmonar, y tras un simple estudio esofágico con bario nos dio la información suficiente para sospechar una entidad distinta.

### SALMETEROL COMBINADO A FLUTICASONA EN EL ASMA INDUCIDO POR ESFUERZO EN NIÑOS

Ferrés J, Ferrés RM, Sánchez T, Recoder O, García MP  
Hospital de Sant Pau. Barcelona.

**Introducción.** El salmeterol es un agonista-b2 de larga duración que protege contra el asma inducido por el ejercicio (AIE) al menos 10-12 horas, pero su efecto protector disminuye después de un mes de tratamiento regular como monoterapia (Ramage L., Respir Med 1994).

**Objetivo.** Analizar la evolución de 23 niños asmáticos (8-15 a.) con AIE (descenso del flujo espiratorio máximo (FEM) > 15%

después de dos meses de tratamiento con SM (50 ug/12 h) y Fluticasona (F) 400 ug/día (dosis media).

**Material y métodos.** Se realizaron dos pruebas de esfuerzo; (tapiz rodante 6-7 m.) antes y después del tratamiento con SM y F. Los tratamientos previos fueron: budesonida (300-1200 ug/d, n = 6), montelukast (n = 2), nedocromil (n = 1), nedocromil + SM (n = 1), b-2 agonistas a demanda (n = 13). Toda la medicación se suspendió 12-24 horas antes de cada prueba de esfuerzo. El % descenso máximo de FEM (DM) post-ejercicio se obtuvo de un período de seguimiento de 30 minutos. Al finalizar se administró un agonista-b2 con el fin de eliminar una broncoconstricción residual. La protección clínica (PCI) se acepta cuando el % DM en la segunda prueba de esfuerzo es igual o menor al 50% de la primera prueba de esfuerzo, protección completa (PCo) si el % DM es menor al 10% en el grupo que recibe tratamiento con F + SM.

**Resultados.** La media de FEM (%) en los dos grupos antes de cada prueba fue similar (99 vs112, n.s.). Se observa una reducción significativa en el % de descenso máximo del FEM pre y post-tratamiento, 41 vs 8 respectivamente., así como durante el período de seguimiento de 30 m (tabla). La PCI y PC se consiguió en un 87% y 70% de los pacientes respectivamente. El Índice de Protección medio fue de 78%.

	0	5	10	15	20	25	30	b2
pre	-15	-38	-29	-20	-15	-12	-11	22
post	0	-7	-6	-5	-3	-3	-2	7

**Conclusiones.** El uso regular de SM con F reduce de forma significativa la severidad del AIE en niños.

### ALTERACIÓN PERSISTENTE DE LA VENTILACIÓN/PERFUSIÓN PULMONAR BASAL EN NIÑOS ASMÁTICOS CON ATELECTASIAS O NEUMONÍAS RECURRENTES

Planell Soler C

Neumología y Alergia Pediátrica. Servicio de Pediatría.  
Hospital Universitario Dr. J. Trueta. Girona.

**Objetivo.** Buscar la correlación clínico-radiológica y funcional en los niños asmáticos afectados de neumonías basales recurrentes o persistentes

**Material y método.** Revisión de la historia clínica y exploraciones de 6 niños con condensaciones persistentes o recurrentes en base pulmonar izquierda y 20 niños asmáticos control. Analizamos antecedentes, síntomas clínicos, tº de evolución del asma, analítica, sensibilización alérgica, bacteriología de esputo, exploración funcional respiratoria, hallazgos por técnicas de imagen y necesidad de tratamiento.

**Resultados.** 4 varones y 2 mujeres de 5 a 11 años de edad, con síntomas de tos seca o productiva, escasa o ninguna disnea, estertores basales, raramente sibilancias, afectados de asma de larga evolución y de inicio precoz, con exploración funcional persistentemente obstructiva y prueba broncodilatadora positiva, todos excepto uno sensibilizados a ácaros del polvo (uno además alternaria, otro ácaros + gramíneas) en los que el diagnóstico y tratamiento del asma se demoró varios años después del inicio de la clínica. Todos salvo uno expuestos a humo de tabaco. Sobreinfección por Haemophilus, neumococo o pseudomonas en tres de ellos. Tuberculina negativa, inmunidad humoral y cloro

en sudor normal en todos. La TAC demostró bronquiectasias cilíndricas en 4 y fue normal en 2 pero la gammagrafía pulmonar demostró hipoperfusión basal en todos, incluso en temporadas con radiografía de tórax o TAC normal. Las recaídas con radiografía anormal se correlacionaron con empeoramiento funcional (FEV1 48 a 70%). Todos precisaron tratamiento de fondo con corticoides inhalados a dosis moderadas o altas y broncodilatadores, además de fisioterapia y antibióticos.

**Conclusiones.** Los niños con asma moderada o grave y neumonías recurrentes o tos y expectoración persistente pueden tener alteración de la perfusión/ventilación en áreas basales. La gammagrafía pulmonar es la técnica más sensible y juntamente con la exploración funcional respiratoria pueden identificar pacientes con riesgo de sufrir bronquiectasias. La precocidad de los síntomas, demora en el diagnóstico y tabaquismo pasivo influyen negativamente.

#### SEGURIDAD Y EFICACIA DE INMUNOTERAPIA CON EXTRACTOS ALERGÉNICOS: UNIDADES DE INMUNOTERAPIA

Sánchez Machín I, García Robaina JC, Bonnet CG, de Blas C, Triviso M, Tejera J, De la Torre F  
Hospital Nuestra Sra. De la Candelaria. Tenerife.

En las últimas décadas se ha observado un incremento alarmante de la prevalencia de asma y rinoconjuntivitis, significativamente más marcada en las de origen alérgico. El único tratamiento que ha demostrado ser capaz de cambiar la evolución natural de este tipo de patología es la inmunoterapia con extractos alérgicos.

Las Unidades de Inmunoterapia representan el recurso ideal para la administración y control del tratamiento con extractos hiposensibilizantes.

En el Servicio de Alergología del Hospital Ntra. Señora de Candelaria, se ha administrado inmunoterapia desde su creación; sin embargo la "Unidad de Inmunoterapia" como tal se forma en Mayo de 1998, con espacio físico exclusivo y supervisión médica directa. Desde esta fecha han incluido 339 pacientes de los cuales el 30% se encuentra en edad pediátrica.

El objetivo de tales Unidades es la administración y recogida de datos tanto de evolución clínica como de efectos adversos, y los posibles factores de riesgo asociados con la presentación de estos.

Tras 5.108 dosis administradas han presentado reacciones sistémicas el 0,4% de las mismas. Se incluyen vacunas con extractos a ácaros, pólenes, epitelios e himenópteros. En el grupo de edad infantil las reacciones sistémicas se reducen al 0,3% de las dosis administradas. En este grupo se incluyen vacunas a extractos de ácaros y pólenes. Todos los casos de reacciones sistémicas han sido leves (fundamentalmente rinitis y exacerbaciones leves de su asma), y rápidamente reversibles tras tratamiento.

Los scores de síntomas muestran clara mejoría en todos los ítems (4-5 signos clínicos por cada cuadro: asma, rinitis y conjuntivitis). El uso de medicación sintomática también se ha reducido y todos los pacientes refieren mejoría sintomática en escalas analógicas de calidad de vida.

**Conclusiones.** La inmunoterapia con extractos alérgicos:

1. Es eficaz para el tratamiento de las enfermedades alérgicas.
2. Se ha objetivado una baja tasa de reacciones.
3. Las Unidades de Inmunoterapia constituyen un espacio idóneo para su administración.

#### EDUCACIÓN GRUPAL DE NIÑOS ASMÁTICOS EN CUBA

Román Piñana JM, Ruiz Soroa G, Felú J  
Hospital Son Dueta. Atención Primaria. Palma de Mallorca.

**Objetivo.** Determinar la eficacia de un proyecto educativo para niños asmáticos sobre la morbilidad del asma y sus repercusiones sobre la vida del niño, así como sobre el consumo de recursos sanitarios.

**Metodología.** Ensayo clínico controlado con enmascaramiento del evaluador, en niños de 8 a 14 años con asma moderada/grave (criterios NHI 1992). Asignación aleatoria en 2 grupos de igual tamaño; Grupo de Intervención (GI): desarrollo del programa en 6 sesiones específicas realizadas por expertos en asma. Grupo Control (GC): sesión única de adiestramiento en relación a cumplimiento de medicación, registro de síntomas y espirometría.

Medición de eficacia en términos de reducción de síntomas, consumo de fármacos, absentismo escolar y uso de Servicios Hospitalarios y de Atención Primaria a los 6 y 12 meses de inicio del programa.

**Resultados.** Se aportan datos provisionales de evaluación a los 6 meses en ambos grupos (49 en GI y 47 en GC). El nivel cultural es medio (40,2% de los padres tienen estudios superiores). No diferencias estadísticamente significativas en relación a días con Peak-Flow inferior a 80% y frecuencias de síntomas. Existen significativas diferencias en cuanto a menor consumo de corticoides orales en el G.I. que en G.C. ( $p = 0,03$ ), así como en el menor número de visitas al pediatra ( $p = 0,01$ ) y de urgencias hospitalarias ( $p = 0,006$ ).

**Conclusiones.** Muy buena acogida del programa y excelente participación y cumplimiento: Con la información disponible (falta completar programa) se puede constatar la verificación de la hipótesis.

#### IMPACTO SOBRE LA MORBILIDAD DEL ASMA DE UN PROGRAMA DE INTERVENCIONES EDUCATIVAS PARA NIÑOS ASMÁTICOS EN COLONIAS DE VERANO

Román Piñana JM, Ruiz Soroa G, Figuerola J, Felú J  
Hospital Son Dueta. Atención Primaria. Palma de Mallorca.

**Objetivo.** Determinar la eficacia de un programa educativo entre niños asmáticos que asisten a una Colonia de verano para niños asmáticos, basado en las necesidades de aprendizaje del niño y en la aplicación de estrategias educativas.

**Metodología.** Sesenta niños, en edades comprendidas entre 7 y 14 años fueron incorporados al estudio. Un cuestionario fue enviado a los padres previamente al inicio de la colonia para valorar la morbilidad del asma durante los 12 meses precedentes y determinar la prevalencia del uso de peak-flow y de las cámaras de inhalación.

Durante su estancia los niños recibieron sesiones educativas sobre el automanejo del asma, incluyendo adiestramiento en técnicas de inhalación y manejo del peak-flow. Nuevos cuestionarios fueron enviados a los padres al mes y a los 6 meses después de la Colonia para valorar la eficacia de la intervención.

**Resultados.** El uso de las cámaras de inhalación antes de la intervención entre todos los participantes fue del 42%; al mes y a los 6 meses de la asistencia de la intervención, el uso de la cámara se incrementó significativamente al 90% ( $p < 0,0005$ ).

$x_2 = 31,16$  respectivamente. El uso de peak-flow fue del 74%; al mes y a los 6 meses hubo un incremento significativo a 95% ( $p < 0,003$ ),  $x_2 = 10,57$  respectivamente.

