

Viernes, 1 de junio (16,30 - 17,30 h)

**ENDOCRINOLOGÍA**

**SÍNDROME ALCOHÓLICO FETAL. PRESENTACIÓN EN DOS GENERACIONES**

M.C. Urán Moreno, O. Serrano, A. Rodríguez Sánchez, M.D. Rodríguez Arnao y J. Rodríguez Arnao  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Introducción:** El síndrome alcohólico fetal (SAF) se produce por ingesta enólica excesiva durante la gestación y puede cursar con un amplio espectro sintomático, desde las formas completas de embriopatía alcohólica (talla y peso bajos, anomalías faciales, defectos cardiacos, anomalías de las articulaciones y de las extremidades y deficiencia mental), a un retraso de crecimiento aislado. Entre los mecanismos etiopatogénicos se encuentran alteraciones en la transferencia placentaria de aminoácidos esenciales y del zinc, el efecto antiproliferativo del etanol sobre las células gliales y la inducción de apoptosis en las células neuronales, alterando estímulos de crecimiento mediados por factores dependientes de insulina. Presentamos 6 pacientes con SAF, en los que destaca la presencia de una madre afectada, así como sus dos hijos. Todas las gestaciones fueron no controladas, y los niños se encuentran actualmente en centros de acogida.

**Características clínicas:**

N	Sexo	E.G. (s)	PN (s)	Edad	Peso (kg) (p)	Talla (cm) (p)	Dismorfias
1	H	-	1.700	8 a 9 m	34 (+2DS)	122,5 (2DS)	SI
2	V	38	1.190	7 a 3 m	16 (-2DS)	106 (-3DS)	SI
3	H	34	1.870	7 a	23 (M, +1DS)	117 (M, 1DS)	SI
4	H	-	-	38 a	44 (-2DS)	146 (-2DS)	SI Madre de 2 y 3
5	V	-	-	6 a 3 m	15,8 (-2DS)	106,5 (1,8DS)	SI
6	H	36	2.100	6 a 7 m	13,7 (-2DS)	99 (-3,5DS)	SI

**Comentarios:** En los casos descritos la ingesta de alcohol por la madre durante el embarazo fue masiva y continuada. Existe correlación entre el grado de afectación neurofisiológica y la concentración de etanol durante el periodo fetal. Sin embargo el SAF también puede aparecer en casos de exposición del embrión a cantidades mínimas y esporádicas, por lo que se debe evitar en absoluto la ingesta de alcohol durante la gestación. En esta serie se demuestra la existencia de SAF en sucesivas generaciones. Los hijos de madres alcohólicas tienen mayor riesgo de alcoholismo, debido a comportamientos maladaptativos relacionados con factores biológicos, psicológicos y conductuales. Es fundamental prevenir la aparición de etilismo en estos niños.

**AFECTACIÓN DE ADENOHIPÓFISIS EN DOS PACIENTES CON HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS Y DIABETES INSÍPIDA**

M. San José Romero, M. Brito, F. García Sánchez-Montejo, A. Belanger-Quintana, C. Codesal Julián, R. Barrio Castellanos y M. Alonso Blanco  
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad infrecuente que puede complicarse con diabetes insípida (DI) e hipopituitarismo debido a la invasión del área hipotálamo-hipofisaria. Existen pocos estudios que evalúen los déficits hormonales de la adenohipófisis en la HCL, que son más frecuentes cuando se asocia DI.

**Material y métodos:** Presentamos dos casos con HCL y DI a los que se les realizó estudio endocrinológico completo de la función hipofisaria al diagnóstico de la enfermedad y uno de ellos -con un seguimiento de 21 meses y criterios clínicos de curación- fue reevaluado. Los datos auxológicos y resultados hormonales se exponen en la siguiente tabla.

	Caso 1		Caso 2		Caso 2	
Edad (años)	12	6/12	14	3/12	7	8/12
Talla (DS)	+1,8		+0,12		+0,3	
Estadio de Tanner	II		II		I	
Test de Hipogluc. Insul.	Basal	Pico	Basal	Pico	Basal	Pico
GH (ng/ml)	0,6	0,7	0,5	1,9	0,8	3,8
Cortisol (µg/dl)	16,1	15,7	9,8	22,4	5,3	13,8
IGF-1 (ng/ml)	127,4		91,7		112,57	
Test Gn-RH	Basal	Pico	Basal	Pico	Basal	Pico
FSH (UI/L)	0,002	0,26	0,59	2,5	0,28	5,1
LH (UI/L)	0,1	0,3	0,1	1,48	0,61	3,3
Testosterona (ng/dl)	18,3		29,2		-	
Test TRH	Basal	Pico	Basal	Pico	Basal	Pico
TSH (µU/ml)	3,3	7,9	1,44	-	0,96	-
PRL (ng/ml)	17,2	31,3	2	4,3	23,3	51,5
T <sub>4</sub> L (ng/dl)	1		1,1		1,15	

**Resultados y comentarios:** En el caso 1 los datos auxológicos evolutivos y las determinaciones hormonales demostraron déficit permanente de GH y gonadotropinas, iniciándose terapia hormonal sustitutiva. El segundo, de diagnóstico reciente, revelaba déficit de GH y parcial de ACTH. Ambos han sido tratados según el protocolo SEOP HCL 96. Dado que el tratamiento de HCL puede hacer revertir parcial o completamente los déficits hormonales asociados se precisa realizar nuevas valoraciones

clínicas y analíticas para descartar o confirmar la permanencia de las alteraciones y proceder, en ese caso, a su tratamiento. La R.M. de silla turca mostró en ambos casos engrosamiento del tallo hipofisario con realce tras la administración de gadolinio y ausencia de la señal normal de la neurohipófisis.

**Conclusión:** La asociación de DI y HCL necesita una evaluación completa de la función de la adenohipófisis en el momento del diagnóstico y durante el primer año de seguimiento incluso si no se evidencian síntomas o signos de déficit.

#### TRATAMIENTO DEL DÉFICIT IDIOPÁTICO DE HORMONA DE CRECIMIENTO. ANÁLISIS DE RESULTADOS A MEDIO Y LARGO PLAZO

G. Carlone Martín, R. García Sánchez, I. Corral Carabias, A.M. Hernández Alberca, J.A. García Martín, E. Álvarez Aparicio, J. Cedeño Montaña y J. Prieto Veiga  
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

**Objetivo:** 1) Evaluar la respuesta al tratamiento de pacientes con déficit selectivo de GH. 2) Analizar retrospectivamente los beneficios de dicho tratamiento a medio y largo plazo.

**Casística:** 36 pacientes elegidos al azar entre los que habían finalizado el tratamiento. Todos catalogados de idiopáticos: 24 con déficit clásico (67%) y 14 con disfunción neurosecretora (33%). Varones: 22 (61%) y mujeres 12 (39%). Edad media al inicio del tratamiento: 10,5 años. Edad en el momento de la evaluación: 12,2 a 23 años, media 17,8 años.

**Metodología:** Se tienen en cuenta al inicio del tratamiento, las tallas familiares (media paterna: 166,3 cm, media materna: 156 cm); la talla diana-genética (167,2 cm en varones y 154,1 cm en mujeres); desviaciones estándar (media: -2,73 DS); velocidad de crecimiento (media: 3,1 cm/año); maduración ósea de Tanner (media: -1,57 años) y la talla adulta prevista (varones 160,4 cm y mujeres 153,3 cm). Se evalúa la edad de inicio puberal. Se valoran los parámetros auxológicos en años sucesivos durante el tratamiento, y entre 1 y 3 años después de concluirlo.

#### Resultados:

Medias de:	Años de tratamiento (5,35 años)			
	Pretratamiento	1°	2°	final
*V. de crecimiento:	3,1 cm/año	8,93	7,6	-
*Talla en DS:	-2,73 DS	-	-	-1,18 DS
*Edad ósea:	-1,57 años	-	-	-0,57 años
*Pronóstico de				
talla adulta: varones:	160,4 cm	-	-	171,4 cm
mujeres:	153,3 cm	-	-	158,1 cm

**Conclusiones:** 1) La velocidad de crecimiento se triplica en el primer año de tratamiento. 2) La talla final en los varones supera en 11 cm la prevista antes del tratamiento y en las mujeres en 4,8 cm. 3) Sólo en 4 de los casos (11%), la talla final no superó a la talla diana. 4) Al analizar la serie de casos, se ve cómo el diagnóstico e inicio del tratamiento es cada vez más precoz. Por este motivo, y por ser mayor en estos momentos la talla diana, se alcanza una talla final mayor, aunque la pubertad se anticipe.

#### CETOACIDOSIS AL DIAGNÓSTICO DE LA DIABETES TIPO 1 EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

L. Blasco González, R. Ariño Huerta, E. Simón Gurumeta, G. Gutiérrez Alonso y C. Casanova Matutano  
Hospital de Sagunto, Sagunto.

**Objetivos:** Conocer la frecuencia de cetoacidosis al diagnóstico de la diabetes tipo 1, e investigar los factores relacionados con la misma en nuestra área.

**Método:** Revisión de las historias clínicas de los niños diagnosticados de diabetes tipo 1 entre enero de 1990 y diciembre del 2000. Se recogen los siguientes datos: edad, sexo, consulta previa con el médico y recomendación de éste, persona que lo envía al hospital, síntomas y duración de éstos hasta el diagnóstico, estado clínico, glucemia, electrolitos y equilibrio ácido-base al ingreso, necesidad de traslado a la unidad de cuidados intensivos (UCI), duración de la insulino terapia intravenosa, tiempo de normalización del pH y complicaciones. Realización de un cuestionario a los médicos de atención primaria del área sobre: frecuencia, cronología de los síntomas y pautas de actuación ante la sospecha diagnóstica de diabetes tipo 1 en los niños.

**Resultados:** Durante el período de estudio 26 niños fueron diagnosticados de diabetes tipo 1 (10 M/16 V), la edad media fue de  $9,06 \pm 3,71$  años (1,2-14,2). Doce (46%) tenían cetoacidosis, tres de ellos muy grave ( $\text{pH} < 7,1$ ). Dieciocho habían consultado con anterioridad, catorce con el pediatra. Todos referían síntomas característicos de la enfermedad, a pesar de lo cual en ocho se solicitó analítica no urgente y tres fueron enviados a su domicilio sin instrucciones concretas; al resto se realizó analítica urgente y se les remitió al hospital con el diagnóstico de diabetes. Tres niños precisaron traslado a UCI y uno presentó en las primeras 6 horas del tratamiento síntomas de hipertensión endocraneal, que desaparecieron con la administración intravenosa de manitol. En el área de cobertura del hospital existen 19 centros de salud en los que trabajan 76 médicos de familia y 14 pediatras, a todos se les envía el cuestionario; los datos obtenidos en ellos están pendientes de análisis.

**Conclusiones:** La frecuencia de cetoacidosis al diagnóstico de la diabetes tipo 1 en niños y adolescentes es inaceptablemente alta, casi la mitad de los casos. En más de la mitad de los niños que consulta al médico y a pesar de la existencia de síntomas muy característicos, se optó por solicitar analítica no urgente lo que conllevó un retraso en el diagnóstico y por tanto aumentó el riesgo de cetoacidosis. Creemos es necesario llevar a cabo medidas de difusión de los síntomas precoces de diabetes tipo 1 y pautas de actuación en los niños, en la población general y en los profesionales sanitarios.

#### ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA MINERALIZACIÓN ÓSEA EN UN GRUPO DE PACIENTES DE TALLA BAJA FAMILIAR, FRENTE A UNA POBLACIÓN CONTROL SANA

L.F. López-Canti Morales, J.A. Bermúdez de la Vega, A. Vázquez Gámez y J. González Hachero

Hospital Militar Universitario de Sevilla, Sevilla, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Antecedentes:** La talla baja familiar (TBF) se incluye en el grupo de talla baja idiopática en la que en su etiopatogenia pueden participar factores genéticos, nutricionales y hormonales, que

afecten también al proceso de mineralización ósea, por lo que la TBF puede constituir una población de riesgo de presentar osteopenia.

**Objetivo:** Estudiar la densidad mineral ósea (DMO), medida mediante densitometría radiológica de doble energía (DEXA) a nivel de columna lumbar, L2-L4, de un grupo de niños afectados de TBF y comparar los valores obtenidos con los de una población sana de referencia del mismo entorno geográfico.

**Método:** Forman parte de este estudio 49 sujetos diagnosticados de TBF. Las edades oscilaron entre 4,05 y 10,98 años, media 7,51 años. 28 pacientes eran varones y 21 mujeres; de ellos 32 casos eran prepuberales y 17 se hallaban en fase puberal. En todos los pacientes se obtuvo, talla, peso, velocidad de crecimiento, relación peso/talla, superficie corporal, índice de masa corporal. A todos los pacientes se les determinó hemograma, bioquímica sanguínea, hormonemia tiroidea, IGF-I, GH basal y tras estímulo con hipoglucemia insulínica y clonidina. Ac. anti-gliadina. A las niñas se les realizó cariotipo. Para la obtención de los valores de DMO se utilizó el densitómetro Hologic QDR-1000 X-ray. Para la posterior comparación de la DMO se han utilizado como parámetros de referencia los obtenidos en una población control de niños sanos del mismo área geográfica.

**Resultados:** En la Tabla I se comparan la media y la desviación estándar de los valores estudiados entre la muestra problema total y la población control. Se encuentran diferencias estadísticamente significativas en los parámetros antropométricos peso, talla y superficie corporal. La DMO, expresada en gHA/cm<sup>2</sup> se halla disminuida significativamente respecto a la población de referencia, (p < 0,001).

**Tabla I: Comparación de parámetros antropométricos y DMO entre el grupo de TBF y el grupo control.**

Variable	Talla baja familiar				Grupo control				Significa. estadist.	Interv. conf. (95%)	
	Caso	%	Media	DS	Caso	%	Media	DS		Min	Max
Edad cronológica	49	100	7,74	2,09	282	100	8,1	3,4	N.S.		
Edad ósea	49	100	7,52	2,23	267	94	8,1	3,5	N.S.		
Peso	49	100	20,39	4,65	282	100	29	12	P < 0,001	-12	-5,19
Talla	49	100	111,8	10,83	282	100	126	21	P < 0,001	-20,2	-8,1
Superficie corporal	49	100	0,79	0,13	282	100	0,99	0,28	P < 0,001	-0,28	-0,12
Densidad ineral ósea	49	100	0,578	0,05	282	100	0,638	0,12	P < 0,001	-	-
DS	49	100	-0,75	0,75	282	100	0	1	P < 0,001	-1,04	-0,455

(Unidades: Edad cronológica y edad ósea en años decimales. Peso en kg. Talla en cm. Superficie corporal en m<sup>2</sup>. Densidad mineral ósea en gHA/cm<sup>2</sup>.)

**Conclusiones:** Existe una disminución de la DMO, medida por DEXA, a nivel de L2-L4, en niños de TBF frente a una población control sana, de similar edad, sexo y entorno geográfico, por lo que es posible que los pacientes de TBF puedan representar un grupo de riesgo de desarrollar osteopenia en épocas posteriores de la vida adulta.

**ESTUDIO DE LAS CORRELACIONES DE LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA Y VARIABLES ANTROPOMÉTRICAS EN UNA POBLACIÓN DE TALLA BAJA FAMILIAR**

L.F. López-Canti Morales, J.A. Bermúdez de la Vega, A. Vázquez Gámez y J. González Hachero

Hospital Militar Universitario de Sevilla, Sevilla, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Antecedentes:** En la población pediátrica sana, los valores de la densidad mineral ósea (DMO) medida en columna lumbar, se incrementan continuamente desde la infancia hasta la edad adulta y se correlacionan con la edad, el peso y la talla.

**Objetivos:** Establecer si existen correlaciones entre la DMO, medida a nivel de L2-L4 obtenida en sujetos de talla baja familiar (TBF) y las variables independientes: edad cronológica, edad ósea, peso, talla, superficie corporal e índice de masa corporal.

**Métodos:** Se estudiaron 49 sujetos, diagnosticados de talla baja familiar, en edades comprendidas entre 4,05 y 10,98 años, media 7,51. De ellos, 28 fueron varones y 21 mujeres. 32 casos eran prepubéres y 17 se hallaban en fase puberal, estadio II de Tanner. Se obtuvo en todos ellos: Peso, talla, velocidad de crecimiento, relación peso-talla, índice de masa corporal. Se realizó una evaluación de la maduración sexual. Se realizó hemograma, bioquímica sanguínea, hormonas tiroideas, IGF-I, determinación de GH basal y tras estímulo con hipoglucemia insulínica y tras clonidina. Se midieron anticuerpos anti-gliadina y a las niñas se les practicó cariotipo. Para la obtención de los valores de DMO se utilizó el densitómetro Hologic QDR-1000 x-ray.

**Resultados:** Se ha encontrado entre la variable fundamental, DMO, y el resto de las variables consideradas, Tabla I, un elevado grado de correlación en cada uno de los análisis con unos valores de p < 0,001. En la Tabla II se recoge la ecuación de regresión correspondiente a cada una de estas relaciones que resultaron ser estadísticamente significativas, definiéndose leyes que permiten predecir el valor de una variable dependiente, DMO, en función de otras.

**Tabla I. Estudio de correlación entre las variables**

VARIABLES	r/P	R/P	TOLERANCIA	COVARIANZA
DMO/edad	0,71/***	0,51/***	1000	6,014-06
DMO/Eo	0,70/***	0,49/**	1000	6,099-06
DMO/IMC	0,47/***	0,22/n.s.	1000	2,089-05
DMO/peso	0,80/***	0,65/***	1000	8,674-07
DMO/S.C.	0,80/***	0,64/***	1000	1,141-03
DMO/talla	0,75/***	0,56/***	1000	1,993-07

r: coeficiente de correlación de Pearson. P: nivel de significación (posibilidad de error). \*p < 0,05; \*\*p < 0,01; \*\*\*p < 0,001; n.s.: no significativo

**Tabla II. Estudio de regresión lineal entre las variables**

VARIABLES	ECUACIÓN DE REGRESIÓN	ANOVA PARA LA REGRESIÓN
DMO/edad	Y = 0,44 + 1,724-02X	F = 19,40/***
DMO/EO	Y = 0,453 + 1,699-02	F = 45,68/***
DMO/IMC	Y = 0,30 + 1,685-02	F = 13,590**
DMO/peso	Y = 0,40 + 8,765-03	F = 88,58/***
DMO/S.C.	Y = 0,33 + 0,31X	F = 85,1/***
DMO/talla	Y = 0,18 + 3,505-03X	F = 61,6/***

F: Estadístico F de la distribución de Snedecar. Modelo lineal de la evaluación de regresión Y = a + bx

**Conclusiones:** En la población pediátrica estudiada de TBF existe un alto grado de correlación entre la DMO, medida por DEXA, en columna lumbar con los parámetros edad, edad ósea, peso, talla, superficie corporal e índice de masa corporal.

#### FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA DE HIPOPLASIA HIPOFISIARIA EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A.M. Pastor Gómez, P. Cocho Gómez, A. González Laguillo, T. de Santos, A. Moreno Juara, M.L. Herreros Fernández y R. Díez García  
Clínica Moncloa, Madrid.

Las alteraciones del desarrollo hipofisario pueden ser múltiples y no siempre se correlaciona el defecto anatómico con el déficit hormonal. Presentamos dos pacientes que acudieron a nuestro centro afectados de hipoplasia hipofisaria con muy diferente manifestación clínica.

**Caso 1:** Varón de 2 años que acude por vómitos. Refiere desde el periodo de lactante gran avidez por el agua, bebiendo 2,5 l/día con poliuria de 6 cc/kg/h, la polidipsia es de predominio nocturno llegando a beber 600 cc/noche. Desarrollo psicomotor y pondoestatural normal. Exploración física por aparatos normal con un peso de 12,6 kg (P: 10) y una talla de 93 cm (P: 50). En la analítica: la serie roja y plaquetaria fueron normales pero presentaba una neutropenia con 500 neutrófilos absolutos. Na: 137 mOsm/l; K: 4,8 mOsm/l; osmolaridad plasmática: 284 mOsm/l; osmolaridad urinaria: 166 mOsm/l; fracción de excreción de Na: 1%; resto de valores de bioquímica sanguínea normales. T4 libre, TSH, cortisol, testosterona, ACTH e IGF1: normales. RNM: hipogenesia de la adenohipófisis, con un tallo hipofisario muy adelgazado y en su aspecto proximal ausente, neurohipófisis de tamaño normal. Test de restricción hídrica a las 8 h: t<sup>a</sup>: 37,6 con osmolaridad plasmática de 310 mOsm/l y osmolaridad urinaria 350, tras 10 mg de vasopresina la osmolaridad urinaria fue de 650. La neutropenia se recuperó a los pocos días de forma espontánea. Se llega al diagnóstico de diabetes insípida central con déficit parcial de ADH, sin alteración de las hormonas dependientes de la adenohipófisis. Se inicia tratamiento con vasopresina con lo que se consigue un control de la poliuria y la polidipsia, así como una normalización del Na, osmolaridad plasmática y urinaria.

**Caso 2:** Niña de 3 años remitida a nuestro centro para estudio de retraso pondoestatural desde el año de edad. Aporta una T4 baja: 0,37 ng/ml; TSH normal: 3,19 mU/ml y IGF1 baja: 21 ng/ml. Test del sudor y Ac antigliadina negativos. En los antecedentes destaca una hipoplasia facial dcha. con microoftalmos dcho desde el nacimiento. El desarrollo psicomotor era normal. A la exploración se observa un retraso pondoestatural importante con un peso de 10,4 kg (p: 3) y una talla de 81,5 cm (p < 3 DS); no otras alteraciones del fenotipo; genitales femeninos normales. Tanner I. Se realiza test de la Clonidina: GH basal 0,53 ng/ml y pico 0,8 a los 120 minutos. Test de hipoglucemia insulínica: pico GH de 1,9 ng/ml a los 120 minutos. Cortisol: 14,8 mcg/dl a los 120 minutos y TSH 16,3 mU/ml a los 90 minutos. RX de mano izda: 1 año y 6 meses. RNM: silla turca pequeña con hipófisis hipoplásica; neurohipófisis ectópica. Se llega al diagnóstico de panhipopituitarismo con déficit hormonal múltiple (TSH; ACTH y GH) y se inicia tratamiento con hidrocortisona, hormona del crecimiento y levotiroxina.

**Conclusiones:** 1) En los casos de hipoplasia hipofisaria no existe una correlación entre el defecto anatómico y el déficit hormonal. 2) En la infancia la polidipsia psicógena es excepcional y por tanto ante una clínica sugestiva siempre hay que descartar diabetes insípida. 3) Ante una talla baja con IGF1 normal o baja y un patrón de hormonas tiroideas con T4 baja y TSH normal hay que sospechar un panhipopituitarismo.

#### DEBUT DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN NUESTRO CENTRO DURANTE EL AÑO 2000.

##### EPIDEMIOLOGÍA DESCRIPTIVA

E.J. Fernández Hernández, G. Ramírez Villar, A. Gómez Gila y J. del Valle Núñez

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** El número de nuevos casos de diabetes mellitus tipo 1 (DM 1) está aumentando sensiblemente en los últimos años, siendo en la actualidad la enfermedad crónica más frecuente en la infancia, junto con el asma.

**Objetivo:** Analizar las características epidemiológicas de los nuevos casos de DM 1 diagnosticados en nuestro hospital durante el año 2000.

**Pacientes y método:** Se diagnosticaron de DM 1 un total de 31 niños según los criterios de la American Diabetes Association (ADA). Se han revisado los siguientes parámetros: Edad, sexo, incidencia mensual, tiempo de evolución desde la aparición del primer síntoma hasta el diagnóstico, número de casos que debutaron con cetoacidosis diabética, niveles de hemoglobina glicosilada (Hb A1c) y péptido C al ingreso así como de anticuerpos antiinsulina (AAI), antidecarboxilasa del ácido glutámico (GADA) y contrainsulares (ICA e IA2).

**Resultados:** El 58% de los pacientes fueron niños y el 42% fueron niñas. 9 casos tenían una edad inferior a los 5 años, 10 casos entre los 5 y los 10 años y 13 eran mayores de 10 años. Ningún caso era menor de 1 año. Se diagnosticó un mayor número de casos en el mes de marzo (6 casos; 19,35%) y en el mes de septiembre (6 casos; 19,35%), seguidos de noviembre (4 casos; 12,9%) y febrero (3 casos; 9,67%). El tiempo de evolución hasta el diagnóstico osciló entre 3 y 154 días, siendo inferior a 7 días en 3 casos (9,67%), inferior a un mes en 27 (87,09%) y superior a un mes en otros 4 (12,9%). 10 pacientes presentaron cetoacidosis como forma de comienzo de la enfermedad (32,25%). La Hb A1c media fue de 9,6%, presentando niveles entre el 8 y el 10% un total de 9 casos (34,6%) y entre el 10 y el 12% otros 8 casos (30,7%). Dato no disponible en 5 casos. Porcentajes referidos a casos con datos disponibles. El péptido C fue inferior a 0,2 ng/ml en 9 casos (34,6%) y entre 0,2 y 1 ng/ml en 13 casos (50%). Dato no disponible en 5 casos. El GADA fue positivo en 17 casos (63%). Dato no disponible en 4 casos. El AAI fue positivo en 15 casos (55,5%). Dato no disponible en 4 casos. El IA2 fue positivo en 21 casos (77,7%). Dato no disponible en 4 casos. El ICA fue positivo en 24 casos (85,7%). Dato no disponible en 3 casos.