El seguimiento a los 6 meses revela una disminución significativa en las visitas por exacerbaciones del asma, así como la asistencia a urgencias.

**Conclusiones.** Una Colonia de verano para niños asmáticos, supone un ambiente idóneo para el desarrollo de un programa de automanejo del asma. Los niños con asma persistente moderada o severa que asisten a una Colonia pueden experimentar una disminución en la morbilidad asociada subsecuente.

### HERNIAS DIAFRAGMÁTICAS CONGÉNITAS

Carbonero Celis MJ, Fernández Hurtado MA, Varona García A, Machuca Contreras M, González Valencia JP, Pineda Mantecón M, Zamarrigo C, Cabello R  
Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío". Sevilla.

**Introducción.** El término de hernia diafragmática congénita (HDC) se ha convertido en sinónimo de herniación a través del orificio posterolateral de Bochdalek. El defecto es más frecuente en el lado izquierdo (70-85%) y a veces es bilateral (5%). Casi todos los niños sufren malrotación intestinal e hipoplasia pulmonar, que no se consideran malformaciones asociadas. Hasta un 50% se asocian con otras malformaciones (defectos del tubo neural, cardíacas), con anomalías cromosómicas o como parte de algunos síndromes. La mortalidad es del 40% y depende del grado de hipoplasia pulmonar y de la aparición de hipertensión pulmonar.

**Pacientes y métodos.** Presentamos un estudio retrospectivo de 24 casos habidos en nuestro Hospital en el período comprendido entre Enero de 1990 y Diciembre de 1999. Se analizaron las siguientes variables: sexo, diagnóstico prenatal, higiénico-social, procedencia, edad materna, localización de la hernia, antecedentes obstétricos (paridad, tipo de parto, edad gestacional, APGAR, peso al nacimiento), necesidad de RCP, motivo de ingreso, anomalías asociadas, edad en el momento de la intervención, complicaciones, supervivencia, estancia hospitalaria y evolución.

**Resultados.** De los 24 niños, un 62% (15) fueron varones. Se diagnosticaron prenatalmente un 29% (7). La procedencia fue rural en un 62% (15). El rango de edad materna fue de 22-42 años, con una mediana de 31 años. La localización fue izquierda en el 79% de los casos (19). En el 42% (10) fueron primiparas y precisaron una cesárea. Todos fueron normosomas. El 25% (6) precisaron RCP (oxigenoterapia). El motivo más frecuente de ingreso fue el distrés respiratorio, con un 50% (12). Existieron malformaciones asociadas en el 42% (10); presentando 3 de ellos un onfalocelo, uno de ellos en el contexto de un Síndrome de Cantrell. Un 92% (22) se intervinieron en el primer día de vida. Sólo 4 RN fallecieron y todos durante las primeras 48 horas de vida, no presentando 2 de ellos reexpansión pulmonar. La estancia hospitalaria media fue de 24 días. En cuanto al curso evolutivo, todos los supervivientes tuvieron reexpansión pulmonar, apareció bronquitis obstructivas en 8 de los 13 niños en los que hubo seguimiento, apareciendo en 2 una elevación de la IgE.

**Comentarios.** Los resultados obtenidos en nuestra serie son concordantes con la literatura, exceptuando la mortalidad, mucho menor en nuestra serie, quizás por la escasez de complicaciones y por el grado de hipoplasia pulmonar que presentaron.

### LA BRONCOSCOPIA EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

García-Casillas MA, Matute JA, Romero R, Sánchez Luna M, Vázquez J

Unidad de Cirugía Torácica y de Vía Aérea. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

**Objetivo.** Analizar los factores de riesgo y las posibles complicaciones de las broncoscopias neonatales realizadas en las Unidades de Cuidados Intensivos.

**Metodología.** Realizamos un estudio prospectivo durante nueve años, en dos centros terciarios. Analizamos un total de 142 broncoscopias realizadas a 81 pacientes en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales. La edad media de los pacientes fue de  $1,6 \pm 1,4$  meses (2 días-6 meses), con un peso de  $2,5 \pm 1$  kg. (530 g-4,7 kg). Recogimos las complicaciones y los valores de la saturación arterial de oxígeno y la fracción inspirada de oxígeno ( $F_i O_2$ ) a lo largo de la broncoscopia, y las comparamos en función del peso, tipo de anestesia empleado y el tipo de broncoscopio utilizado.

**Resultados.** La saturación basal de los pacientes fue  $92 \pm 8,9\%$ , y la final  $92,8 \pm 10\%$ . Las necesidades de  $F_i O_2$  basales fueron  $0,5 \pm 0,3$  (0,21-1). Descubrimos un mayor número de complicaciones en los pacientes más pequeños ( $p < 0,01$ ) y en aquellos que se les realizaba una broncoscopia rígida ( $p < 0,05$ ), sin embargo, no encontramos diferencias en cuanto al tipo de anestesia empleado. Así mismo encontramos una caída significativa de la saturación arterial y mayores necesidades de oxígeno en los pacientes menores de 1500gr ( $p < 0,05$ ) y en las broncoscopias rígidas ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones.** La realización de broncoscopias en el período neonatal puede considerarse una técnica segura y con alta rentabilidad diagnóstica. Consideramos que es más seguro el fibrobroncoscopio que el broncoscopio rígido, especialmente en niños menores de 1500 g.

### VALORACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN RELACIÓN CON LA GRAVEDAD DEL ASMA INFANTIL

Taboada Prieto S, Rodríguez Matute C, Díaz Cañaverl L, Pérez Pérez G, Martín Navarro M

Sección de Neumología Infantil. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción.** En las últimas décadas se ha asistido a una concienciación cada vez mayor sobre la importancia de incluir la calidad de vida relacionada con la salud en las evaluaciones clínicas. El Pediatric Asthma Quality of Life Questionnaire (PAQLQ) ha demostrado ser válido para medir el impacto que la enfermedad crea en los niños asmáticos.

**Objetivos.** Analizar las diferencias en la calidad de vida según la gravedad del asma y relacionar el cuestionario con diferentes variables clínicas.

**Metodología.** Se estudiaron 85 pacientes de ambos sexos con edades comprendidas entre 7 y 16 años, diagnosticados de asma persistente leve, moderado y grave. Se les administró la versión adaptada al castellano del PAQLQ y se analizaron los siguientes datos: Síntomas clínicos, número de exacerbaciones en el último año, uso de medicación de rescate ( $\beta_2$  adrenérgicos a demanda) y estudio de la función pulmonar por espirometría forzada. Las puntuaciones en el PAQLQ pueden oscilar entre 1 y 7 puntos, donde 1 indica peor calidad de vida y 7 mejor calidad de vida.

**Resultados.** De los 85 pacientes, 39 tenían asma leve, 24 asma moderado y 22 asma grave. La puntuación media en PAQLQ de los niños con asma leve fue 6,47, en asma moderado 5,89 y en asma grave 5,31 puntos. Encontramos diferencias estadísticamente significativas entre asma leve y grave ( $p < 0,0005$ ). La puntuación en el cuestionario de los niños asintomáticos fue 6,28, en los que tenían tos 5,81, sibilancias 5,90 y tos más sibilancias 5,40. Encontramos diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0,003$ ) entre los cuestionarios de los pacientes asintomáticos y de los que tenían más síntomas. La puntuación en PAQLQ de los niños que no presentaron crisis en el último año fue: 6,20 y en aquellos que tuvieron más de tres crisis: 5,46. La diferencia entre ambos grupos fue estadísticamente significativa ( $p < 0,01$ ).

La puntuación en el PAQLQ de los niños que tomaban  $\beta_2$  adrenérgicos a demanda fue: 4,66 y en los que no tomaban  $\beta_2$ : 5,93 puntos. A medida que aumentaba el consumo de  $\beta_2$  a demanda la puntuación en el cuestionario iba disminuyendo.

La correlación (Rho Spearman) entre el cuestionario y la espirometría fueron altas con el FEV1 (0,317) y bajas con la CVF (0,024).

#### Conclusiones:

1. El cuestionario PAQLQ nos ha resultado útil para valorar la calidad de vida en niños asmáticos.
2. Encontramos diferencias estadísticamente significativas, en cuanto a la calidad de vida, entre niños con asma leve y grave, pero no entre los grados moderados y grave.
3. La calidad de vida empeora con relación a la mayor presencia de síntomas clínicos, mayor número de crisis y mayor uso de  $\beta_2$  adrenérgicos.
4. En la valoración de la función pulmonar, fue más vital el valor del FEV1 que el de CVF.

#### DESGARRO TRAQUEOBRONQUIAL TRAS DILATACIÓN NEUMÁTICA: REPARACIÓN BAJO ECMO

Romero R, García-Casillas MA, Matute JA, Barrientos G, Sánchez Luna M, Greco R, Vázquez J

Unidad de Cirugía Torácica y de Vía Aérea. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción.** Los desgarros y las lesiones traqueobronquiales son poco frecuentes en la población infantil. Su manejo puede ser muy complicado. Mostramos el caso de un lactante que presentó un desgarro traqueobronquial tras realizar una dilatación neumática de una estenosis bronquial.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente de 2 meses de edad con una cardiopatía compleja al que se le realiza banding de arteria pulmonar. En el postoperatorio inmediato presenta una imagen mantenida de atelectasia en lóbulo superior izquierdo y base pulmonar derecha con repercusión respiratoria. Ante la persistencia del cuadro clínico y el fracaso de dos intentos de extubación se decide realizar un cateterismo cardíaco que comprueba el adecuado resultado de la cirugía. Se completa el estudio con una RM torácica y un TAC torácico de alta resolución que coinciden en mostrar una imagen de atelectasia de lóbulo superior izquierdo, bases pulmonares y retrocardio izquierdo. Tras una primera broncoscopia se diagnóstica una estenosis en el origen del bronquio principal izquierdo realizando una dilatación neumática de la misma. En una segunda dilatación se *percutánea* produce un desgarro en la raíz del bronquio principal izquierdo, con neumotórax a tensión.

A pesar de la colocación de dos drenajes torácicos y un aumento de la asistencia respiratoria, el paciente presenta un deterioro progresivo de la función respiratoria. Ante la imposibilidad de manejar la situación del paciente desde el punto de vista respiratorio, se decide realizar cirugía traqueal bajo oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) en modalidad de soporte venovenoso. Durante la cirugía se identifica un desgarro longitudinal de 12 mm situado en la cara posterior del origen del bronquio principal izquierdo y reparando la lesión. En el postoperatorio se inicia el descenso progresivo de la asistencia extracorpórea, decanulándose tras 8 horas de ECMO. En la fibrobroncoscopia de control no se objetiva estenosis residual.

**Conclusiones.** Este caso demuestra la posibilidad real de producir un desgarro traqueobronquial durante una dilatación bronquial y sus graves consecuencias. Igualmente muestra cómo el ECMO proporciona un método seguro para el soporte respiratorio intra y postoperatorio, que permite una adecuada reparación del defecto, así como un excelente manejo de la anastomosis en el postoperatorio.

#### PROTEINOSIS ALVEOLAR ASOCIADA A MUTACIÓN EN LA PROTEÍNA C DEL SURFACTANTE

Gaboli M<sup>1</sup>, Alzina V<sup>1</sup>, Noguee L<sup>2</sup>, Fiz P<sup>1</sup>, Barbosa T<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Clinica Universitaria de Navarra. Dpto. Pediatría. Pamplona. Navarra.

<sup>2</sup>Division of Neonatology. The Johns Hopkins Hospital.

Lactante de sexo femenino. Hacia los quince días de vida inicia un cuadro de dificultad respiratoria con taquipnea y aleteo nasal. Al ingreso se constatan saturaciones de oxígeno de entre 75% y 85%. Fruto de tercer embarazo, tiene un hermano sano y otro que falleció a los 4 años de vida por un proceso de insuficiencia respiratoria. (la necropsia evidenció fibrosis pulmonar e inflamación crónica). La madre de la niña está sana, mientras que el padre presenta acropaquias y insuficiencia respiratoria moderada-severa desde los 12 años. No otros antecedentes familiares de interés.

En los primeros estudios realizados se descartó un origen infeccioso, así como la existencia de enfermedad cardíaca y alteraciones del sistema inmune. Se realizó un lavado broncoalveolar observándose numerosos macrófagos junto con células ciliadas, algunas de ellas con signos degenerativos. A los seis meses de vida se realizó biopsia pulmonar encontrándose ligera fibrosis intersticial y ocupación de los espacios alveolares por material amorfo granular, ligeramente PAS positivo y cristales de colesterol. El diagnóstico anatomopatológico fue de proteinosis alveolar. A la vista de la evolución con 11 meses fue referido a la Unidad de Neumonología Pediátrica y trasplante pulmonar de Vall de Hebron (Dr. A. Moreno) donde a los 13 meses de vida se realizó trasplante pulmonar bilateral. Actualmente tiene 18 meses esta estable desde el punto de vista respiratorio no precisa oxígeno.

En el grupo de la enfermedades pulmonares intersticiales de la infancia se incluyen, entre otras, la neumonitis crónica del lactante (NCL). La anatomía patológica de la NCL se caracteriza por la presencia de células mesenquimales que se acumulan en el intersticio y por un infiltrado alveolar de células y material proteináceo. Estos hallazgos son similares a los que se observan en niños con déficit hereditario de proteína B del surfactante, una enfermedad autosómica recesiva que causa fallo respiratorio en neonatos. La historia familiar de nuestra paciente



nos obligó a descartar mutaciones en el gen de la proteína B del surfactante, que resultó ser normal. Sin embargo, análisis inmunohistoquímicos revelaron alteración en la expresión de la pro-proteína C del surfactante. La secuencia del gen de la proteína C puso en evidencia una mutación puntiforme en el codón 115, (en el dominio carboxi terminal de la proteína madura), que sustituye una leucina por una prolina. La mutación se asocia en la familia con la enfermedad pulmonar, siendo portadores la niña, el hermano fallecido y el padre, mientras que no está presente en la madre, ni se trata de un polimorfismo.

#### LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGÉNITA

Bastida E, Agüera J, Brea A, Hernández M, Mercader B  
Hospital Infantil Universitario "Virgen de la Arrixaca". Murcia.

**Introducción.** La linfangiectasia pulmonar congénita (LPC) es una enfermedad caracterizada por la existencia de conductos linfáticos dilatados y diseminados por todo el pulmón. Se describen tres formas: LPC primaria, limitada al pulmón, que puede tener aparición familiar; LPC secundaria; y LPC con linfangiectasias generalizadas y leve afectación pulmonar. La supervivencia no suele ir más allá de la lactancia. Puede asociarse a síndromes de anomalías congénitas múltiples como Noonan, Turner y Down.

**Caso clínico.** RN varón. Padres sanos no consanguíneos. Madre con antecedente de aborto y feto muerto sin necropsia, y tía materna con antecedente de aborto e hijo fallecido a los 3 meses de causa desconocida. Antecedentes prenatales: oligoamnios, posible trisomía 21 sin confirmación y CIR leve. Parto término con cesárea. APGAR 1' 7, 5' 8. PN 2240 g (P < 3). Al nacimiento presenta distrés y cianosis progresiva. Exploración física: REG, impresión de gravedad. Cianosis central. Rasgos dismórficos inespecíficos. Tórax campaniforme con ventilación normal. Soplo II/VI en foco pulmonar. Abdomen sin visceromegalias. Estabilidad hemodinámica.

#### Exámenes complementarios:

1. Ecocardiografía: hipertensión pulmonar severa y fosa oval.
2. Rx de tórax seriadas anodinas. Tras medidas terapéuticas frente a la HTP fallece a las 36 h de vida por shock refractario. El diagnóstico por necropsia fue de linfangiectasia pulmonar congénita primaria sin otras malformaciones. Estudio genético familiar normal.

**Discusión.** La LPC es predominante en varones, rara y difícil de diagnosticar. El diagnóstico diferencial se debe establecer con patologías que cursen con distrés y cianosis, siendo estos síntomas los que normalmente aparecen al nacimiento. La exploración suele ser anodina y el estudio radiológico puede ser atípico y variable. La mortalidad es cercana al 100%. Los rasgos dismórficos y los antecedentes familiares obligan al estudio genético. Es necesaria la realización de necropsia para un diagnóstico definitivo.

#### BRONQUIECTASIAS, RETRASO PSICOMOTOR Y POLIDACTILIA COMO POSIBLE ASOCIACIÓN CONGÉNITA

Rueda Esteban S, Nievas Soriano B, Pérez Rodríguez O, Agúndez Reigosa B, Balboa de Paz F  
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

**Introducción.** Las Bronquiectasias Congénitas (BC) son una malformación muy poco frecuente. Su diagnóstico se alcanza

tras la exclusión de diversas etiologías, infecciosas o no, que afectan a la vía aérea. Se presenta un caso con la asociación de polidactilia, retraso psicomotor y bronquiectasias. No se han conseguido encontrar descripciones de casos similares en la literatura, planteándose la hipótesis de una posible asociación congénita.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 6 años sin antecedentes familiares de interés seguido en la Unidad de Neuropediatría por retraso madurativo del desarrollo y remitido a nuestra consulta por el hallazgo en la radiografía de tórax de imagen atelectásica en lóbulos medio (LM) e inferior derecho (LID). *Clínicamente* refería tos crónica y expectoración, sin broncoespasmo, otitis, sinusitis o síntomas de reflujo gastroesofágico.

A la *Exploración* presentaba buen estado, peso y talla en el P<sub>3</sub>, raíz nasal ancha, polidactilia en las 4 extremidades y acropaquias. En la *auscultación* se encontró hipoventilación en base del campo pulmonar derecho y crepitanes en base izquierda.

Estudios complementarios: *TAC torácico*: Colapso de LM y LID, con bronquiectasias en dichos lóbulos y en el LII. *Broncoscopia*: Moco espeso y purulento en todo el árbol bronquial. *Mantoux* y *cultivos de aspirado gástrico* negativos. *Ionotest*, *Estudio cardiológico*, *Estudio inmunológico completo*, *pH-metría*, *alfa-1-antitripsina*, *Rx de senos* y *biopsia de cornetes*, todos ellos normales. *Cariotipo* 46XY. *Gasometrías*, *S.sangre* y *otros estudios analíticos* dentro de límites normales.

Con el *Diagnóstico* de bronquiectasias de etiología desconocida se realizó lobectomía media e inferior derecha reglada con buena evolución postoperatoria hasta el momento actual.

**Discusión.** Al no evidenciarse una etiología responsable de las bronquiectasias y ante la presencia de síntomas y signos que indican larga evolución, se ha planteado la posibilidad de su presencia congénita, bien por alteraciones primarias del desarrollo pulmonar o bien por posibles noxas que actuaran durante el embarazo. Junto a la polidactilia y el retraso psicomotor se nos plantea la posibilidad de una asociación congénita de las tres entidades descritas.

#### HOSPITALIZACIÓN POR INFECCIÓN RESPIRATORIA DISTAL Y ASMA EN NIÑOS ENTRE 0 Y 14 AÑOS EN LA COMARCA DEL BAIX EMPORDÀ

Torres JM, Tauler C, Agulló J, Vázquez M, Plaja P  
Hospital de Palamós.

**Objetivos.** La patología respiratoria distal (PRD) es el principal motivo de ingreso en los servicios de Pediatría de los hospitales de nivel 1. Pretendemos valorar la incidencia de este tipo de patología en la comarca del Baix Empordà y su repercusión en nuestro sistema sanitario.

**Metodología.** El Hospital de Palamós (Comarca del Baix Empordà) atiende a una población infantil de 14.291 niños menores de 15 años. Las cinco áreas básicas de la comarca del Baix Empordà tienen una dinámica funcional común que permite estimaciones adecuadas de la población total. Hemos efectuado un análisis de la morbilidad global por patología respiratoria distal.

**Resultados.** Durante el año 2000 fueron hospitalizados por PRD 137 niños, significando una tasa global de ingreso de 9,6 por 1000-año. Treinta y ocho niños fueron hospitalizados

por asma, con una tasa de ingreso de 2,6 por 1000 niños – año. Noventa y nueve niños fueron diagnosticados de infección respiratoria distal. Se identificó el agente causal en 29 niños (Mycoplasma 6, Neumococo 2, VRS 20, Mycobacterium tuberculosis 1). En el subgrupo de niños menores de 2 años (n = 65), la tasa de ingreso por PRD ha sido de 28 por 1000 niños - año.

**Conclusiones.** El 41% de los niños que ingresaron en nuestro hospital lo hicieron por PRD. Las infecciones virales ocasionaron el 39% de los ingresos por PRD. La patología prevalente ha sido las infecciones respiratorias virales en niños menores de 2 años.

### HOSPITALIZACIÓN POR CRISIS ASMÁTICA.

#### ANÁLISIS DE UNA CASUÍSTICA EN LA PROVINCIA DE OURENSE (AÑOS 1992-2000)

Tabares JM, Novoa G, Villares A, Vera M

Departamento de Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.

**Introducción.** La bibliografía actual sobre Asma bronquial en edad pediátrica recoge un incremento notable de la frecuencia, gravedad e, incluso, mortalidad. Las causas no estarían bien establecidas. Sin embargo, en nuestro medio, la experiencia no se correspondía con esta afirmación.

**Objetivos.** Realización de un estudio epidemiológico sobre los enfermos pediátricos de la provincia de Ourense hospitalizados por agudización de asma bronquial con el fin de establecer, además de otros parámetros, si, a pesar del aumento de la frecuencia de asma, se mantiene o ha disminuido su gravedad. En ello influiría el mejor control de los pacientes, la eficacia de los tratamientos u otras causas.