**Conclusiones:** 1) El grupo de edad en el que se diagnosticó un mayor número de casos fue en los mayores de 10 años. 2) La incidencia de cetoacidosis en el momento de comienzo de la enfermedad sigue siendo muy elevada. 3) En el 100% de los casos se detectó al menos un autoanticuerpo (GADA, AAI; IA2 o ICA) positivo.

### DÉFICIT CLÁSICO DE 21-HIDROXILASA (FORMA PIERDE-SAL). ESTUDIO GENÉTICO FAMILIAR

I. Correa Ruiz, J. Aguayo Maldonado, B. Ezquieta, G. Ródenas Luque, M. Ruiz Romanos y G. Cruz Guerrero  
Hospital Universitario de Valme, Sevilla, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Introducción:** El déficit de 21-hidroxilasa es la forma más frecuente de hiperplasia suprarrenal congénita de herencia autosómica recesiva. Presentamos el caso clínico de un lactante con déficit de este enzima y los resultados del estudio genético familiar.

**Caso clínico:** Lactante de 34 días de vida que presenta cuadro de hipotonía generalizada de aparición brusca y rechazo del alimento de varias horas de evolución. Antecedentes personales: pretérmino de 36 semanas, parto espontáneo. Apgar 9/10. Antecedentes familiares: padres sanos. Madre un aborto tardío previo. Hermanos: varón de 8 años sano y mujer de 3 años sana. Exploración física: aspecto de enfermedad grave, hipotonía global, cutis marmorata y cianosis periférica. Fontanela normotensa. Resto de la exploración por aparatos normal. Exámenes complementarios: hemograma: normal; hemocultivos: negativos; estudio de LCR (citología, bioquímica y cultivo) normales; EAB: acidosis respiratoria; bioquímica general: intensa hiponatremia (129 mEq/l) e hipercalemia (5,8 mEq/l). Estudios de imagen (Rx de tórax, ecografía abdominal y cerebral): normales. Ante la gravedad clínica se instaura ventilación mecánica, fluidoterapia y antibioterapia por sospecha de cuadro séptico. A pesar de aportes elevados de sodio (6 mEq/kg/d) persiste la hiponatremia en los días sucesivos. Detección de niveles de cortisol: bajos (2,87 mcg/dl) e hidroxiprogesterona muy elevada (> 60 nmol/l). Ante el diagnóstico de hiperplasia adrenal congénita se realiza un estudio genético familiar (análisis directo del gen CYP21B) en el que se encuentra la mutación responsable del trastorno: Gln 318 Stop; siendo portadores de la misma el enfermo, el padre y la hermana. La evolución ha sido favorable tras la instauración de tratamiento con hidrocortisona, 9-alfa-fluorhidrocortisona y cloruro sódico.

**Conclusiones:** 1) La HSC pierde-sal puede ser una enfermedad difícil de reconocer en clínicamente que precisa un diagnóstico y tratamiento urgente. 2) En la actualidad es posible el diagnóstico prenatal de la forma clásica mediante biopsia de vellosidades coriales lo que permite el tratamiento prenatal con glucocorticoides. 3) Es preciso el estudio genético familiar para conocer la incidencia y gravedad de estas alteraciones. Asimismo, debe tenerse en consideración para un adecuado consejo genético. 4) La mutación Gln 318 Stop se ha asociado con formas severas de la enfermedad, que en heterocigosis puede presentarse en formas tardías.

### CAMBIOS SEculares EN LA EDAD DE LA MENARQUIA. RELACIÓN DEL ÍNDICE DE MASA CORPORAL CON LA EDAD DE LA MENARQUIA

C. Fernández Ramos, A. Bilbao González, B. Sobradillo Ruiz, H. Lorenzo Garrido, A. Aguirre Conde y I. Ruiz García  
Hospital de Basurto, Bilbao.

**Introducción:** En la primera mitad del siglo XX se produjo un gran avance en los fenómenos madurativos. En algunas poblaciones encontraron adelantos en la edad de la menarquia (EM) de hasta 4,5 meses por década. En los países más desarrollados esta tendencia

se está parando e incluso invirtiendo en las últimas décadas. Una de las teorías que se propugnan es la influencia del peso sobre los mecanismos que controlan el inicio de la pubertad.

El **objetivo** de este estudio es analizar los cambios ocurridos en la edad de la menarquia en los últimos años en nuestra población y la relación entre el índice de masa corporal (IMC) prepuberal y la edad de la menarquia.

**Sujetos y método:** Hemos analizado los datos obtenidos de 3 grupos de niñas: A: 150 nacidas entre 1968-70 seguidas longitudinalmente desde los 8 a los 18 años. B: 93 niñas nacidas entre 1978-80 seguidas longitudinalmente desde el nacimiento hasta los 18 años. C: Estudio transversal realizado en el año 2000 de 1.132 niñas entre 9 y 18 años. Las niñas de los grupos A y B fueron medidas semestralmente ( $\pm 15$  días) y se recogió la fecha exacta de la menarquia. En el grupo C se preguntó si ya habían tenido la menarquia en el momento de la exploración (método "status quo") calculando la edad media de la misma mediante regresión logística. Con los casos afirmativos que aportaron mes y año ( $n = 552$ ) se transformó en edad decimal usando el día 15 del correspondiente mes para calcular por este método la edad media de la menarquia, comparándola con los grupos A y B mediante la t Student. En el grupo B se establecen 2 subgrupos en función de la EM. Grupo B1: EM entre -2 y -1 desviaciones estándar (DE) y grupo B2: entre +1 y +2 DE, comparando el IMC ( $\text{kg}/\text{m}^2$ ) que tenían a los 6, 7 y 8 años.

**Resultados:** De las 1.132 niñas del grupo C un 59,45% (673) habían tenido la menarquia en el momento de ser encuestadas, siendo las medias  $\pm$  DE: EM<sub>C</sub> (fechas referidas) = 12,60  $\pm$  1,19 y EM<sub>C</sub> (status quo): 12,80; EM<sub>A</sub>: 13,02  $\pm$  1,38; EM<sub>B</sub> 12,76  $\pm$  1,01. Encontrando diferencias estadísticamente significativas entre EM<sub>A</sub> y EM<sub>C</sub> ( $p < 0,0005$ ). El IMC a los 6 años fue: B1 = 16,12  $\pm$  1,52, B2 = 16,10  $\pm$  1,19; a los 7 años: B1 = 16,84  $\pm$  1,73, B2 = 16,20  $\pm$  1,22 y a los 8 años: B1 = 17,33  $\pm$  2,34 B2 = 16,51  $\pm$  1,50 no siendo estas diferencias estadísticamente significativas.

No hemos encontrado correlación entre el IMC a los 6, 7 y 8 años y la EM:  $r$  Spearman = -0,10, -0,20, -0,18 respectivamente.

**Conclusiones:** 1) Encontramos una clara tendencia secular en la aparición de la menarquia, siendo la edad media de la menarquia 3 meses más precoz en el grupo B que en el A y 5 meses antes en el grupo C. La menor diferencia encontrada entre el grupo B y C se explicaría en parte por una estabilización en la tendencia secular y porque las diferencias generacionales son menores entre estos dos grupos. 2) Al igual que otros autores, no encontramos una relación causal entre el IMC en edades prepuberales y la edad de la menarquia, estando quizás relacionado con el porcentaje de materia grasa más que con el peso y/o IMC.

## INFECTOLOGÍA

### ONFALITIS PARASITARIA. UNA FORMA EXCEPCIONAL

A. Villares Porto-Domínguez, M.I. Vera Domínguez, G. Novoa Gómez, C. García Rodríguez, J.L. García Rodríguez y P. Casado Cembreros  
Complejo Hospitalario de Ourense, Ourense.

**Introducción y justificación:** La miasis como causa de onfalitis es excepcional, y puede ser olvidada en el diagnóstico etiológico, por lo que aportar una nueva observación puede contribuir a su recuerdo.

**Caso clínico:** Recién nacido varón de 15 días de vida remitido al Departamento de Pediatría de nuestro hospital con el diagnóstico de onfalitis, y tratado anteriormente con ampicilina y gentamicina parenterales. En la exploración clínica, como único dato patológico existe supuración intensa umbilical e infiltración y edema moderados del tejido cutáneo periumbilical. Tras la observación con lupa se extraen directamente, mediante pinzas finas, cuatro larvas de moscas. A continuación se procede al lavado de la zona con agua estéril tibia, sin que se obtengan más ejemplares. La supuración y los signos inflamatorios remiten en 48 horas, sin otro tratamiento. Las larvas aclaradas con potasa y lavadas son identificadas como "Chrysomya Bezziana".

**Discusión:** Las hembras del género *Chrysomya* ponen sus huevos sobre materiales en descomposición, en los orificios naturales del hombre y en las heridas, donde permanecen o emigran en profundidad con capacidad para destruir tejidos blandos, cartílagos y huesos, o desempeñando el papel de vectores de infecciones, por lo que el retraso del diagnóstico puede tener consecuencias graves.

**Conclusiones:** La exploración clínica cuidadosa que incluya inspección mediante lupa es obligatoria en el diagnóstico diferencial de las onfalitis de los recién nacidos, lo que permite determinar las miasis umbilicales, sobre todo cuando las condiciones ambientales e higiénicas son inadecuadas.

## NEUMONÍA POR *KINGELLA KINGAE*.

### A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Villares Alonso, M.S. Albi Rodríguez, M.A. Roa Francia, M.J. Ceñal González-Fierro y P. Puyol Buil  
Hospital de Móstoles. Móstoles, Madrid.

**Introducción:** *Kingella Kingae* es un patógeno poco frecuente. Descrito por primera vez en 1966, inicialmente se consideró un microorganismo no patógeno; sin embargo, en los últimos 15 años se han comunicado cada vez más casos de infecciones por dicho germen. La afectación pulmonar por *K. Kingae* sigue siendo excepcional, de forma que sólo hemos encontrado un caso publicado de neumonía por *K. Kingae*. Presentamos el caso de una niña de 10 años ingresada por una neumonía, en la que creció *K. Kingae* en el hemocultivo.

**Caso clínico:** Niña de 10 años con fiebre alta (39,8), tos productiva y odinofagia de 5 días de evolución. A pesar de tratamiento con amoxicilina oral y antitérmicos no aprecia mejoría de los síntomas y presenta malestar general progresivo y aparición de dolor torácico en costado dcho. Por este motivo acude a urgencias, donde se le realiza una radiografía de tórax en la que se aprecia condensación neumónica en LID con pinzamiento del seno costofrénico dcho (compatible con derrame pleural) e imagen lineal en base dcha compatible con derrame de cisura mayor. En la exploración física estaba febril, sin apreciarse aumento del trabajo respiratorio. Buena perfusión periférica sin aspecto séptico, no exantemas ni petequias. ORL: orofaringe eritematosa con otoscopia normal ACP: taquicárdica, sin soplos; buena ventilación bilateral con crepitanes a la auscultación en base derecha. Abdomen depresible, no masas ni visceromegalias. No rigidez nuchal. Signos meníngeos negativos. Como pruebas complementarias se realizó hemograma: Leucocitos 7.710 (S:68 C:3 L:21 M:8), Hb:13,2 (VCM:77,8) plaquetas:195.000; bioquímica de urgencias (glucosa, urea, creatinina,

sodio y potasio) dentro de la normalidad y se recogió hemocultivo. Al ingreso se inicia tratamiento con Cefotaxima. Presenta fiebre alta inicial, con buena evolución posterior. Al sexto día confirman hemocultivo positivo para *K. Kingae* sensible, entre otros, a Amoxi-clavulámico, completando con dicho antibiótico 10 días de tratamiento. Se realiza analítica de control que no mostró alteraciones significativas. Acude a revisión un mes después, encontrándose asintomática y con buen estado general. Se realiza radiografía de tórax que es normal.