**Metodología.** Estudio transversal mediante registro de historias con carácter retrospectivo. Período 1992-2000. Ingresaron 585 niños en edades entre 1 y 14 años. El tamaño muestral para una confianza del 95% y un error máximo del 5% fue de 312. La selección fue mediante muestreo sistemático.

**Resultados.** Un 64% fueron niños. Ingresados en UCI 25,6%. Estado clínico leve 33,3%, moderado 52,4%, grave 13,8%. Las medicaciones más empleadas antes de ingreso: b2 inhalados, corticoides inhalados e inmunoterapia. Tratamiento en urgencias: b2 inhalados, corticoides inhalados y b2 sistémicos. Tratamiento en planta: b2 inhalados, corticoides inhalados y sistémicos. El flujo horario en urgencias se centró de 11:00-15:00 y tramo 22:00-24:00. El número de ingresos totales se ha incrementado en el período de estudio, manteniéndose sin embargo una tendencia a disminuir los ingresos en UCI (año 92: 34,6%, año 95: 20,7, año 2000: 11,8%). La mortalidad fue cero, ningún paciente en UCI precisó ventilación mecánica.

**Conclusiones.** El asma bronquial en nuestro medio tiene características leve-moderadas. No existe mortalidad por asma en los últimos 9 años.

Ingresan mas pacientes por asma en los últimos años, probablemente por una mayor presión socio-familiar. A pesar de ello el numero de niños ingresados por asma grave, fundamentalmente en UCI ha ido disminuyendo

El tratamiento, sobre todo, antiinflamatorio y la generalización de b adrenérgicos en lugar de teofilina a partir de comienzos de los 90 así como un mejor control clínico y educación sanitaria de estos pacientes puede influir en la bondad de esta casuística

Pensamos que determinados factores ambientales de nuestra provincia (falta de industrialización, pureza ambiental y ausencia de contaminación, etc.), puedan jugar algún papel.

### CALCIFICACIONES PULMONARES METASTÁSICAS EN UN NIÑO CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA

Orive Olondriz B, Hualde Tapia I, Rodríguez Estévez A

Servicio de Pediatría. Hospital de Txagorritxu. Vitoria.

Las calcificaciones metastásicas son relativamente frecuentes en pacientes adultos en insuficiencia renal crónica de larga evolución sometidos a programas de depuración extrarrenal. Son escasas las referencias en la literatura de calcificaciones pulmonares en niños y no se ha reportado ningún caso en niños no sometidos a hemodiálisis. Las calcificaciones pulmonares pueden tener escasa traducción clínica y ser un hallazgo casual en la Rx de tórax o dar lugar a cuadros de insuficiencia respiratoria aguda, clínica que puede anteceder a la visualización de la calcificación en la Rx de tórax, siendo el TAC y el estudio gammagráfico con tecnecio, los métodos diagnósticos mas sensibles. Los depósitos pulmonares son más frecuentes en lóbulos superiores por tener un pH relativamente más alcalino que favorece el depósito de calcio.

**Caso clínico.** Niña de 2 años. Insuficiencia renal crónica severa secundaria a Síndrome Nefrótico Congénito "Finlandes". Recibía tratamiento con carbonato cálcico y calcitriol para el control de su hiperparatiroidismo secundario, no habiendo recibido nunca compuestos con hidróxido de aluminio. Con motivo de una infección por virus VRS se realizó una Rx de tórax en la que se apreció un leve engrosamiento pleural. Se practicó un TAC torácico en el que apreciaron las mismas opacidades pleurales y calcificaciones nodulares en vértices y puntiformes en lóbulos inferiores. Se realizó una gammagrafía con tecnecio que no mostró captación extraósea, demostrando que no había en el momento de la exploración actividad formadora de hueso a nivel pulmonar. Clínicamente se ha mantenido asintomática aunque presenta una leve hipoxemia. Gasometría arterial: Ph 7,44, PCO<sub>2</sub> 30 mm de Hg y PO<sub>2</sub> 68 mm de Hg.

**Conclusiones.** Llamamos la atención de la posibilidad de calcificaciones pulmonares metastásicas en niños con insuficiencia renal crónica severa que pueden no ser visibles en la Rx de tórax y solo diagnosticarse con la ayuda del TAC y la gammagrafía pulmonar, aspecto que es especialmente importante ante cuadros de dificultad respiratoria de etiología no aclarada.

### CALCIFICACIÓN PULMONAR DIFUSA EN UNA PACIENTE DE 12 AÑOS

Domínguez Suárez M<sup>1</sup>, Velasco González MV<sup>1</sup>, Herráiz Culebras T<sup>1</sup>, Bonilla A<sup>2</sup>, González Díaz JP<sup>1</sup>, Martín Herrera A<sup>1</sup>, Casanova Macario C<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría y <sup>2</sup>Radiología del Hospital Universitario de Canarias.

<sup>3</sup>Sección Neumología del Hospital N. S. La Candelaria, Tenerife.

**Introducción.** El seudoxantoma elástico (PXE) es una rara enfermedad hereditaria del tejido conectivo que cursa con la calcificación y fragmentación de las fibras elásticas, manifestándose principalmente en piel, ojos y vasos sanguíneos. La afectación pulmonar ha sido descrita en muy pocos casos de la literatura y nunca en la edad pediátrica.

**Caso clínico.** Mujer de 12 años, primer hijo de padres sanos, no consanguíneos, diagnosticada de osteopetrosis e hiperfosfo-

remia secundaria. Con 9 años inicia lesiones cutáneas en placas a nivel de codos y rodillas, disnea de esfuerzo, crisis de insuficiencia respiratoria aguda principalmente debidas a obstrucción bronquial e hipertensión arterial. Su hermana de 9 años presenta un cuadro clínico similar con menor afectación sistémica.

**Exploración física.** Peso de 31 Kg (-1 DE), Talla de 150 cm (-0,6 DE), IMC de 13,8 (-2 DE). Armónica y simétrica con fenotipo peculiar. Incurvación de huesos largos con múltiples exostosis. Pápulas amarillentas agrupadas sobre pliegues redundantes de piel laxa en codos y rodillas. Crepitación bibasal y bradicardia significativa (40 lpm) con soplo sistólico en foco mitral. Hipoacusia con desarrollo neurológico adecuado.

**Exámenes complementarios.** Calcemia 10,5 mg/dl, Calcio iónico 3,4 mg/dl, fosforemia 9,9 mg/dl, F. Alcalina 527 U/L, PTH intacta 106 pg/ml, Osteocalcina < 1ng/ml, 25 OH vit D 4,5 ng/ml. Iones, gasometría y perfil hepatorenal dentro de la normalidad. Calciuria 5,7 mg/Kg/d, fosfatúria 1383 mg/d/1,73 m<sup>2</sup>, TRP 93%. *Rx de tórax* con patrón intersticial retículo-nodular difuso con densidad sugestiva de calcio. *TACAR torácico* con patrón intersticial difuso donde se resaltan las paredes bronquiales y bronquiolares por aumento de densidad a dicho nivel. *Gammaografía ósea* con depósito del trazador, de manera difusa en ambos pulmones, compatible con calcificación de partes blandas. Pruebas de función respiratoria, *espirometría-pletismografía*: FVC 48%, FEV<sub>1</sub> 46%, FEV<sub>1</sub>/FVC 80%, FEF<sub>25-75</sub> 24%, TLC 74,4%, RV/TLC 237,7% compatible con patrón restrictivo leve. *EKG y ecografía Doppler*: bloqueo AV completo, prolapso de válvula mitral con insuficiencia moderada y calcificaciones vasculares difusas. *Serie ósea* con aumento generalizado de la densidad en huesos largos con hipodensidad metafisaria, vertebras en "sándwich" y cráneo en "antifaz". *Fondo de ojo* normal. *Biopsia cutánea* con depósitos calcícos en dermis media y profunda en relación con la trama elástica compatible con PXE.

**Conclusión.** Ante la presencia de calcificación pulmonar difusa en la edad pediátrica debe contemplarse la posibilidad diagnóstica del seudoxantoma elástico.

## EMBOLISMO PULMONAR BILATERAL EN UNA NIÑA SANA DE 12 AÑOS

Pérez Ronchel J<sup>1</sup>, Andrés Martín A<sup>2</sup>, Alfageme Michavilla I<sup>1</sup>, Escudero Marchante J<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sección de Neumología. <sup>2</sup>Unidad de Neumología Pediátrica. Servicio de Pediatría. <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

**Introducción.** La trombosis venosa profunda (TVP) y el embolismo pulmonar (EP) son poco frecuentes en la infancia, sobre todo sin la existencia de factores de riesgo asociados. Presentamos el caso de una niña de 12 años, sana, sin antecedentes personales ni familiares con una TVP del miembro inferior izquierdo, seguido de embolismo pulmonar bilateral (EPB).

**Caso clínico.** Niña de 12 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que refiere una semana antes de su ingreso, dolor abdominal inespecífico, focalizado en flanco izquierdo. A los pocos días, aparece cierta impotencia funcional de la pierna izquierda, seguido de edema de la misma, motivo por el cual acude a Urgencias.

A la exploración destaca su buen estado general. Obesa (67 kg). Taquicárdica, afebril y sin signos de compromiso respiratorio. Exploración por órganos y sistemas normales, salvo

discreto edema de la pierna izquierda. No se palpan pulsos periféricos y aumento de la temperatura en dicho miembro.

En los datos complementarios destaca un hemograma normal, estudio de coagulación: dímero D 10.000; fibrinógeno: 616. Resto normal. Bioquímica sanguínea básica normal. Complemento C 3: 234; C 4: 50,3. Ante la posibilidad de una patología asociada, y que en la Radiografía de tórax aparece una imagen que pudiera ser compatible con lesión inflamatoria en Lóbulo inferior izquierdo (LII), o bien metástasis o incluso un embolismo pulmonar, se realiza una Tomografía Computarizada (TC) de abdomen y tórax, evidenciándose datos compatibles con EPB bilateral: Tórax: defecto de repleción de contraste a nivel de las arterias pulmonares, más evidente en el lado izquierdo. Lesión alveolar con broncograma aéreo en el seno costofrénico anterior izdo y pequeña cavitación triangular con base de implantación pleural acompañada de pequeño derrame pleural izdo. En el segmento anterior del Lóbulo superior derecho (LSD) hay otra imagen similar, pero sin cavitación. TC de abdomen: extensa trombosis venosa que se extiende desde la ilíaca común izda y hasta la vena femoral izda. Estos datos se confirman con la Eco Doppler y se descarta trombosis venosa renal. Gammaografía pulmonar: defecto subsegmentario antero basal del pulmón derecho y múltiples defectos de perfusión con afectación de los segmentos anterior, anterobasal, latero basal y posterobasal del pulmón izdo.

Ante este diagnóstico se realiza anticoagulación con heparina sódica en perfusión continua durante 10 días, continuando posteriormente con acenocumarol.

### Comentarios:

1. El tromboembolismo pulmonar presenta una incidencia estimada de 0,6 cada 100.000 habitantes y año, en la infancia, con un pico en el lactante (asociado a catéteres venoso o a trombosis venosa renal) y a partir de los 10 años.

2. Siempre es necesario descartar patología de base, como tumores linfomatosos, trastornos de la coagulación, inmovilización prolongada, obesidad, cardiopatías, cirugía reciente, etc.

3. Aunque la Eco Doppler es muy útil, así como la gammaografía pulmonar de ventilación perfusión, en caso de no poder realizarse con carácter urgente, la TC puede ayudar al diagnóstico, sobre todo la TC helicoidal.

## ESTENOSIS PULMONARES CONGÉNITAS

Elorz J<sup>1</sup>, Goikoetxea I<sup>1</sup>, Galdeano JM<sup>2</sup>, Cabrera A<sup>2</sup>, Vázquez C<sup>1</sup>

Unidades de <sup>1</sup>Respiratorio y <sup>2</sup>Cardiología Infantil. D. Pediatría. Hospital de Cruces. Baracaldo.

La estenosis traqueal congénita es una rara anomalía que causa estrechamiento de la luz traqueal. La zona estenosada puede ser un solo segmento (tipo I), toda la tráquea desde la laringe (tipo II) o segmentaria, con anomalías bronquiales asociadas. Esta última variedad se asocia a "sling" de arteria pulmonar. Esta clase malformaciones traqueales pueden asociarse a hipoplasia o agenesia pulmonar, anomalías esqueléticas, cardíacas o gastrointestinales. Presentamos tres casos de estenosis traqueal congénita que debutaron como bronquiolitis de mala evolución en la época de lactante.

**Paciente n.º 1.** Lactante de 5 meses. S de Down. Canal atrioventricular común. Referían los padres "respiración ruidosa" desde el nacimiento. Coincidiendo con un proceso de reagudización respiratoria desarrolla un cuadro de insuficiencia respi-

ratoria que requiere ventilación asistida. La intubación es dificultosa. Precisa ventilación asistida con altas presiones y durante largo tiempo, a pesar de no tener anomalías parenquimatosas en la Rx de tórax. Se realiza fibrobroncoscopia a través de tubo endotraqueal visualizándose una zona estenótica, a 2 cm de carina, de 1,5 x 0,5 cm (tipo I). Fallece pendiente de intervención

**Paciente n.º 2.** Lactante de 7 meses. Los padres refieren estridor desde el nacimiento que aumenta con las reagudizaciones respiratorias. Coincidiendo con un episodio precisa ventilación asistida, siendo la intubación difícil. En la Rx de tórax presenta una agenesia pulmonar derecha. Se realiza una broncografía en la que se aprecia una hipoplasia de toda la tráquea (tipo II). Fallece.

**Paciente n.º 3.** Lactante 5 meses. A los 3 meses y coincidiendo con un proceso viral inicia estridor que aumenta de intensidad con el crecimiento. El esofagograma, que se realiza como parte del estudio por estridor, tiene una muesca en el tercio medio. Se realiza resonancia magnética, viéndose una arteria pulmonar izquierda aberrante que pasa al lado izquierdo, comprimiendo la tráquea, la cual está estenotizada hasta carina. Existe un bronquio epitraqueal del LSD (tipo III). Fallece.

**Conclusiones.** La estenosis traqueal debe formar parte del diagnóstico diferencial en un lactante con estridor o de las bronquiolitis de mala evolución sin alteraciones pulmonares en la Rx de tórax.

#### LINFOMA NO HODGKIN, PRESENTACIÓN COMO MASA ENDOBRONQUIAL

González Valencia JP, Carbonero Celis MJ, Pineda Mantecón M, Quiroga Cantero E, Navarro González J  
Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío". Sevilla.

**Introducción.** La afectación pulmonar por linfoma no-Hodgkin, aunque descrita en la literatura, es menos común que la causada por linfoma Hodgkin. La presentación endobronquial de linfoma no-Hodgkin es aún más rara, sobre todo en la edad pediátrica y generalmente ocurre en presencia de enfermedad diseminada.

**Caso clínico.** Presentamos un niño de 12 años que nos remiten refiriendo historia de 2 1/2 meses de evolución caracterizada por tos seca que se acompañó esporádicamente de vómitos. En dos ocasiones presentó cuadro febril de 3-4 días de duración que cedieron con tratamiento antibiótico, asociándose el segundo de ellos con orinas colúricas.

**Antecedentes personales y familiares.** Sin interés clínico.

**Exploración.** A su ingreso presentaba buen estado general. No aspecto de enfermedad. Normohidratado y normocoloreado. No adenopatías palpables.

A. respiratorio: Abolición de murmullo vesicular en hemitórax izquierdo. A. Circulatorio normal. Abdomen blando y depresible sin visceromegalías ni masas anormales.

**P. complementarias.** Hemograma a su ingreso: Normal. VSG: 94 en 1.ª hora.

Bioquímica: Normal. LDH: 1207 UI/l. Sideremia: 35 µg/dl. Enolasa: 125 ng/ml.

Catecolaminas: Normales. Proteinograma: Descenso de albúmina y aumento de α1 y α2 globulina.

LCR: Normal. Médula ósea: Normal. Mapa óseo: Normal.

Rx Tórax: Atelectasia masiva de pulmón izquierdo.

TAC pulmonar: Masa a nivel de carina que ocluye el bronquio principal izquierdo y provoca atelectasia completa del pulmón de dicho lado. Ausencia de derrame pleural.

TAC abdominal: Masa en riñón derecho que se extiende a nivel de pelvis y uréter.

Fibrobroncoscopia: Masa tumoral, endobronquial, friable, a nivel de bronquio principal izquierdo, a 1 1/2 cm. de carina, que ocluye completamente la luz del bronquio.

PAAF con control ecográfico de masa renal derecha: Neoplasia maligna de células pequeña compatible con linfoma no-Hodgkin.

Biopsia de masa endobronquial (fibrobroncoscopia): Linfoma de linfocitos B.

**Evolución.** Tras su diagnóstico se inicia tratamiento con Protocolo LMB 89 grupo B, con evolución favorable, desapareciendo la atelectasia masiva de pulmón izquierdo. A los 25 días de evolución presentó síndrome febril neutropénico que cedió con tratamiento.

#### Comentarios:

1. La forma endobronquial es una forma rara de presentación de linfoma no-Hodgkin, sobre todo en edad pediátrica.

2. Destacar la utilidad de la fibrobroncoscopia en el diagnóstico de esta forma de presentación.

#### QUILOTÓRAX SECUNDARIO A LINFANGIOMATOSIS

Carbonero Celis MJ, González Valencia JP, Pineda Mantecón M, Giles Lima M, Alonso Salas MT, Navarro González J  
Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío". Sevilla.

**Introducción.** La linfangiomatosis es una causa infrecuente de quilotórax, que puede presentarse a cualquier edad, siendo más frecuente en la infancia tardía. No hay predilección de sexos.

**Caso index.** Presentamos un niño de 13 años y 8 meses que ingresa por disnea progresiva de 15 días de evolución y tos con esfuerzos mínimos.

**Antecedentes personales.** Diabetes Mellitus Tipo I, pericarditis con derrame pericárdico (neumococo) y taponamiento cardíaco a los 3 años y 11 meses. Soplo sistólico con características funcionales estudiado a los 5 años. Ingreso a los 8 años por fiebre e insuficiencia respiratoria compatible con neumopatía crónica y diagnosticado de asma extrínseco a polen de gramíneas.

**Exploración al ingreso.** Regular estado general. Hábito asténico. Palidez de piel. Peso 34 kg (P 3-10). Talla 140 cm (P-3). Hipoventilación de hemitórax derecho con crepitantes en base izquierda.

#### P. complementarias:

Hemograma: Al ingreso leucocitosis con neutrofilia, posteriormente leucocitosis con neutrofilia y linfopenia.

Estudio inmunológico: Alteración hemolítica del Complemento. Inversión del cociente CD4 y

CD8. Disminución de inmunoglobulina G.

Rx de tórax: Derrame pleural bilateral, masivo en hemitórax derecho.

TAC torácico y RM pulmonar: Ensanchamiento mediastínico con microquistes múltiples en timo. Patrón intersticial micronodular pulmonar. Derrame pleural.

Citoquímica de líquido pleural: Exudado inflamatorio al inicio y posteriormente quilotórax. No células tumorales.



Citología de médula ósea: Leucocitosis con neutrofilia y linfopenia. No atipias.

Estudio de sangre periférica: Reacción leucemoide.

Biopsia pleural, pericardio y pulmón mediante toracotomía: Linfangiomatosis difusa.

Serología viral, micoplasma, clamidia, hidatidosis, legionella, pruebas reumáticas, autoanticuerpos y Mantoux: Negativos.

En su *evolución* presentó quilotórax bilateral con marcado carácter recidivante e insuficiencia respiratoria progresiva, bacteriemia por *K. Pneumoniae* y aislamiento de *P. Carinii* en el líquido pleural y en aspirado bronquial. Así mismo presentó una reacción leucemoide y CID, siendo éxitos a los 2 meses de su ingreso.

**Tratamiento.** Oxigenoterapia continua, nutrición parenteral y enteral hipercalórica libre de TCL, antibioterapia IV específica, drenajes pleurales con aspiración continua, fibrinólisis intrapleural e interferón 2B

**Comentarios.** La linfangiomatosis es una causa rara de quilotórax en la infancia. Su diagnóstico es difícil dado lo tardío de sus manifestaciones. Se ha descrito su asociación con quilotórax, asma afectación medular, linfopenia y CID. Su diagnóstico es histopatológico, su tratamiento es paliativo en su forma difusa y su pronóstico fatal.

#### NEUMONÍA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA COMO PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA

Herráiz MT, Velasco V, Lupiani P, Domínguez M, Martín A, Pérez R, Hernández MJ

Hospital Universitario de Canarias (La Laguna).

**Introducción.** La enfermedad granulomatosa crónica (EGC), raro trastorno genético con una incidencia 1/1.000.000, comprende un grupo de inmunodeficiencias debidas a defectos del complejo enzimático NADPH oxidasa de los fagocitos. Se caracteriza por infecciones recurrentes causadas por microorganismos catalasa positivos y tiene mayor expresión en varones.