**Discusión:** *K. Kingae* coloniza habitualmente la orofaringe de niños sanos. Las infecciones descritas por este germen suelen ir precedidas de una infección vírica de vía respiratoria superior, son más frecuentes en otoño e invierno, y afectan más frecuentemente a niños entre los 6 meses y los 5 años. Sólo conocemos un caso comunicado de neumonía por *K. Kingae* como sobreinfección bacteriana de un sarampión, en un varón de 17 años; presentaba condensación neumónica y creció *K. Kingae* en las muestras obtenidas por punción transtraqueal. Las infecciones más frecuentes causadas por *K. Kingae* son artritis y osteomielitis. Afectan a niños menores de 5 años, con una presentación clínica típica aunque a veces pueden afectar a articulaciones inusuales (astrágalo, calcáneo sin lesión penetrante previa, y clavícula). En todos los casos descritos la evolución fue favorable. Como agente etiológico de endocarditis se engloba dentro del grupo HACEK. Produce endocarditis de curso subagudo, con vegetaciones de gran tamaño. Afecta tanto a niños sin patología cardíaca previa como a niños con cardiopatías congénitas. Se asocia con una elevada tasa de complicaciones. Existen descritos dos casos de afectación ocular por *K. Kingae* (una úlcera corneal y una endoftalmítis) y dos casos de meningitis. Los avances ocurridos en las técnicas de diagnóstico microbiológico, y el mejor control de ciertos patógenos mediante el desarrollo de las vacunas, hacen que vayan surgiendo nuevos gérmenes inicialmente considerados no patógenos entre los que se encuentra la *K. Kingae*.

## HIDROPS DE LA VESÍCULA BILIAR Y ENGROSAMIENTO DE SU PARED EN LA MONONUCLEOSIS INFECCIOSA.

### A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M.S. Albi Rodríguez, J. Avilla Hernández, J. Torres Mohedas, A. Díez Sáenz, C. Ramos Navarro y P. Puyol Buil  
Hospital de Móstoles. Móstoles, Madrid.

**Introducción:** El hidrops agudo de la vesícula biliar, definido como la dilatación masiva y aguda de la misma, en ausencia de infección, malformaciones congénitas, o litiasis biliar, junto con el engrosamiento de su pared, es una entidad poco descrita en la infancia. Se asocia a una gran variedad de patologías, principalmente a la enfermedad de Kawasaki. Presentamos dos casos de mononucleosis infecciosa que desarrollaron un cuadro de hidrops y engrosamiento de la pared de la vesícula biliar.

**Caso 1:** Niña de 7 años, diagnosticada de faringoamigdalitis que acude a urgencias por persistencia de fiebre, astenia, anorexia y aparición de distensión abdominal con dolor en hipocondrio derecho. Exploración física: adenopatías laterocervicales y submandibulares bilaterales, orofaringe eritematosa, abdomen con dolor difuso a la palpación, hepatomegalia (10 cm) y esplenomegalia (7-8 cm). En la analítica presenta linfocitosis (37% linfocitos atípicos) y aumento de transaminasas y fosfatasa alcali-

na. Serologías: Monotest e IgM (VCA) VEB positivas; CMV (+), interpretada como probablemente cruzada con VEB; resto de virus hepatotropos negativos. Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia, un bazo accesorio, hidrops biliar, con una pared muy engrosada (1 cm), y litiasis biliar. Evolución: se inicia anti-bioterapia i.v. durante 7 días, presentando picos febriles ocasionales, desapareciendo el dolor abdominal, normalizándose las transaminasas y en ecografía de control la vesícula biliar presenta litiasis en su interior, con tamaño y pared normal.

**Caso 2:** Niña de 22 meses con cuadro catarral y adenopatía cervical derecha tratada con Azitromicina que consulta por aparición de fiebre y aumento de la adenopatía. AP: ectopia renal cruzada derecha, con riñón en herradura y función renal normal. Exploración física: adenopatías laterocervicales (derecha 5 x 3 cm; izquierda 2 x 1 cm); amígdalas hipertroficadas sin exudado y palpación abdominal no dolorosa, con hepatomegalia (3 cm) y esplenomegalia (5 cm). Analítica: linfocitosis, con un 21% de linfocitos atípicos y aumento de transaminasas. Serologías: Monotest negativo; IgM (VCA) VEB positiva; CMV (+), y virus hepatitis A, B y C negativas. En la ecografía abdominal se observa esplenomegalia y una vesícula biliar dilatada, con paredes engrosadas (6,2 mm) y en la Rx de tórax adenopatías hiliares bilaterales. Es tratada con cefalexina hasta resultados de serologías. Evolución: presenta fiebre ocasional, disminución progresiva de las adenopatías, normalización de transaminasas y Rx de tórax; en ecografías posteriores se evidenció inicialmente desaparición del engrosamiento de la pared de la vesícula, y posteriormente del hidrops vesicular.

**Discusión:** La incidencia de hidrops y engrosamiento de la pared de la vesícula biliar en la infancia se desconoce, aunque desde el uso de la ecografía como método diagnóstico de esta patología se han descrito más casos. En su etiología se describen múltiples causas infecciosas, siendo la más frecuente la enfermedad de Kawasaki y en segundo lugar la mononucleosis infecciosa. La patogenia en el caso de la mononucleosis infecciosa se relaciona probablemente con un infiltrado de células mononucleares en la pared vesical y una reacción inflamatoria. El tratamiento recomendado es conservador por ser un proceso autolimitado, con fluidoterapia, dieta absoluta, y posteriormente baja en grasas. La evolución es favorable y la cirugía sólo está indicada en caso de aparición de complicaciones (perforación de la vesícula biliar y peritonitis). Pensamos que en los dos casos presentados el hidrops de la vesícula biliar y el engrosamiento de su pared se debió a la mononucleosis infecciosa como está descrito en la literatura. Aunque en el primer caso se asocia a litiasis biliar, por la evolución (normalización de la pared vesical con persistencia de la colelitiasis), ésta probablemente estaba presente previamente.

**Conclusiones:** 1) En todo paciente con mononucleosis infecciosa que presenta dolor abdominal estaría indicada la realización de una ecografía abdominal para confirmar la existencia de hidrops de la vesícula biliar y/o engrosamiento de su pared e incluso sería planteable su realización en todos los niños diagnosticados de MI. 2) Es importante realizar un diagnóstico diferencial con la colecistitis acalculosa, perforación de la vesícula, apendicitis, peritonitis e invaginación, dado que la actitud terapéutica es distinta. 3) La evolución en general es satisfactoria con un tratamiento conservador, aunque la posibilidad de complicaciones obliga a una monitorización más estrecha del paciente.

## ASPERGILOSIS CEREBRAL. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

C. Veciana, M. Raspall, V. Campos, E. Vara, R. Cebrián, P. Rodríguez, M. Arroyo, M. Boronat, C. Figueras Nadal y J.M. Bertran Sangés

Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

**Introducción:** La aspergilosis cerebral tiene lugar en un 10-20% de todos los casos de aspergilosis invasiva y muy raramente constituye su única manifestación. Su forma de presentación suele variar de paciente a paciente.

**Objetivos:** Queremos llamar la atención sobre esta grave manifestación de la aspergilosis invasiva en el paciente inmunodeprimido.

**Material y métodos:** Presentamos dos casos de aspergilosis cerebral en dos pacientes inmunodeprimidos. El primer caso es un paciente de 11 años afecto de Enfermedad Granulomatosa Crónica que presenta aspergilosis pulmonar invasiva y osteomielitis femoral por *A. fumigatus*. Al 4º día de tratamiento con Anfotericina B presenta una crisis comicial practicándose una TAC craneal que demuestra la presencia de múltiples lesiones hipodensas bien delimitadas en el parénquima cerebral con hidrocefalia supratentorial y colapso del 4º ventrículo. Aunque sigue un curso tórpido, requiriendo de la colocación de un shunt ventrículo-peritoneal, la evolución posterior es favorable pudiéndose dar el alta tras haber recibido una dosis total de 6 gramos de Anfotericina B. En la actualidad, nueve años después, se encuentra asintomático realizando tratamiento con gamma-interferon y profilaxis secundaria con Itraconazol. El segundo caso es una niña de 17 años afectada de una inmunodeficiencia combinada con hepatopatía y tiroiditis autoinmunes que, bajo tratamiento con ciclosporina y corticoides a altas dosis, presenta un cuadro de aspergilosis pulmonar invasiva por *Aspergillus sp.* Tras 14 días de tratamiento con Anfotericina B liposomal presenta cuadro convulsivo en forma de crisis tónica, realizándose TAC craneal que evidencia la presencia de múltiples lesiones cerebrales con captación anular de contraste sugerentes de aspergilomas. Si bien la respuesta al tratamiento antifúngico es favorable, manteniéndose asintomática desde el punto de vista neurológico y con evidencia de regresión de las lesiones cerebrales, la paciente fallece meses después a consecuencia de otro proceso infeccioso intercurrente.

**Conclusiones:** A pesar de que la incidencia de afectación cerebral en la aspergilosis invasiva descrita en la literatura no es elevada, creemos que el estudio por imagen debe ser obligado en todos los casos, aún en ausencia de sintomatología neurológica.

## VARIABILIDAD EN EL MANEJO DE LA BRONQUIOLITIS ¿ESTAMOS SOBRETATANDO A LOS PACIENTES?

M. Sánchez Palomares, A. Bernal Ferrer, P. Martínez Pastor, J. López Such, I. Cortés Fabregat, L. Santos Serrano, F. Calvo Rigual, M. Tomás Vila, M. Ferriol Camacho y J.M. Paricio Talayero  
Servicios de Pediatría, Hospitales comarcales de Denia, Gandía, Játiva y Sagunto. Comunidad Valenciana.

**Introducción:** Existe controversia en la literatura médica acerca de la eficacia de los diversos tratamientos para la bronquiolitis. Para algunos autores lo único realmente eficaz sigue siendo la corrección de la hipoxia, el manejo cuidadoso y la monitorización no invasiva de los pacientes.

**Objetivo:** Analizar las variabilidad en el tratamiento de bronquiolitis ingresadas en 4 hospitales comarcales.

**Material y métodos:** Revisión de pacientes ingresados por bronquiolitis (Criterios de McConnochie) durante 4 epidemias (93-94, 94-95, 96-97 y 97-98) en 4 hospitales comarcales de la Comunidad Valenciana. Se analiza la situación clínica al ingreso y los tratamientos administrados. Como variable resultado se mide la estancia media.

**Resultados:** Ingresaron un total de 516 pacientes con una edad media de  $4,8 \pm 4,1$  meses (0,4 a 23,6 meses, el 71% menores de 6 meses), un Downes medio de  $2,4 \pm 1,1$  y 55% de VRS +.

#### Tratamientos administrados (%):

Hospital	A	B	C	D	Todos	Signif.
Fisioterapia	18,4	39,1	94,4	58,3	56,0	$P < 0,0001$
Sonda N-G	3,2	10,6	0	21,5	8,7	$P < 0,0001$
Fluidos iv	14,4	38,1	48,8	30,0	33,7	$P < 0,0001$
Beta 2	31,2	55,2	55,0	27,2	42,5	$P < 0,0001$
Brom.Iprat.	4,4	62,9	92,5	86,5	65,0	$P < 0,0001$
Corticoides iv	4,8	15,2	10,6	13,8	10,9	$P = 0,048$
Antibióticos	14,4	27,6	48,1	22,4	29,5	$P < 0,0001$
Ribavirina	0	1,9	0	0,8	0,6	$P = 0,17$

#### Estancia media:

Hospital	A	B	C	D	Todos	Signif.
Estancia media	4,56	5,47	7,38	6,65	6,13	$P < 0,0001$
$\pm$	$\pm$	$\pm$	$\pm$	$\pm$	$\pm$	
Desv.Est	2,15	2,40	3,27	2,97	2,99	
Rango	1-15	1-14	2-24	3-30	1 a 30	

**Discusión:** Con excepción de la Ribavirina, hay una gran variabilidad en el porcentaje de empleo de todos y cada uno de los tratamientos, inexplicable dada la ausencia de diferencias clínicamente significativas en la situación inicial de los pacientes de cada hospital, la proximidad geográfica de los mismos y la uniformidad de formación de sus pediatras. El mayor uso de tratamientos no acortó la estancia media, observándose por el contrario que los hospitales más intervencionistas (el C y el D) tenían estancia media significativamente mayor que las del A y el B.

#### INFECCIÓN PERINEAL POR ESTREPTOCOCCO DEL GRUPO A. UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA

M.G. Sorribes Molina, M. Sánchez Palomares, B. Beseler Soto, L. Santos Serrano, M.J. Benlloch Muncharaz, M. Grieco Burucua, M.L. Lucas Abad, C. Serrat Pérez y J.M. Paricio Talayero  
Hospital Marina Alta, Denia.

**Introducción:** Tras 35 años desde que fuera descrito el primer caso de infección perineal por estreptococo  $\beta$  hemolítico del grupo A, la entidad sigue infradiagnosticada por falta de sospecha clínica, tratándose erróneamente como candidiasis, dermatitis atópica, estreñimiento crónico o incluso abuso sexual y demorándose el diagnóstico un promedio de 6 meses desde la aparición de los primeros síntomas.

**Caso Clínico:** Niño de 3 años y medio que presenta balanitis eritemato-costrosa, acompañada de lesión perianal eritematosa y

exudativa de 5 meses de evolución. Dolor a la defecación-estreñimiento, rectorragias, fisuras anales, disuria, y secreción purulenta en zona de glande. Tratado con dieta laxante, baños de asiento y pomadas con corticoides y anestésicos sin mejora clínica.



**Antecedentes:** No contributorios.

**Exploración:** Buen estado general, Faringe hiperémica. Glande eritematoso, con costras y punteados sanguinolentos. Ano y zona perianal de unos 3 cm de diámetro intensamente hiperémica, exudativa y muy dolorosa a la exploración. No lesiones dérmicas. No adenopatías. Resto normal. Analítica: Rapitest para estreptococo positivo. Sedimento y urocultivo normales, parásitos y cultivo de heces negativos. Cultivo de exudado perianal: estreptococo B hemolítico grupo A, sensible a penicilinas.



**Evolución:** Con amoxicilina oral 60 mg/k/día y mupirocina tópica durante 10 días quedó asintomático a partir del 4º día con desaparición total de lesiones.



**Discusión:** La infección perineal por estreptococo del grupo A es una entidad muy molesta y dolorosa para niños y niñas. No es infrecuente, pero el no conocerla o no sospecharla acarrea diagnósticos y tratamientos erróneos con gran retraso en el diagnóstico. Son frecuentes sus recurrencias, por lo que deberemos pensar en ella más de una vez, ante todo cuadro de balanopostitis o vulvovaginitis-perianitis que no cura tras tratamiento tópico. Las pruebas rápidas de detección de antígenos de estreptococos confirman rápidamente el diagnóstico.

#### LINFOMA DE HODGKIN E INFECCIÓN VIH EN UNA ADOLESCENTE

S. Herrero Pérez, E. Esteban Torné, M. Viñolas Tolosa, N. López Segura, C. Pedro Olivé y A. Mur Sierra  
Hospital del Mar de Barcelona, Barcelona.

**Introducción:** Los avances de la terapia antirretroviral en la infección por VIH en pediatría han conseguido alargar la supervivencia de los niños infectados y por tanto aumentar el riesgo de presentar nuevas patologías.

**Caso clínico:** Niña de 14 años ingresada para estudio de tumoración supraclavicular derecha de 4 días de evolución. Refiere sudoración nocturna desde hace un mes sin fiebre, prurito ni pérdida de peso.

**Antecedentes familiares:** Padres ADVP con infección VIH. Madre éxitus. Antecedentes patológicos: infección VIH diagnosticada a los 5 años de vida, actualmente en tratamiento con Estavudina, Lamivudina y Nelfinavir. Último recuento de CD4:



19%, (total: 611/ml). Carga viral: 250 c/ml (log 2,4). Estadio A2. **Exploración:** ACR normal. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias. ORL: normal excepto tumoración laterocervical y supraclavicular derecha de 4 x 4 cm de diámetro y adenopatía axilar derecha de 2x2 cm de diámetro. No adenopatías a otros niveles.

**Exploraciones complementarias:** Serologías Toxoplasma, CMV, Herpes virus y VEB negativas. Estudio TBC y sensitinas a micobacterias atípicas: negativas. Rx tórax normal. Analítica: VSG 99 (previa: 46). Bioquímica, ionograma e inmunoglobulinas normales. Hb 12,5 g/dl, Hto 37%, VCM 93 fl, Leucocitos 12,1 x 10<sup>9</sup>/l (61N, 2E, 1B, 29L, 8M), Plaquetas 253,0 x 10<sup>9</sup>/l, LDH: 410 UI/L. PAAF: citología compatible con enfermedad de Hodgkin. TAC cervicotoracoabdominal: adenopatías laterocervicales, supraclaviculares y axilares bilaterales. Dos adenopatías en mediastino anterior derecho. Spect con <sup>67</sup>Ga: varias imágenes de configuración nodular en región supraclavicular y mediastínica derecha. Biopsia ganglionar: linfoma de Hodgkin, esclerosis nodular. Biopsia ósea: negativa.

**Tratamiento:** Previa supresión hormonal de la ovulación se inicia tratamiento quimioterápico ABVD (Adriamicina, Bleomicina, Vinblastina, DTIC) en ciclos mensuales, estando previsto realizar 6 ciclos sin supresión de la terapia antirretroviral.

**Evolución:** Como complicación presentó una toxicidad hematológica grado IV (neutrófilos < 500) que ha obligado a administrar G-CSF en cada ciclo quimioterápico. La valoración tras 3 ciclos de tratamiento muestra una importante disminución de las adenopatías laterocervicales con desaparición de las adenopatías mediastínicas.

**Conclusiones:** Aunque en los niños infectados por VIH los linfomas son las neoplasias más frecuentes, el 90% de éstos son linfomas del tipo no Hodgkin. En adultos infectados por VIH con linfoma de Hodgkin es más frecuente la presencia de síntomas B (fiebre, pérdida de peso y sudoración nocturna) y la anatomía patológica predominante es la celularidad mixta. Respecto a la evolución el único caso descrito en un niño infectado por VIH se mantenía en remisión completa 20 meses después de finalizar la quimioterapia. En adultos hasta el 79% de los pacientes pueden tener una remisión completa aunque la supervivencia media, a consecuencia de las recaídas, es de unos 18 meses. Las complicaciones hematológicas e infecciosas son muy frecuentes. El mayor tiempo de exposición a virus con potencial oncogénico u otros factores aún no conocidos pueden hacer que, a medida que mejoran los tratamientos y por tanto, la supervivencia, aparezcan nuevas patologías que eran infrecuentes hasta ahora en estos niños. Este caso puede servirnos de alerta ya que aunque la evolución clínico-inmunológica de esta paciente desde el diagnóstico de su infección VIH había sido muy buena la aparición de esta neoplasia ensombrece su pronóstico.

#### **PATOLOGÍA INFECCIOSA OSTEOARTICULAR EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE 8 AÑOS**

A.M. Carrasco Torres, P. Sevilla Ramos, J.A. Gómez Carrasco, P. González Santiago, A. Lassaletta Atienza y E. García de Frías  
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

**Introducción:** Las infecciones osteoarticulares (IO) no son comunes, pero son causa de importante morbilidad pediátrica. Su importancia radica en la dificultad para el diagnóstico precoz y

en el riesgo potencial de secuelas graves a largo plazo. Presentamos un estudio descriptivo de los pacientes ingresados con el diagnóstico de infección osteoarticular en nuestro servicio en un período de 8 años.

**Metodología:** Análisis retrospectivo de los casos de IO hospitalizados en nuestro servicio de pediatría en el período comprendido entre Enero de 1993 y Julio de 2000. Fuente: historias clínicas de estos pacientes. Analizamos, entre otros parámetros: edad y sexo, síntomas al diagnóstico, historia previa de traumatismo o puerta de entrada, pruebas complementarias realizadas, tratamiento y días de ingreso.

**Resultados:** Se recogieron 22 casos de IO en niños de 0 a 15 años: 13 casos de osteomielitis, 7 de artritis séptica, 1 caso de artritis tuberculosa y 1 caso de brucelosis osteoarticular. La media de edad fue 8 años (3 casos ≤ 1 año, 4 entre 2 y 5 años y 15 > 5 años). El 68% fueron varones. La localización más frecuente fue la rodilla. En 8 casos se identificó puerta de entrada. Mayor incidencia en los meses cálidos (17 casos en el período de Mayo a Octubre). El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 11 días. En 11 casos se llegó al diagnóstico microbiológico: hemocultivo positivo en 8, el líquido articular en dos y el exudado óseo en otros 2 casos. El microorganismo hallado con más frecuencia (70%) fue el *Staphylococcus aureus* (7 casos), otros gérmenes hallados fueron *Escherichia coli* (1 caso), *Haemophilus influenzae* (Hib) (1 caso), y *Salmonella* grupo B (1 caso). La serología para *Brucella* fue positiva en un caso y hubo un caso de artritis tuberculosa. Al diagnóstico se encontró leucocitosis en 4 casos (18%) y elevación de los reactantes de fase aguda en el 95% de los niños; se observó una relación positiva entre edad y niveles de PCR (p = 0,015), así como entre éstos y el tiempo hasta la remisión de la fiebre (p = 0,015). La radiología simple fue patológica en sólo 2 casos. En 7 pacientes se realizó Resonancia Magnética, todas ellas patológicas y se realizaron 11  $\gamma$ -grafías óseas, 10 de ellas patológicas. El tiempo medio de tratamiento fue 38 días; el tiempo medio de ingreso 20 días (rango: 7-44). Tres casos precisaron tratamiento quirúrgico. Un caso presentó como secuela fractura del cuello del fémur.

**Conclusiones:** Las infecciones osteoarticulares son una patología importante como causa de estancia hospitalaria prolongada y riesgo potencial de secuelas. Se ha observado una mayor incidencia en los meses cálidos del año. No se ha encontrado ningún caso de artritis gonocócica en los adolescentes. Se observa una escasa incidencia del Hib, probablemente en relación con la vacunación generalizada. Destacamos que, en nuestra serie, son los niños de más edad quienes demostraron unos reactantes de fase más elevados y una más tardía remisión de la fiebre.

#### **PERICARDITIS REACTIVA EN EL CONTEXTO DE ENF. MENINGOCÓCICA AGUDA**

P. Gómez Cabanillas, M.A. Apilánez Urquiola, B. Azkunaga Santibáñez, J. Mintegui Aramburu, E. Pérez Ruiz y A.M. Ruiz Benito  
Hospital Nuestra Señora de Aránzazu, San Sebastián.

**Introducción:** La enfermedad meningocócica aguda (EMA) muestra un gran espectro de manifestaciones clínicas; desde infecciones de vías respiratoria altas (10-20% de la población son portadores), hasta sepsis y meningitis meningocócica. En nuestro medio 85% son serotipo B y sólo un 10% tipo C. La pericarditis en el curso de una EMA se da con escasa frecuencia (2-

4%). Se distinguen varios tipos: *a)* EMA con pericarditis: derrame purulento, cultivo positivo, se presenta dentro de los 6-7 primeros días del inicio de los síntomas. *b)* Pericarditis meningocócica aislada, similar a la anterior pero sin afectación de otros órganos. *c)* Pericarditis reactiva: derrame estéril debido a un mecanismo inmunológico, transcurridos 6-7 días desde el inicio de los síntomas.

**Caso 1.-** Niño de 2 años con fiebre de 18 horas de evolución, empeoramiento del estado general, y exantema purpúrico. Cultivos de LCR y sangre positivos a *N. meningitidis* tipo C. Nuevo brote febril al 7º día de hospitalización, manteniendo buen estado general y exploración física normal. Rx de tórax: cardiomegalia. ECG patológico. Ecocardiograma: derrame pericárdico. Se añade al tratamiento aspirina 80 mg/kg/día, sin respuesta, por lo que se sustituye por corticoides orales 2 mg/kg/día. Mejoría clínica, con desaparición del derrame al 10º día de corticoterapia.

**Caso 2.-** Niña de 10 meses con fiebre de 3 días de evolución, bajo tratamiento antibiótico domiciliario y aparición de lesiones equimóticas. Cultivo del LCR positivo a *N. meningitidis* tipo C. Nuevo episodio febril al 5º día de hospitalización con dificultad respiratoria y roce pericárdico. Ecocardiograma: derrame pericárdico. Respuesta favorable clínica y ecográfica al 3º día de aspirina.

**Conclusiones:** 1) Ante un nuevo brote febril en el curso de una EMA consideramos necesario el despistaje de derrame pericárdico. 2) Ante una pericarditis aguda, que no responde a tratamiento antibiótico, valorar la posibilidad de P. reactiva e iniciar tratamiento con antiinflamatorios.