**Caso clínico.** Varón de 5 años, en cuyos antecedentes personales destacan la necesidad de cirugía menor a los 7 meses por bultoma en muslo izquierdo, y a los 4 años, por bultoma axilar izquierdo cuyo estudio microbiológico fue negativo y objetivándose en el anatomopatológico un infiltrado granulomatoso. Presenta síndrome febril con condensación radiológica persistente en lóbulo superior derecho (LSD) resistente a poliantibioterapia. En los exámenes complementarios destaca la elevación de reactantes de fase aguda, estudios microbiológicos negativos (cultivos ordinarios, hongos y micobacterias en sangre, jugo gástrico, broncoaspirado, lavado broncoalveolar (LBA) y biopsia pulmonar abierta, serología de bacterias atípicas y Mantoux), estudio inmunológico normal (hemograma, poblaciones linfocitarias, niveles de complemento e inmunoglobulinas), y estudios para inmunodeficiencias secundarias negativos. TACAR torácico con infiltrado parenquimatoso en LSD con broncograma y adenomegalias paratraqueales, subcarinales e hiliares derechas hipodensas. En anatomía patológica de biopsia pulmonar, infiltrado intersticial parcheado de linfocitos B. Evolución: tras buena respuesta inicial al añadir glucocorticoides, se objetiva empeoramiento al descenso de la dosis de los mismos, mostrando en esta ocasión *Burkholderia cepacia* en cultivo de LBA y observándose en nueva muestra obtenida por PAAF la pre-

sencia de granulomas con necrosis central. El estudio de inmunidad celular granulocítica (capacidad oxidativa por citometría) confirma la EGC probablemente en su forma autosómica. Se realiza tratamiento antibiótico dirigido y profilaxis diaria con trimetoprim-sulfametoxazol e itraconazol con estabilidad clínica y radiológica en los 3 últimos meses.

**Conclusión.** En todo cuadro infeccioso de evolución tórpida, se debe excluir la existencia de una inmunodeficiencia primaria, incluyendo como primer escalón, pese a su rara incidencia, el estudio de inmunidad celular granulocítica, evitando así la realización de técnicas diagnósticas invasivas.

#### NEUMONÍAS NEUMOCÓCICAS EN EL AÑO 2000

Sánchez-Solís M<sup>1</sup>, Valverde J<sup>2</sup>, Rodríguez E<sup>1</sup>, Bastida E<sup>1</sup>, Alcaraz JL<sup>1</sup>, Pajarón M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>H. U. Virgen de la Arrixaca. <sup>2</sup>H. Los Arcos. Murcia.

**Objetivo.** La neumonía neumocócica está sufriendo cambios en los últimos años como consecuencia del aumento de resistencia a Penicilina e incluso Meticilina y, quizás, a la progresiva desaparición del H. influenzae cuya vacuna se ha introducido ya en toda España. Hemos revisado las neumonías neumocócicas ingresadas en nuestro Hospital durante 2000.

**Material y método.** Se ha realizado un estudio retrospectivo de las neumonías adquiridas en la comunidad e ingresadas en nuestro Hospital en este período. De ellas, se revisan aquellas en las que se identifica el neumococo como agente causal, bien por su aislamiento en líquidos orgánicos (sangre y/o líquido pleural) o el hallazgo de Ag específico en orina junto a clínica y radiología compatibles.

**Resultados.** Durante 2000 han ingresado 140 enfermos con neumonía adquirida en la comunidad. De ellos 31 (22,1%) corresponden a etiología neumocócica. El diagnóstico de basó en el hallazgo del Ag en 29 casos (93,5%) y mediante hemocultivo en los 2 restantes. En 2 de 5 casos se encontró neumococo en líquido pleural y en 3 de 21 en sangre. No hemos encontrado diferencias en cuanto al sexo (16 niños vs 15 niñas). La edad media fue  $24 \pm 3,4$  meses (el 74,2% eran menores de 3 años). El 41,9% habían sido tratados previamente al ingreso con antibióticos. El ingreso se indicó en el 25,8% de los casos por empeoramiento radiológico tras una consulta previa. Presentaron derrame pleural significativo 7 de los 31 pacientes (22,6%), en 5 de los cuales se realizó drenaje lo que contrasta con solamente 3 drenajes pleurales metaneumónicos realizados en nuestro Hospital entre Enero-1995 y Diciembre-1999. En 6 pacientes se detectaron otras complicaciones: empiema en 3 casos –uno de los cuales recibió urocinasa intrapleural y los 3 hicieron paquipleuritis–, fistula broncopleural en 1 caso, neumatocele en 1 caso y pericarditis en otro caso. Todos ellos evolucionaron hacia la curación. La normalización radiológica se presentó en las 2 primeras semanas en el 77,7% pero en el 22% tardó más de 30 días. La administración de antibioterapia previa al ingreso se asoció con más complicaciones 5/6 vs 8/25 ( $c^2 = 5,23$ ;  $p = 0,02$ ). Así mismo, las complicaciones suponen una más lenta defervescencia y retrasan la normalización de la auscultación ( $F = 25,8$ ;  $p < 0,001$  y  $F = 7,6$ ;  $p < 0,01$  respectivamente).

#### Conclusiones:

1. Este año 2000 hemos vivido un aumento de las complicaciones de la neumonía neumocócica, que continua siendo una causa fundamental de neumonía en nuestro medio.

2. La edad de presentación ha sido menor de 3 años en 3/4 partes de los casos.

3. Las complicaciones prolongaron significativamente el tiempo de recuperación y fueron, significativamente, más probables en los pacientes que recibieron antibióticos previamente a su ingreso, lo que parece sugerir que la resistencia a antibióticos pudo contribuir a la presencia de estas complicaciones.

### BRONQUIOLITIS OBLITERANTE NEUMONÍA ORGANIZADA (BOOP). PRESENTACIÓN DE UN CASO

Elorz J<sup>1</sup>, Goikoetxea I<sup>1</sup>, Astigarraga I<sup>2</sup>, Trebolazabala N<sup>2</sup>, Navajas A<sup>2</sup>, Vázquez C<sup>1</sup>

Unidades de <sup>1</sup>Respiratorio y <sup>2</sup>Oncología Infantil. D. Pediatría. H. Cruces. Baracaldo.

Los infiltrados pulmonares son frecuentes en los pacientes neutropénicos, especialmente en los que van a ser sometidos a trasplante de médula ósea. En estos pacientes la resolución de los infiltrados suele ser lenta. Dada la baja sensibilidad del lavado broncoalveolar en estos pacientes, muchas veces es necesario recurrir a la biopsia pulmonar a cielo abierto, para llegar a un diagnóstico y tratamiento etiológico de los infiltrados persistentes que no mejoran con antibióticos de amplio espectro y antifúngicos. En las series antiguas el agente causal era de índole infeccioso. Últimamente, las alteraciones más frecuentemente encontradas son de naturaleza inflamatoria. La Bronquiolitis Obliterante Neumonía Organizada (BOOP), se caracteriza por infiltrados parcheados de tejido de granulación que ocupa los espacios alveolares y bronquiolos terminales. Su patrón radiológico es difícil de distinguir de otras entidades infecciosas, especialmente la aspergilosis invasiva. Su diagnóstico es importante, pues tanto la clínica como la radiología mejoran rápidamente con corticoides sistémicos. Presentamos un lactante en tratamiento inmunosupresor por leucemia que desarrolla una Bronquiolitis Obliterante Neumonía Organizada.

**Caso clínico.** Lactante de 19 meses en tratamiento inmunosupresor por leucemia aguda no linfoblástica. En el contexto de una neutropenia intensa y de larga evolución, presenta un infiltrado neumónico en el LSD que posteriormente se cavita. En el TAC son visibles también infiltrados parcheados en ambos lóbulos inferiores. Persisten fiebre e infiltrados a pesar del tratamiento con antibióticos de amplio espectro y anfotericina. El lavado broncoalveolar es positivo para pseudomona. Por la no mejoría se realiza biopsia por punción y posteriormente lobectomía del LSD. Ambas biopsias son compatibles con BOOP. La fiebre cede espontáneamente. Dos meses más tarde reinicia fiebre y dificultad respiratoria. En la Rx y TAC se ven imágenes de infiltrados parcheados en ambos lóbulos inferiores. La fiebre persiste a pesar de tratamiento antibiótico y antifúngico. El lavado broncoalveolar es negativo. Se inicia tratamiento con prednisona a 2 mg/K con rápida desaparición de la fiebre y de la dificultad respiratoria.

#### Conclusión:

– La Bronquiolitis Obliterante Neumonía Organizada puede ser la causa de la persistencia de un infiltrado en un paciente neutropénico.

– Es importante su diagnóstico por mejorar con corticoides sistémicos, evitando el gasto farmacéutico y posibles efectos tóxicos de un tratamiento prolongado con antibióticos de amplio espectro y antifúngicos.

### COINFECCIÓN VÍRICO-BACTERIANA.

#### DOS NUEVOS CASOS

López Segura N, Herrero Pérez S, Esteban Torné E, Viñolas Tolosa M, Martínez Roig A, Figueras Figueras G, Busquets Monge RM

Servicio de Pediatría. Sección de Neumología. Hospital del Mar. Barcelona.

**Introducción.** Se presentan dos casos de neumonía con coinfección vírica-bacteriana. Si bien esta coincidencia etiológica es conocida, es importante pensar en ella ante neumonías comunitarias con evolución clínica que se aparta de la considerada más habitual.

#### Casos clínicos:

**Caso 1:** Niña de 9 años de edad que ingresa por cuadro febril, astenia y artromialgias de 9 días de evolución. En la exploración física destaca hepatomegalia de 1 cm y adenopatías laterocervicales bilaterales. Orofaringe normal, sin exudado amigdalár. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Analítica: hipertransaminemia y leucocitosis con linfomonocitosis y células hiperbasófilas del 15%.

Al 2º día de ingreso inicia tos seca que aumenta progresivamente sin cambios en la exploración física. A partir del 5º día se aprecia disminución del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo que radiológicamente confirma una neumonía. Ig M positiva de VEB (4'16).

Apirexia a partir del 8º día de ingreso y progresiva mejoría clínico-auscultatoria. En el control ambulatorio posterior se confirma la coinfección por *Mycoplasma Pneumoniae* (IgG 3'91, previa IgG 0'89).

**Caso 2:** Niña de 4 años de edad diagnosticada clínicamente 15 días antes de mononucleosis infecciosa, con confirmación serológica (Ac. heterófilos positivos, VEB IgM 1'65), ingresa por persistencia de cuadro febril acompañado de tos. En la exploración física destaca hepatoesplenomegalia (3-4 cm) y adenopatías generalizadas y en la auscultación respiratoria aparecen estertores crepitantes y subcrepitantes en ambas bases con predominio en hemitórax derecho. Analítica: discreto aumento de las transaminasas. Hemograma normal. Células hiperbasófilas 15%. Crioaglutininas anti-i positivas. Rx. de tórax: neumonía intersticial basal derecha y pleuritis bilateral. Se orienta el cuadro como manifestación respiratoria de la infección por VEB. Dada la persistencia de la fiebre y el aumento progresivo de la tos con empeoramiento de la auscultación respiratoria se inicia tratamiento empírico con claritromicina bajo la sospecha clínica de coinfección por *Mycoplasma Pneumoniae*. Paulatina mejoría clínica y radiológica.

En el control ambulatorio posterior las serologías demuestran una coinfección vírica-bacteriana por VEB, *M. Pneumoniae* y *C. Pneumoniae*.

**Conclusiones.** La incidencia de neumonía o manifestaciones en vías respiratorias bajas en la infección por VEB no es frecuente (3-5%). En los casos descritos la presentación de tos intensa y prolongada en el curso de la mononucleosis infecciosa hizo pensar en la posibilidad de la coinfección. En la neumonía comunitaria ésta oscila entre el 25-30% de los casos y es difícil descifrar cual de los agentes etiológicos favorece al otro. En nuestros casos se piensa que fue la infección por VEB la que propició la coinfección bacteriana.