### COMPLICACIONES DE LA OTITIS MEDIA AGUDA

J.C. Flores González, M.T. de Benito Guerra, M.T. Guerra Pérez, A. Romero Romero y M.C. Outón Lubián  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

**Introducción:** Desde el inicio de la era antibiótica, las complicaciones de la otitis media aguda han disminuido su incidencia considerablemente. Sin embargo diversos estudios concluyen que el tratamiento antimicrobiano sistemático no obtiene mejores resultados en el proceso agudo ni en las complicaciones, atribuyendo ese descenso de la incidencia a cambios de virulencia, de curso clínico o de resistencias en el huésped.

**Casos clínicos:** Presentamos los casos de dos niñas de 2 y 3 años de edad respectivamente que comienzan con un cuadro febril de 4-7 días de evolución, acompañado de otalgia y odinofagia, cefalea y vómitos. Considerándose otitis media aguda reciben tratamiento con cefalosporina de segunda y tercera generación durante dos días. En la exploración destaca ptosis palpebral izquierda, discreto despegamiento del pabellón auricular izquierdo y leve rigidez cervical y espinal, con resto de exploración física y neurológica normal.

Durante su ingreso en planta de pediatría se realizaron exámenes complementarios que incluyen principalmente fondo de ojo, estudio de coagulación, consulta a otorrinolaringología y oftalmología, TAC craneal, RNM y angiografía craneal. Éstos confirman el diagnóstico de otitis media aguda complicada con mastoiditis bilateral y trombosis de los senos sigmoide y transverso izquierdo en fase aguda, sin alteraciones parenquimatosas.

El tratamiento antibiótico se realizó por vía intravenosa con cefotaxima y vancomicina durante 21 días. En el curso de este apareció un SIADH que se resolvió a las pocas horas en una de las niñas. La evolución de la febrícula y la rigidez espinal y cervical fue hacia la desaparición a los 5 días de iniciado el tratamiento. A los 7 días inicia una paresia del VI par craneal izquierdo sin afectación de la motilidad intrínseca ocular ni de otros pares craneales y con exploración neurológica normal. En la RNM y angiografía de control existe una repermabilización parcial de ambos senos, con un proceso inflamatorio en ambas cajas timpánicas y celdillas mastoideas y etmoidales que precisaran nuevo control.

**Comentarios:** Comunicamos estos casos clínicos por la escasa frecuencia de complicaciones tanto intracraneales como intratemporales de las otitis medias desde la disponibilidad de antimicrobianos efectivos así como para recordar la dificultad de su diagnóstico por el uso de dichos antibióticos.

- Así mismo debemos resaltar que ambas niñas recibían una pauta antibiótica al debutar las complicaciones de la otitis.

- Tras tratamiento antimicrobiano intravenoso adecuado ambas niñas han evolucionado bien, y sin secuelas, no requiriéndose en ningún momento una intervención quirúrgica.

### DIAGNÓSTICO DE INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO EN LACTANTES: ¿DEPENDE DEL MÉTODO DE RECOGIDA DEL UROCULTIVO?

N. Gracia Gutiérrez, M.T. Penela Vélez de Guevara, A.I. Jiménez Moya, D. Romero Escós, R. Gracia Remiro, S. Jiménez Casso, M. Hortelano López, S. Alonso Rodrigo y P. Cuadrado Bello  
Hospital General de Segovia, Segovia.

**Objetivo:** La infección del tracto urinario (ITU), es una de las patologías más frecuentes en pediatría, siendo fundamental para su diagnóstico el método de recogida del urocultivo. Nuestro objetivo ha sido conocer nuestra casuística en (ITU) en lactantes, antes y después del cambio del método en la recogida del urocultivo: Bolsa perineal (BP) vs punción suprapúbica (PSP) o sondaje vesical estéril (SVE).

**Material y métodos:** Nuestro servicio pertenece a un hospital general que atiende una población de 23.000 niños menores de 14 años. Hemos hecho un estudio retrospectivo que incluye a los niños menores de 2 años diagnosticados de ITU e ingresados en nuestro servicio, dividiéndolos en dos grupos: niños ingresados por ITU durante los años 1994 - 1995 (grupo I) y niños ingresados durante 1999-2000 (Grupo II). Se han elegido estos años por ser en los años intermedios cuando se fue implantando progresivamente la recogida de urocultivos mediante SVE y PSP a los niños sin control de esfínteres, sustituyendo al método habitual de recogida por BP. Se valora en cada grupo el número de niños ingresados por ITU, la edad, sexo, clínica por la que consultan, germen responsable, resistencias, y resultado de las pruebas de imagen: Ecografía renal (ECO), Cistouretrografía miccional (CUMS), y DMSA. El análisis estadístico se realiza mediante Epi Info 2000.

**Resultados:** En el grupo I el número de niños diagnosticados de ITU es de 32 de los 1099 ingresos de menores de 24 meses en esos años (2,9%), frente a 17 niños de los 1020 ingresos en el grupo II (1,6%) ( $p < 0,05$ ). No hay diferencia entre los dos grupos respecto a la mediana de la edad que es de 3 meses

(rango 1día-22meses). En los dos grupos hay predominio de sexo masculino (3,1/1 en el grupo I y 2,8/1 en el grupo II). La mayoría de las consultas las hacen por fiebre, seguido de vómitos, rechazo de las tomas e irritabilidad (similar en los dos grupos). En el grupo I el 84% de los cultivos se recogió por BP extremando la asepsia, y el 16% se hizo por PSP (todos neonatos). En el grupo II se recogió el urocultivo en el 59% por SVE, y en el 41% por PSP (se han descartado 3 niños en los que se recogió por BP). El germen más frecuente en los dos grupos fue el *E. Coli* (84%), seguido por la *Klebsiella pneumoniae* (8%) y el *Proteus mirabilis* (7%). Se encontraron resistencias a la Ampicilina (63%), Cefazolina (20%) y Cotrimoxazol (16%). En el grupo I el número de ECOs normales frente a patológicas fue 15/1, y en el grupo II: 2,6/1 ( $p < 0,05$ ). La diferencia entre los dos grupos de las otras pruebas de imagen no fue significativa.

**Conclusiones:** Se constata una disminución significativa del número de diagnósticos de ITU desde que la recogida de orina para cultivo se hace mediante SVE y PSP, por los falsos positivos que pueden darse con la recogida del urocultivo por BP. Esto supone un menor número de ingresos, tratamientos, y pruebas de imagen innecesarios, con la consecuente disminución del coste, y lo más importante, la disminución de la angustia paterna por tener un niño enfermo que necesita controles repetidos durante años sin que el diagnóstico de ITU sea seguro.

La gran mayoría de las ITU fueron por *E. Coli*. Tenemos un elevado número de resistencias a la Ampicilina, y menos a la Cefazolina y Cotrimoxazol.

## NEUROLOGÍA

### FACTORES IMPLICADOS EN LAS ALTERACIONES DEL DESARROLLO EN NIÑOS QUE PRECISARON INGRESO EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

C. Robles Vizcaíno, M.T. Salvatierra Cuenca, E. Ocete Hita, A. Benítez Feliponi, C. Láiznez, F. Cruz, A. Ruiz Extremera, J.L. Santos Pérez, A. Goicoechea Vera y R. Ávila Villegas  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

**Objetivo:** Conocer los factores perinatales y evolutivos relacionados con el desarrollo neurosensorial adverso a los dos años.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron 412 recién nacidos (RN) que precisaron ingreso en la UCIN y que cumplieron al menos tres visitas de forma reglada durante dos años. Al nacimiento se estudió la somatometría; peso (P), talla (T) y perímetro cefálico (PC), edad gestacional (EG) y adecuación del peso a la edad gestacional (AEG), parto único o múltiple, días de estancia en UCIN y Hospital, días de ventilación mecánica (VM). En el seguimiento a los 6, 12, 18 y 24 meses; se analizó el P, T, PC, exploración neurológicamente (valorando 5 grados, 1,2 Normal, 3 moderado, 4 grave, 5 profundo) y el coeficiente de desarrollo mediante el test de Brunet-Lezine (B-L), (se consideró patológico #85. Se corrigió según edad gestacional en los prematuros).

**Resultados:** Los resultados adversos se relacionaron con un peso al nacimiento  $< 1.500$  g (40% vs 20%),  $p < 0,05$ . Con un puntaje del test de B-L más bajo a los 6, 12, 18 y 24 meses ( $p < 0,01$ ),

con un P, T, Y PC inferior a los 6 meses ( $p < 0,01$ ), a los 12 ( $p < 0,05$ ) y a los 18 y 24 meses solamente el PC más bajo mostró diferencias estadísticamente significativas ( $p < 0,01$ ). La diferencia entre los niños con resultados neurológicos adversos y normales no se relacionó con la media del peso, T, PC al nacimiento, EG, adecuación del P a la EG, embarazo múltiple, VM, días de estancia en UCIN o días de estancia en el hospital.

**Conclusiones:** En nuestra serie encontramos que el riesgo de lesión neurológica se incrementa en los menores de 1500 g. Un niño con valoración baja en el test de B-L, unido a un retraso en el crecimiento somático en el primer año de vida debe ser enviado a una Unidad de Atención Temprana para un seguimiento vigilado.

### SECUELAS NEUROLÓGICAS A LOS DOS AÑOS DE VIDA EN NIÑOS QUE PRECISARON INGRESO EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

C. Robles Vizcaíno, M.T. Salvatierra Cuenca, A. Ruiz Extremera, E. Ocete Hita, C. Láiznez, F. Cruz, A. Benítez Feliponi, J.L. Santos Pérez, A. Goicoechea Vera y F.J. Garrido Torrecillas  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

La incidencia de lesión neurológica y parálisis cerebral infantil (PCI) permanece estable, aunque estamos asistiendo a un cambio epidemiológico.

**Objetivo:** Conocer el desarrollo neurosensorial a los dos años de vida de una cohorte de recién nacidos que precisaron ingreso en UCIN.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron 412 recién nacidos que precisaron ingreso en la UCIN y que cumplieron al menos tres visitas de forma reglada durante dos años. Se exploraron neurológicamente (valorando 5 grados, 1,2 Normal, 3 moderado, 4 grave, 5 profundo) y el coeficiente de desarrollo mediante el test de Brunet-Lezine (se consideró patológico #85. Corregido según edad gestacional en los prematuros). De ellos 275 fueron prematuros (106 con un peso inferior a 1.501 g) y el resto nacidos a término.

**Resultados:** 43/412 (10,5%) niños a los dos años presentaron alteraciones neurológicas (Grado 3-4-5). La patología neurológica por grupos de peso al nacimiento fue: 2/15 (13,3%) en los menores de 1.001 g, 15/74 (20%) entre 1.001-1.500, 7/71 (10%) entre 1.501-2.000 g, 4/76 (5,3%) entre 2.000-2.500 g y 15/177 (8,5%) con un peso superior a 2.500. En los menores de 1.500 g la incidencia global fue del 19,1% (IC del 95% entre 11,8 ; 29,1%). 32 pacientes tuvieron una evaluación neurológica grado 3 y la media del test de Brunet-Lezine fue de 77<sup>o</sup>17 (entre 55 y 104), 9 pacientes grado 4 (Brunet-Lezine de 67<sup>o</sup>19. entre 40-91), 2 pacientes fueron considerados grado 5. Solamente 11 (2,7%) de los niños fueron considerados con secuelas graves (Grado 4-5): 1 (6,5%) en los menores de 1.000 g, 3 (4%) entre 1.001-1.500 g, 1 (1,4%) entre 1.501-2.000 g, 2 (2,7%) entre 2.001-2.500 g y 4 (2,3%) en los mayores de 2.500 g. La prevalencia de PCI por grupos de peso al nacimiento fue de 13/89 (14,6%) en los niños nacidos con menos de 1.500 g, 6/147 (4%) entre 1500-2.500 g y 9/177 (5%) fueron mayores de 2.500 g.

**Conclusiones:** La mayoría de los RN encamados en NICU en la década de los noventa tienen un desarrollo normal. Deberían ser vigilados en los primeros años de vida, los menores de 1.500 g y todos los que presenten algún riesgo neurosensorial.

### CEROIDO-LIPOFUSCINOSIS INFANTIL TARDÍA: A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Montero Luis, G. Domínguez Ortega, M.L. Ruiz Falcó,  
L.G. Gutiérrez Solana, J.J. García Peñas y M. Martín Endrinal  
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

**Introducción:** La ceroido-lipofuscinosis (CL) es la enfermedad hereditaria más frecuente en niños de países occidentales. Constituyen un grupo de enfermedades metabólicas progresivas con acúmulo de lipofuscina en neuronas y otros tipos celulares.

**Objetivos:** Presentamos un caso de CL infantil tardía (Enfermedad de Jansky-Beielschowsky) para destacar la importancia de su diagnóstico que haga posible el consejo genético.

**Caso clínico:** Paciente de 7 años diagnosticada a los 3 años de TDAH que comienza con crisis convulsivas generalizadas. Inicia tratamiento con ácido valproico. Posteriormente manifiesta mioclonías parcelares y globales, así como temblor de reposo e intencional. En la exploración neurológica destacan dificultades para la expresión verbal con disartría, ataxia truncal, afasia, disimetría bilateral y disdadococinesia. Temblor de reposo e intencional.

**Pruebas complementarias:** Bioquímica general normal. No presencia de linfocitos vacuolados en extensión de sangre periférica. Alteración de potenciales evocados visuales y somatosensoriales. Estudio Vídeo-Poligrafía-EEG con evidencias de epilepsia mioclónica progresiva. Abolición de electroretinograma (ERG). Biopsia muscular: leve atrofia de fibras tipo II. Estudio enzimático de cadena respiratoria normal. Resonancia Magnética: atrofia cerebelosa y alteración de la sustancia blanca periventricular, de centros semioviales y cápsulas internas. Megacisterna magna. Fondo de ojo: atrofia papilar bilateral. Oligosacáridos en orina, estudio de ácidos orgánicos, actividad biotinidasa y carnitina normal. Biopsia de piel: vacuolas lisosomales formando cuerpos curvilíneos.

Se llega al diagnóstico de CL con acúmulo de cuerpos curvilíneos. **Evolución:** deterioro progresivo del psiquismo y de la visión, aumento de la afectación cerebelosa con control parcial del temblor.

Actualmente se encuentra en tratamiento con ácido valproico, clonazepam, lamotrigina, piracetam y carnitina.

**Conclusiones:** Hasta el momento no existe ningún tratamiento específico que detenga la enfermedad. La terapia física y tratamiento anticonvulsivante ayudan a enlentecer el deterioro de la calidad de vida.

La identificación de los genes específicos para algunos tipos de CL permite la identificación a través del ADN de portadores así como el diagnóstico prenatal.

### COMPLICACIONES POCO FRECUENTES DE LA OBESIDAD EN LA INFANCIA: PSEUDOTUMOR CEREBRI. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Cuñarro Alonso, M.J. Ceñal González-Fierro,  
J. Torres Mohedas, N. López García y P. Puyol Buil  
Hospital de Móstoles, Móstoles.

**Introducción:** Es poco frecuente la aparición de complicaciones secundarias a la obesidad en la edad pediátrica aunque se describen entre otras el pseudotumor cerebri y el síndrome del ovario poliquístico (SOP). Presentamos el caso de un niña de

12 años que desarrolla ambas patologías durante su adolescencia.

**Caso clínico:** Niña de 12 años estudiada por sospecha de obesidad de origen suprarrenal.

**Antecedentes familiares:** Abuela materna fallecida por tumor cerebral. Resto sin interés.

**Antecedentes personales:** Embarazo, parto, período perinatal y de lactancia sin incidencias. Psicomotor normal. Vacunación según calendario. Sobrepeso desde su infancia más temprana, con aumento de peso a pesar de seguir varios regímenes dietéticos. Estudiada en mayo de 1995 por sospecha de obesidad secundaria a patología suprarrenal, presentando estrías rojo-vinosas en raíz de miembros superiores e inferiores junto a hirsutismo en línea infraabdominal, región sacra e inguinal (Ferriman 2). Se extrae analítica que resulta dentro de límites normales, y se realiza radiografía de muñeca izquierda que es compatible con su edad cronológica.

**Historia actual:** Durante revisión trimestral por obesidad en consulta (II/1996) refiere la aparición de cefaleas y vómitos ocasionales asociadas a visión borrosa y dificultad para la lectura. En este momento la talla se sitúa entre p 10-25 y el peso > p97. Se revisa fondo de ojo evidenciando papiledema bilateral, y una exploración neurológica que no objetiva focalidad. Con la sospecha de hipertensión intracraneal se realiza una TAC craneal sin contraste que únicamente muestra una disminución del tamaño ventricular, seguida de una RM siendo esta normal. Posteriormente se lleva a cabo una punción lumbar que demuestra una presión de apertura del líquido cefalorraquídeo (LCR) por encima de 400 milímetros de agua, con citología, proteínas y bioquímica normales. Se extrae líquido suficiente como para bajar esta presión a cifras normales, y se inicia tratamiento con acetazolamida con respuesta clínica parcial.

**Evolución:** En posteriores revisiones continua con episodios de cefaleas y visión borrosa, presentando una campimetría con afectación periférica del campo visual del ojo derecho. Se añaden corticoides a su medicación y se continua con la práctica de punciones lumbares semanales (hasta 4 en total), siendo la presión de apertura del líquido de esta última normal. Un mes más tarde tiene un fondo de ojo, campimetría bilateral y exploración neurológica normales, motivo por lo que comienza a bajarse la dosis de esteroides paulatinamente.

Un año más tarde acude al servicio de urgencias por dolor hipogástrico, con analíticas normales y realizándose ecografía ginecológica que evidencia patología compatible con síndrome del ovario poliquístico. Se sigue a la niña en consulta cada tres meses con analíticas normales (hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas, anticuerpos antitiroideos, insulinemia, cortisol basal y de 24 horas, FSH, LH, S-DHEA, androstendiona, 17-OH progesterona, testosterona y 17 beta estradiol). En revisiones posteriores se llevan a cabo diversas dietas entre 1200-1500 calorías con irregular cumplimiento. En la última cita en consulta (mayo de 2000) se pauta dieta de 1200 calorías y se recomienda revisiones por su pediatra de zona ante normalización de estudios oftalmológicos y ecográficos ginecológicos.

**Conclusiones:** Aunque las complicaciones de la obesidad son poco frecuentes en la edad pediátrica, pueden aparecer alteraciones del crecimiento, ortopédicas, respiratorias, metabólicas, cardiovasculares, etc; y no conviene olvidarse de la posible aparición de dichas complicaciones, e incluso de varias de estas en un mismo paciente; como sucedió en el caso presentado. Si

bien no es extraño el pseudotumor cerebri asociado a factores etiológicos como el referido según apunta la literatura; sí lo es la asociación con el SOP, lo que hace de este un caso excepcional.

#### ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN LA INFANCIA.

##### A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

O. Manrique Moral, M. Belda Anaya, M.C. Vicent Castelló, L. Sanguino López, P. Garcés Cabello, A. Hernández Mora, E. Martínez Salcedo, J. Flores Serrano y L. Ruiz Pérez  
Hospital General Universitario, Alicante.

**Introducción:** Los ACV son poco frecuentes en la infancia (1-3/100.000 año), más en el grupo de 0-4 años, aunque los avances en las técnicas de neuroimagen han mejorado su capacidad de diagnóstico, incrementándose la incidencia (13/100.000 año) en los trabajos más recientes). Los estudios más antiguos presentan un 50% de casos idiopáticos, pero actualmente se están describiendo factores de riesgo presentes en muchos de ellos (enfermedad febril, traumatismos, alteraciones de la coagulación, anomalías cardíacas y cerebrovasculares). Debido a la escasa incidencia y ausencia de protocolos, su estudio y tratamiento carece de pautas establecidas.

**Caso clínico:** Varón de 14 meses que acude por síndrome febril 40°C, tos, vómitos de 3 días de evolución y deposiciones blandas los dos días. Padres y hermano síntomas gastrointestinales. Antecedentes no destacables de enfermedad cardiovascular. Exploración: distrés respiratorio, hipoventilación izquierda y crepitantes difusos. Evolución: A su ingreso presenta leucocitosis, neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda e infiltrado difuso de bordes mal definidos que borra toda la silueta cardíaca izquierda. Se pauta tratamiento antibiótico (Cefalosporina + Macrólido). Necesita Oxígeno del 2º al 4º día de ingreso. Al 6º día de ingreso, estando afebril y sin necesidades de O<sub>2</sub> sufre un empeoramiento clínico con convulsión parcial secundariamente generalizada, quedando hemiparesia derecha y parálisis facial central. Se añade Fenitoina, Vancomicina y Aciclovir. Se realiza punción lumbar (normal), TAC craneal (infarto del territorio de la cerebral media izquierda) y EEG (lentificación difusa severa en el lado izquierdo), retirándose tras esto el Aciclovir. En su convalecencia presenta edema doloroso del miembro inferior derecho donde había llevado previamente una vía central. Ecografía vascular con signos de trombosis en venas femoral común y superficial derechas. Se instaura tratamiento con Fraxiparina sc. Dos meses después presenta reperforación del sistema venoso femoral, mejoría considerable de su cuadro neurológico, persistiendo hemiparesia derecha, retirándose Fraxiparina, suplementándose con Ácido Fólico y Vitamina B. Se realizó estudio de ACV siguiendo las recomendaciones de la propuesta de protocolo del H. Sant Joan de Deu (Abril-2000): Coagulación básica normal, factores procoagulantes: en el niño heterocigoto MTHR termolábil, homocisteína 2,5 Umol/L, en la madre heterocigoto MTRH termolábil, homocisteína 5,8 Umol/L, en el padre heterocigoto Protrombina 20210A. Estudio metabolopatías, inmunoglobulinas y autoanticuerpos negativo. Cultivos en sangre, LCR y frotis faríngeos negativos. Serología en LCR negativa, en plasma (x3) sugerente de infección reciente por *Mycoplasma Pneumoniae* y VRS. Pruebas de imagen TAC, RNM y Angioresonancia con infarto de la cerebral

media izquierda, no malformaciones vasculares. Mantoux negativo.

**Discusión:** El protocolo de estudio citado nos parece una buena pauta a seguir. Como está descrito en la literatura, los procesos vasculares de nuestro paciente parecen obedecer a una sumación de factores. Aunque los estudios más recientes asocian independientemente los niveles de Homocisteína y la presencia de MTHR termolábil homocigota con ictus, no está establecido el papel de los heterocigotos ni el tratamiento con Fólico y Vitamina B en estos casos. La evolución clínica ha sido favorable y el tratamiento con Fraxiparina no ha presentado complicaciones.

#### LEUCEMIA CONGÉNITA DE PRESENTACIÓN NEONATAL

E. Ocete Hita, R. Ávila Villegas, A. Goicoechea Vera, E. Pérez Bonilla, F. Javier Garrido Torrecillas, J.A. López Torres, J.L. Santos Pérez, R. Bayes García y A. Ruiz Extremera  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

**Introducción:** La leucemia aguda congénita es excepcional y el tipo más frecuente es la mielóide, a diferencia de lo que ocurre a otras edades. La clínica puede ser muy llamativa al nacimiento: petequias, equimosis, visceromegalias, masas nodulares tipo fibroma por la infiltración por células leucémicas. El dato analítico más frecuente es la hiperleucocitosis (cifras de > 150.000) con predominio de células blásticas que pueden contener bastones de Auer y se consideran patognomónicos de ésta enfermedad. El pronóstico es muy malo, falleciendo los neonatos fundamentalmente por hemorragias e infecciones.

**Caso clínico:** Recién nacido mujer de 39 semanas de edad gestacional con peso al nacimiento de 3.315 gr. y 51 cm. Apgar a los 1, 5 y 10 minutos de 4-5-9 respectivamente y reanimación tipo III. Antecedentes obstétricos: madre de 34 años, secundigesta. Embarazo controlado que cursa con diabetes gestacional. Parto: cesárea urgente por sufrimiento fetal agudo. Exploración: mal estado general con hematomas y elementos purpúricos generalizados. Auscultación C-R: hipoventilación bilateral y taquicardia de 180 l/m. Abdomen globuloso con hepatomegalia de 3,5 cm y esplenomegalia de 2 cm.

Exploraciones complementarias: hemograma: hematíes 2.880.000, Hb 10,3, Hto 31,6, leucocitos 219.200 con blastos en sangre periférica de > 200.000, plaquetas 166.000. Coagulación: actividad de protrombina 6, T.P.T.A 2 minutos y 17 segundos, fibrinógeno 22, dímero D 5.491. Bioquímica: GOT 329, resto normal. Cultivos centrales y periféricos negativos. Serología TORCH ampliada: negativa.

Evolución: se traslada el neonato a la UCIP y N con la sospecha de coagulación intravascular diseminada (CID). Se instaura ventilación mecánica convencional por dificultad respiratoria progresiva y canalización de arteria y vena umbilical. A la media hora de vida se produce hemorragia digestiva y respiratoria, siendo necesaria la reexpansión de la volemia con cristaloides y posteriormente con hemoderivados. El S. de hematología nos informa de la presencia de abundantes blastos, sugerentes de leucemia neonatal. No se consigue la estabilización clínica, produciéndose el exitus de la paciente a las 6 horas de vida. La necropsia confirma el diagnóstico de leucemia aguda congénita mielóide (promielocítica M3).