### ENFISEMA DE LÓBULO INFERIOR DERECHO DE ETIOLOGÍA POCO FRECUENTE

Rodríguez Hernández PJ<sup>1</sup>, Oliva Hernández C<sup>1</sup>, Callejón Callejón A<sup>1</sup>, Tracchia Beco R<sup>2</sup>, Sitjar de Togores Álvarez M<sup>3</sup>, León González J<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Pediatría. Unidad de Neumología Pediátrica.

<sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. <sup>3</sup>Atención Primaria.

Hospital Ntra. Sra. la Candelaria. Tenerife.

**Introducción.** La tuberculosis (TBC) en la infancia constituye un importante problema de salud pública. Presentamos un caso clínico demostrativo del alto índice de sospecha que se precisa en algunos casos de TBC para su correcto diagnóstico.

**Caso clínico.** Lactante mujer de 7 meses de edad enviada de urgencia por presentar radiografía de tórax (Rx-t) con enfisema importante de lóbulo inferior derecho (LID). Entre los antecedentes personales destaca neumonía de lóbulo medio derecho a los 5 21/31 meses de vida que precisa ingreso hospitalario. Dicho proceso es tratado con antibioterapia endovenosa presentando buena evolución clínica. No se efectúa control radiológico posterior. A los 7 meses inicia cuadro variceloso en el transcurso del cual se efectúa radiografía de tórax. Es de destacar la ausencia de sintomatología respiratoria en todo momento. Exploración física: P 7 kg (Pc 3). T 65 cm (Pc 3-10). BEG. No signos externos de dificultad respiratoria. ACP: Normal. Buena ventilación bilateral. Resto de exploración normal. Exámenes complementarios: Análítica general normal. Rx-t y TAC torácico: Enfisema importante de LID. Mantoux (7 meses): Negativo. Broncoscopia (7 meses): Granuloma en bronquio principal derecho (microbiología y anatomía patológica negativas). Rx-t posbroncoscopia: Normal. Mantoux (10 meses): 10 mm por 10 mm. Jugo gástrico (3 muestras) con baciloscopia y Löwenstein: Aislamiento del *Mycobacterium tuberculosis complex* en 2 muestras. Evolución y tratamiento: Se efectúa exéresis del granuloma intrabronquial a los 7 meses. A los 10 meses y tras los hallazgos analíticos referidos se instaura quimioterapia antituberculosa de corta duración (6 meses) con: isoniácida, rifampicina y pirazinamida los 2 primeros meses seguido de isoniácida y rifampicina los 4 restantes. Resolución completa del proceso al finalizar el tratamiento.

#### Conclusiones:

1. Insistimos en el alto índice de sospecha que se requiere para el diagnóstico de TBC en la infancia.
2. El hallazgo de un Mantoux negativo no excluye el perseguir esta patología.
3. Creemos conveniente, en la mayoría de los casos, comprobar la resolución radiológica de un proceso neumónico tras su correcto tratamiento.

#### Bibliografía

1. Henry NK et al. Antimicrobial therapy for infants and children. *Mayo Clin Proc* 2000 Jan; 75(1): 86-97.
2. Mc Adams HP et al. Radiologic manifestations of pulmonary tuberculosis. *Radiol Clin North Am* 1995 Jul; 33(4): 655-678.

### CUERPO EXTRAÑO EN LA VÍA AÉREA SUPERIOR: SIMULADOR DE CRISIS ASMÁTICAS DE REPETICIÓN

Rueda Esteban S, De Miguel Lavisier B, Villar Villar G, Fresneda Machado C, Lacasa Pérez MT, Martínez Hernández C, Ruibal Francisco JL

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid.

**Introducción.** La aspiración de cuerpos extraños en la vía aérea es una patología frecuente en la edad pediátrica. Puede manifestarse como una crisis asmática y dar lugar a episodios repetidos de broncoespasmo. Por este motivo, siempre deben tenerse en cuenta ante pacientes con cuadros asmáticos repetidos aunque no haya historia previa de sofocación o estridor crónico.

**Caso clínico.** Varón de 6 años, de nacionalidad ecuatoriana, asintomático desde el punto de vista respiratorio hasta hacía 4 meses que, coincidiendo con su llegada a España, comenzó con episodios repetidos de dificultad respiratoria con sibilancias que se iniciaban con tos seca, sin cuadro catarral previo. La frecuencia de los episodios era de uno cada 15 días con una duración de unos 7 días y con aparente buena respuesta al tratamiento con broncodilatadores. En los períodos intercrisis no referían ninguna sintomatología (no tos nocturna habitual; no tos ni fatiga con el ejercicio; no sibilancias ni estridor). En la anamnesis no referían ningún dato de interés y no relacionaban los episodios con ningún neuroalergeno. A pesar de haber recibido múltiples tratamientos de fondo, la respuesta clínica no había sido favorable. Todos los exámenes complementarios realizados (sistemático de sangre, bioquímica, inmunoglobulinas, proteinograma, mantoux, serología respiratoria, radiografía de tórax, pruebas cutáneas a neuroalergenos más frecuentes del medio) resultaron normales o negativos.

Acude a nuestro servicio de urgencias por cuadro de tos seca y dificultad respiratoria de tipo alto con estridor, tos perruna y tiraje supraesternal desde hacía 3 días, sin clínica de infección respiratoria previa. Revisada la historia clínica y ante la sospecha de la existencia de aspiración de cuerpo extraño en la vía aérea superior se realizó una radiografía lateral de cuello (imagen oclusiva de la vía aérea a nivel laríngeo) y bajo anestesia general se practicó una laringoscopia directa en suspensión. Se encontró a nivel subglótico un fragmento óseo, aplanado de forma triangular con 2 aristas punzantes de 2,5 cm de longitud, realizándose extracción del mismo.

La evolución posterior ha sido satisfactoria no volviendo a presentar episodios de dificultad respiratoria con sibilancias o estridor y no precisando la administración de tratamiento antiinflamatorio de fondo.

#### Comentarios:

1. La aspiración de cuerpos extraños en la vía aérea superior puede simular crisis repetidas de broncoespasmo, y por ello siempre se deberán incluir en la anamnesis preguntas orientadas hacia esa posibilidad.

2. Ante todo paciente con crisis asmáticas de repetición y con mala respuesta al tratamiento antiinflamatorio siempre se debe evaluar la posibilidad de la aspiración de un cuerpo extraño.

## SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ASOCIADO A NEUMONÍA POR *STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*

Moro AL, González I, Luna MC, Martínez A, García G

Hospital 12 de Octubre de Madrid. Sección de neumología y alergia infantil.

**Introducción.** El síndrome hemolítico urémico (SHU) es la causa más frecuente de insuficiencia renal en la infancia. Sucede principalmente en menores de tres años con igual prevalencia en ambos sexos. La mayoría de los casos suceden después de gastroenteritis por *E. coli* aunque también se han descrito casos asociados a infección por *Streptococcus pneumoniae*. El SHU asociado a infección por Neumococo es poco frecuente. Suele asociarse a neumonías fulminantes con un alto índice de mortalidad y se presenta en niños más pequeños que los de el SHU clásico.

**Caso clínico.** Niño de 26 meses de edad previamente sano, que desarrolló un SHU asociado a una neumonía neumocócica con derrame pleural izquierdo cavitado que fue demostrada mediante radiografía simple y TAC torácico. Cinco días antes del ingreso comenzó con tos seca y rinorrea y cuatro días antes con fiebre alta (40 °C axilar). El día del ingreso acudió a nuestro servicio de urgencias por aparición de dificultad respiratoria. Ante la evidencia clínica y radiológica de neumonía con derrame pleural izquierdo ingresó para colocación de drenaje torácico y tratamiento antibiótico. A su ingreso se objetivó anemia hemolítica (Hb. 6,3 mg/dl, Bilirrubina 4,8) con esquistocitos y plaquetopenia de 23.000 además de oligoanuria. Permaneció intubado un total de 13 días, manteniendo necesidades de oxígeno durante 15 días más en gafas nasales. Fue aislado *Streptococcus pneumoniae* sensible a Penicilina en sangre, líquido pleural y orina que fue tratado durante 14 días con Cefotaxima intravenosa. A los 22 días del ingreso y después de tener el drenaje torácico durante 10 días, se realizó toracoscopia como tratamiento del derrame tabicado que se había complicado con una paquipleuritis. Recibió múltiples transfusiones de concentrados de hemáties lavados, plaquetas y plasma. Dejó de hemolizar al 4º día y recuperó la plaquetopenia a los 20 días de evolución. Requiere diálisis peritoneal desde las 48 horas de estar ingresado hasta un total de 30 días. La cifra máxima alcanzada de creatinina fue 5,3 mg/dl y de urea de 198mg/dl. En control radiológico realizado a los tres meses del alta persisten signos de paquipleuritis residual. Desde el punto de vista respiratorio está clínicamente asintomático aunque a la auscultación pulmonar presenta disminución del murmullo vesicular en la base pulmonar izquierda. La función renal es normal así como las tensiones arteriales.

### Comentarios:

1. El SHU no es una complicación frecuente de la infección por *Streptococcus pneumoniae*.
2. El diagnóstico precoz del SHU asociado a infección neumocócica disminuye el alto riesgo de mortalidad que existe en estos casos.
3. Las necesidades de diálisis peritoneal aumentan en los SHU asociados a infección por neumococo.
4. Existe poca información respecto al pronóstico a largo plazo respecto a la función renal de los niños que sobreviven a este proceso.

## HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE BOCHDALEK: FORMA DE PRESENTACIÓN TARDÍA

Callejón Callejón A<sup>1</sup>, Rodríguez Hernández PJ<sup>1</sup>,  
Oliva Hernández C<sup>1</sup>, Duque Fernández R<sup>1</sup>,  
Soriano Benítez de Lugo D<sup>1</sup>, Belda García MT<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. Centro de Salud de Guimar<sup>2</sup>. Santa Cruz de Tenerife.

**Introducción.** Las hernias de Bochdalek generalmente se manifiestan, de forma típica, después del nacimiento, sin embargo, existe un 5% de retrasos diagnósticos, incluso en presencia de otras malformaciones asociadas. La Hernia diafragmática posterolateral o de Bochdalek es la de mayor significación patológica. Su incidencia es de 1/2.500-1/5.000 recién nacidos vivos. La clínica varía según la edad de presentación siendo esta aproximadamente del 20% en niños escolares (dolor abdominal recidivante, vómitos, síntomas respiratorios).

**Objetivo.** Presentar un caso de Hernia de Bochdalek de presentación poco habitual.

**Caso clínico.** Paciente varón de 10 8/12 años con antecedentes personales de asma bronquial leve, neumonías de repetición en lóbulo inferior izquierdo (L.I.I.), lobectomía L.I.I. (bronquiectasias). Acude a Urgencias por cuadro de inicio brusco caracterizado por dolor abdominal, vómitos y crisis de palidez y sudoración. En la exploración física destaca hipoventilación marcada en campos medio e inferior de hemitórax izquierdo. El resto dentro de la normalidad. Pruebas complementarias: Radiografía de tórax: imágenes aéreas quísticas correspondientes a asas intestinales en hemitórax izquierdo y borramiento de la línea diafragmática ipsolateral. Se realiza tratamiento quirúrgico.

**Conclusión.** En ocasiones la patología de presentación típica en período neonatal es posible que se manifieste tardíamente. Es necesario pensar en ello para su correcto diagnóstico y tratamiento.

## NEUMOTÓRAX BILATERAL ESPONTÁNEO SIMULTÁNEO RECURRENTE EN UNA NIÑA DE 8 AÑOS

Andrés Martín A<sup>1</sup>, González Valencia JP<sup>2</sup>, Pineda Mantecón M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neumología Pediátrica. Servicio de Pediatría Hospital Universitario de Valme. <sup>2</sup>Sección de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

El neumotórax bilateral espontáneo simultáneo (NBES) es una entidad muy poco frecuente, representando alrededor del 2% de los neumotórax espontáneos en adultos. En la mayoría de los casos se encuentra asociado a una enfermedad subyacente (generalmente fibrosis pulmonar o enfermedades con proliferación de células mesangiales), pudiendo ser una complicación de la fibrosis pulmonar idiopática (FPD), o bien no apreciarse patología de base.

**Caso clínico.** Niña de 8 años y 10 meses, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a Urgencias por dificultad respiratoria y dolor torácico de una semana de evolución, coincidiendo con un cuadro catarral de vías altas. A la auscultación inicial no se aprecia diferencia de ventilación ni broncoespasmo. Progresivamente aumenta la disnea y aparece dolor en costado derecho, realizándose una radiografía de tórax, en la cual se aprecia un neumotórax bilateral. A su ingreso presenta: Peso de 27 Kgrs, Tª de 36,2 °C. Regular estado general, con aspecto de enfermedad respiratoria de moderada intensidad. Moderado tiraje y disminución del murmullo vesicu-



lar generalizado. El resto de la exploración por sistemas y aparatos es normal.

Con el diagnóstico de neumotórax espontáneo bilateral se coloca un tubo de drenaje pleural bilateral, mejorando la sintomatología clínica, la auscultación y la radiología. Los tubos de drenaje pleural se retiran a la semana, sin empeoramiento clínico ni radiológico. El resto de las pruebas complementarias realizadas son: hemograma, bioquímica sanguínea, test del sudor, Mantoux 2 UT, Inmunoglobulinas A,G,M y E, alfa 1 antitripsina, son normales. El estudio familiar de los padres (radiografía de tórax, espirometría y alfa uno antitripsina) fue también normal.

En la radiografía de tórax al mes de evolución, se aprecia una hiperinsuflación pulmonar con múltiples imágenes lineales a nivel perihiliar periférico, que parecen delimitar áreas cavitadas y que se ponen en relación con bullas pulmonares. La TC de alta resolución evidencia lesiones quísticas parénquimatosas pulmonares difusas, predominando en los lóbulos superiores y en el lóbulo inferior derecho, en probable relación con bullas pulmonares. La espirometría basal realizada posteriormente fue normal.

Permanece estable 6 meses, presentando posteriormente 2 neumotórax derecho. La gammagrafía con galio no demuestra alteraciones patológicas significativas que hagan suponer proceso inflamatorio agudo actual. Es trasladada al Hospital Reina Sofía de Córdoba, para valorar la posibilidad de trasplante pulmonar con el diagnóstico de neumotórax espontáneo bilateral,

manteniéndose en lista de espera, dada la buena calidad de vida y su buena función respiratoria.

**Conclusiones.**

1. El neumotórax espontáneo bilateral es una causa infrecuente de dolor torácico y disnea, pero que es necesario descartar ante un niño con esta sintomatología.

2. Además de la Rx de tórax, debe realizarse un estudio más amplio, que incluya la TC para estudio del parénquima pulmonar, para descartar patología secundaria.

3. Ante un neumotórax bilateral es necesario su drenaje inicial. Posteriormente, en función de su recidiva o no, puede ser aconsejable el talcaje o la cirugía mediante videotoracosopia.

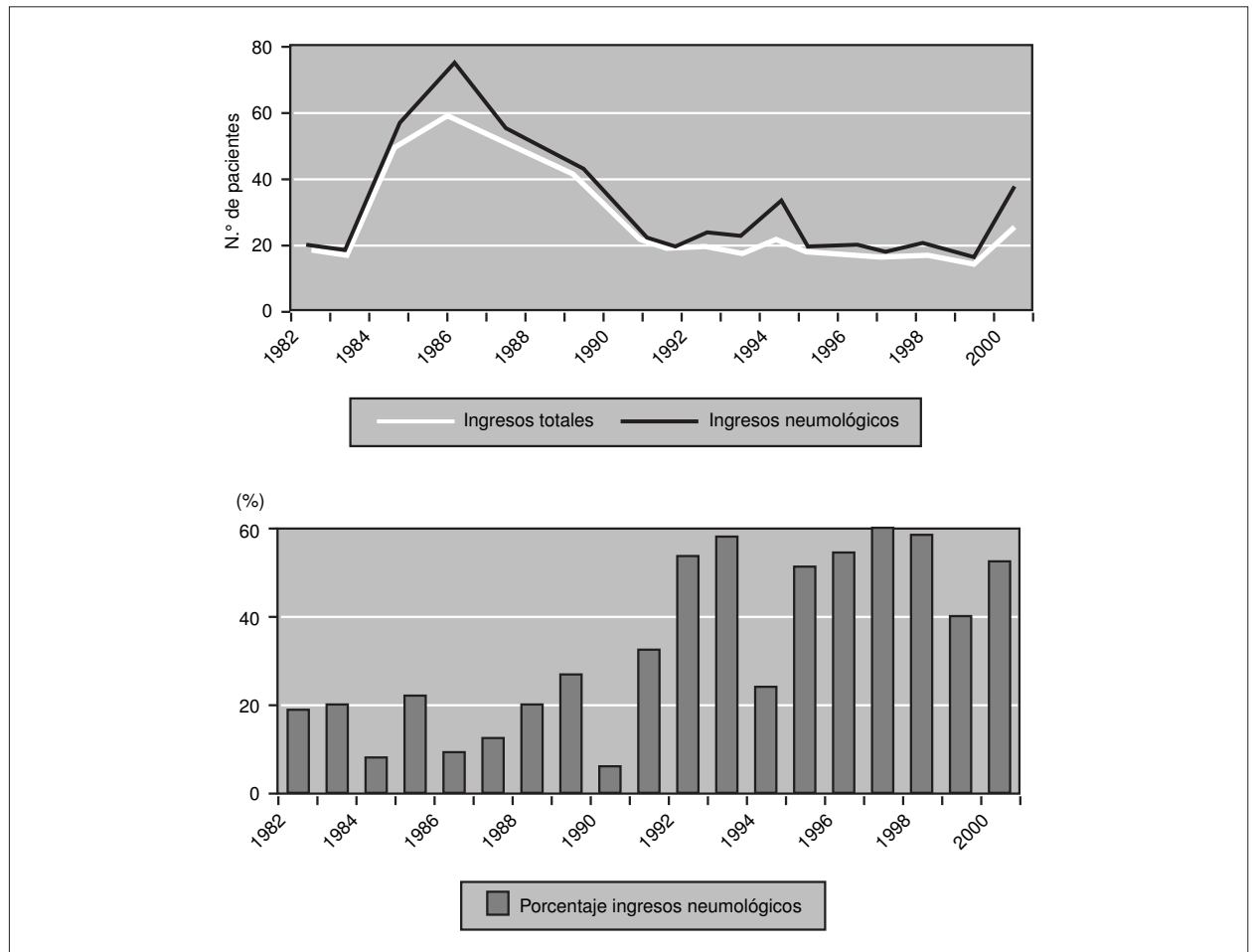
4. Dentro de las diversas etiología del neumotórax espontáneo bilateral en el niño, una vez descartados otros diagnósticos, la fibrosis pulmonar idiopática debe ser considerada.

**PATOLOGÍA RESPIRATORIA PEDIÁTRICA EN UN HOSPITAL RURAL DESDE SU CREACIÓN**

Fidalgo Marrón L

Centro de Trabajo: Hospital Nuestra Señora de los Reyes. Servicio de Pediatría. Valverde. El Hierro.

**Objetivos.** Determinar la evolución de la patología pediátrica respiratoria en un hospital comarcal desde su creación hace 19 años. Valorar las tendencias de los últimos años en este nú-



cleo rural aislado, con una población total de 8000 habitantes e infantil de 1000.

**Metodología.** Los datos se han recogido retrospectivamente desde el 1-5-1982 hasta el 31-12-2000, incluyendo a todos los pacientes menores de 14 años y de más de un día de edad (descartando patología perinatal), que hayan sido ingresados (estancias > 24 horas) o mantenidos en observación (< 24 horas), indicando aquellos que posteriormente han sido evacuados al hospital de referencia. La fuente primaria son los archivos manuscritos de las altas hospitalarias.

**Resultados.** Los ingresos neumológicos suponen una media del 26,37% del total, un 24,6% de las observaciones y un 25% de las evacuaciones. A partir de 1990 se observa un aumento en el porcentaje de ingresos neumológicos, aunque cuantitativamente sólo existe diferencia en el año 2000.

Los principales procesos respiratorios susceptibles de ingreso u observación son las bronquitis-crisis de asma, las neumonías y las laringitis. Las bronquitis-crisis de asma suponen un 50,83% de los ingresos y un 68,25% de las observaciones. Las neumonías suponen un 39,16% de los ingresos y un 1,58% de

las observaciones. Las laringitis y laringotraqueobronquitis suponen un 6,66% de ingresos y un 28,57% de observaciones.

La estancia media es de 3,3 días, bastante similar a la general. El mayor porcentaje de ingresos de causa neumológica produce los meses de febrero, marzo y abril, en que suponen entre el 40-50% del total, y el menor porcentaje se produce los meses de julio, agosto y septiembre (en torno al 15%).

Un 49% de los lactantes ingresa por este tipo de procesos, mientras que los escolares lo hacen en un 19,75% y los neonatos en un 20%. Por sexos hay un predominio de varones tanto en los ingresos como en las observaciones (en torno al 70%), lo cual supone entre 6 y 9 puntos por encima que en el resto de patologías (véase figura).

**Conclusiones.** Se aprecia un aumento del porcentaje de ingresos neumológicos a partir del año 90, quizás debido a la disminución de los ingresos quirúrgicos programados que se remiten al hospital de referencia. Cuantitativamente sólo en el año 2000 se observa una clara diferencia.

Estas patologías suponen una media alrededor del 25% tanto en los ingresos, como en las observaciones y las evacuaciones.