**Comentarios:** La leucemia congénita neonatal mielóide promielocítica M3, cuando debuta como una C.I.D. tiene un pronóstico fulminante.

### TEST DE DESARROLLO. VALIDACIÓN DEL BRUNET-LÉZINE

M.T. Salvatierra Cuenca, C. Robles Vizcaíno, C. Láiznez, E. Ocete Hita, E. Pérez Bonilla, A. Goicoechea Vera, J.A. López Torres, J.L. Santos Pérez y A. Ruiz Extremera  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Los test de desarrollo ayudan a detectar desviaciones de la normalidad en niños en situaciones de riesgo.

**Objetivo:** Conocer a que edad el test de B-L predice mejor la situación de los niños a los dos años.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron 122 niños que precisaron ingreso en la UCIN y a los que se les realizó el test de B-L justamente a los 6, 12, 18 y 24 meses (se consideró patológico  $\leq 85$ , corregido según edad gestacional en los prematuros) y se analizó la sensibilidad (S), Especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN).

**Resultados:** La S a los 6, 12 y 18 meses fue del 33%, 60% y 75%. La E fue muy alta 94%, 97% y 98%. El VPP fue del 25%, 66%, 75% y VPN del 96%, 96% y 97%.

**Conclusiones:** El test discrimina mejor a los pacientes que van a ser normales que a los que van a tener un desarrollo anormal, los niños con test de B-L superior a 85 tienen una elevada probabilidad de tener un desarrollo normal a los dos años, mientras que una proporción importante de los pacientes con resultados bajos a los seis meses, serán normales, aunque la capacidad del test para diagnosticar alteraciones del desarrollo mejora a los 12 y 18 meses.

### COMPLEJO CHIARI I/SIRINGOMIELIA

C. Navas Heredia, E. Gómez Santacristina, J.L. Pérez Navero, E. Castuera Jurado, I. Ibarra de la Rosa y M.J. Velasco Jabalquinto  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** La malformación de Chiari I, consiste en un descenso caudal de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magnum. Se asocia con frecuencia variable a siringomielia, hidrocefalia, anomalías óseas de la charnela craneocervical, aracnoiditis de la fosa posterior y escoliosis. Los síntomas más frecuentes son cefaleas, cervicgia, sensación de mareo y vértigo. El diagnóstico se realiza mediante RMN. El tratamiento es quirúrgico.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad que consulta en Urgencias por presentar cefalea inespecífica más localizada en región occipitocervical, sensación de "mareo", acúfenos náuseas. AP: Traumatismo frontal sin pérdida de conciencia ni vómitos 24 horas antes y cefalea recurrente inespecífica. Exploración al ingreso: BEG, consciente, orientada, GCS 15/15, pupilas isocóricas y normorreactivas, marcha inestable, disimetría ocular a la derecha, en posición decubito-supino con cabeza en extensión aparece vértigo rotatorio y náuseas sin nistagmus objetivable. ROT en piernas: normales; ROT en MSD disminuido. Hipoalgesia C5-C8 MSD y C5-T1en MSI, percibiendo el frío. Marcha atáxica severa. Hematoma frontal. Fondo de ojo: Normal. Estudios complementarios: Rx

cráneo y TAC sin contraste: Normal; RNM cráneo: Hematoma subgaleal frontal; RNM columna cervical: Amígdalas cerebelosas más de 1 cm por debajo del foramen magno. Médula cervical cavitada desde C3 al menos hasta D6 compatible con diagnóstico de malformación de Chiari tipo I/Siringomielia. Se practicó craneotomía suboccipital, resección ósea de márgenes posterolaterales de foramen magnum y del arco posterior del atlas con laminectomía de láminas de C2, apertura de duramadre con plastia de injerto de duramadre liofilizada, la intervención posterior de la siringomielia dependerá de la evolución neurológica

**Conclusiones:** Ante un cuadro en urgencias de cefalea, cervicgia y vértigo de origen central hay que descartar mediante RMN la malformación de Chiari I e indicar en su caso tratamiento quirúrgico precoz para descompresión de la fosa posterior.

### FÍSTULA ARTERIO-VENOSA GIGANTE DE LA VENA DE GALENO

D. Fernando de la Cerda Morón, A. Beaudoin Perron, M.A. Pérez Parras, L. Marroquí Yáñez, S. Jaraba Caballero, M.A. Frías Pérez y F. Delgado Acosta  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** La malformación de la vena de Galeno es una entidad poco frecuente, caracterizada por una comunicación anormal directa entre una o varias arterias cerebrales y la vena de Galeno. La sintomatología es variable según la edad de presentación, siendo frecuente la asociación con insuficiencia cardíaca congestiva en el período neonatal. En la mitad de los casos es posible auscultar un soplo en la fontanela anterior. El diagnóstico definitivo se obtiene por arteriografía o angiografía. La cirugía o embolización de la fístula es el tratamiento de elección.

**Caso clínico:** Recién nacido a término de peso adecuado que ingresa a las doce horas de vida con quejido respiratorio, taquipnea y taquicardia. Presenta buena ventilación bilateral, tonos cardíacos rítmicos, fuertes, sin soplos, latido hiperdinámico, pulsos periféricos llenos, sin hepatomegalia. Se ausculta soplo llamativo en fontanela anterior. En el estudio cardiológico destaca importante cardiomegalia en la radiografía de tórax, eje derecho en el electrocardiograma, así como dilatación de cavidades derechas en la ecocardiografía. Ante la sospecha de malformación vascular se realiza angiografía cerebral observándose la presencia de fístula arterio-venosa de la vena de Galeno de gran tamaño irrigada por ramas de ambas pericallosas y de coroideas de cerebrales posteriores. Se realiza embolización percutánea con implantación de diez coils en la región venosa del lado derecho, no siendo posible la embolización completa por el gran tamaño de la fístula. Inicialmente mejoran los signos de insuficiencia cardíaca, permitiendo descenso del apoyo inotrópico. Tras dos semanas aparece empeoramiento hemodinámico precisando una segunda embolización con dieciocho coils. Desde entonces se controlan los signos de insuficiencia cardíaca, aunque precisa diálisis peritoneal por fallo renal secundario a nefropatía por contraste. En la evolución posterior presenta cuadro séptico de origen pulmonar con fallo multiorgánico, aislándose *Neumococo* en broncoaspirado y *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente en hemocultivo, siendo finalmente éxitus.

**Comentarios:** Aunque la fístula arterio-venosa de la vena de Galeno es una patología poco frecuente, supone el 30% de todas las malformaciones vasculares pediátricas.

El tratamiento mediante embolización se asocia con menor morbi-mortalidad que el quirúrgico, aunque ambos presentan alta tasa de recurrencia.

En este paciente el gran tamaño de la fístula hizo necesaria la embolización en dos tiempos con múltiples coils, hasta controlar la insuficiencia cardíaca.

#### ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA SECUNDARIA A VARICELA

A.I. Curcoy Barcenilla, M. Pons Odena y A.M. Vernet Bori  
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

**Introducción:** La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad inflamatoria y desmielinizante del SNC que aparece más frecuentemente en la infancia. Generalmente viene precedida por una infección vírica o una administración vacunal. El diagnóstico de sospecha es clínico y la confirmación se realiza por resonancia magnética. El tratamiento se basa en terapia corticoidea y en recientes trabajos se postula el beneficio de la administración de inmunoglobulinas ev. Presentamos un caso clínico de una paciente tratada con IGIV.

**Caso clínico:** Niña de 4 años, sin antecedentes personales de interés remitida de otro centro, en el contexto de una varicela de 7 días de evolución, por cefalea y vómitos desde hacía 4 días y en las últimas 24 horas presenta ataxia, incontinencia de esfínteres e irritabilidad. En la exploración física destaca un regular estado general, afebril, con lesiones cutáneas de varicela en fase costrosa. A nivel del sistema nervioso central el sensorio está conservado, hipotonía axial con reflejos osteotendinosos presentes, ataxia al sentarse, habla disártrica y pares craneales normales. Resto de exploración física normal. A las 4 horas inicia episodios convulsivos con posterior descenso del Glasgow a 6 que requiere intubación. Se realiza una analítica mostrando discreta leucocitosis, una TC craneal con notable captación del contraste subaracnoidal y una punción lumbar con incontables hematíes, leucocitos  $140/\text{mm}^3$ , proteínas 41 mg/dl, glucosa 77 mg/dl. PCR virus herpes varicela negativo. El EEG demuestra una ausencia de reactividad a estímulos dolorosos y los potenciales evocados de tronco anormales. Ante la sospecha de encefalitis aguda varicelosa se instaura tratamiento con aciclovir durante 10 días. Transcurridos 6 días no se objetiva mejoría por lo que se añaden corticoides endovenosos y a los 10 días se realiza una RMN craneal que muestra focos de desmielinización diseminados orientándose como encefalomiелitis aguda diseminada. Se instaura tratamiento con inmunoglobulinas ev 2 gr/kg en 24 horas. A las 3 semanas inicia una recuperación progresiva y completa de las funciones cerebrales superiores y mejoría de las motoras.

**Comentarios:** La ADEM presenta un cuadro clínico inespecífico por lo que requiere un alto índice de sospecha y la realización de una resonancia magnética para confirmar el diagnóstico.

Creemos útil la realización precoz de la resonancia magnética dado que es una patología tratable con corticoides y posiblemente también con inmunoglobulinas endovenosas, aunque en nuestro caso la respuesta no fue evidente tras su introducción.

## NEONATOLOGÍA

### OSTEOGENESIS IMPERFECTA. EVIDENCIA EN EL PERÍODO NEONATAL

M.T. Cantero Tejedor, I. Díez López, J.M. Bartolomé Porro, R. Grande Álvarez, M.J. Gallego Fuentes y E. Burón Martínez  
Hospital Universitario de Valladolid, Valladolid.

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad genética producida como consecuencia de mutaciones en los genes COL 1A1 (cromosoma 17) y COL 1A2 (cromosoma 7) que codifican las cadenas pro alfa (1 y 2) del colágeno tipo Su característica clínica fundamental es la fragilidad ósea con mayor susceptibilidad para las fracturas a nivel de huesos largos ante mínimos traumatismos. Clásicamente se diferencian 4 tipos, siendo la forma tipo II la que frecuentemente se diagnostica en el período neonatal.

Presentamos un caso de diagnóstico precoz, a los 7 días de vida. Se trata de un varón 1er hijo de padres sanos. Embarazo por inseminación artificial. Parto por cesárea. T.Apgar 9/10. Se ingresa en la Unidad de Neonatología por irritabilidad llamativa, dificultad para las tomas y pérdida ponderal. A la exploración se observa menor movilidad de pierna derecha con ligero edema. Se realiza Ecografía de cadera que fue normal y en la R.X. de extremidades inferiores se aprecia una línea de fractura en tibia derecha. Se instaura tratamiento con yeso y se realiza R.X. de esqueleto no apareciendo fracturas a otros niveles. A los 12 días de vida se detecta en la exploración un reflejo de Moro asimétrico, con dificultad para movilizar la extremidad superior izquierda y gran irritabilidad a la exploración. No se detectan fracturas a nivel de húmero del mismo lado, y la movilidad mejora en los días siguientes. El paciente es dado de alta del Hospital advirtiendo a los padres la conveniencia del manejo cuidadoso del niño. A los pocos días consultan por un cuadro de llanto inconsolable, efectuándose una exploración cuidadosa sin encontrar el posible lugar de la fractura. El paciente era portador de un yeso en la pierna derecha. Se solicita estudio radiológico completo de esqueleto en el cual se detecta un callo de fractura en la 11 costilla izquierda, así como una fractura en fémur derecho coincidente con el límite superior del yeso. Creemos que la fractura costal fue la causa de los síntomas en el miembro superior izquierdo y que probablemente un mínimo traumatismo con el yeso fue lo que produjo la fractura de fémur. En la actualidad el paciente tiene 3 meses de edad y no ha presentado nuevas fracturas.

Dada la edad del paciente no es posible desde un punto de vista clínico determinar el tipo de OI, si bien otras características, parecen orientar hacia el tipo I o IV. Si consideramos la incidencia tipo I, 1:30.000, tipo II de 1:40-60.000, y los tipos III y IV menos frecuentes cabría esperar que nuestro paciente sea una OI tipo I. En estos casos se ha visto que no hay alteraciones estructurales del colágeno sino más bien una reducción a la mitad de su producción. La confirmación de la forma tipo I por estudio del colágeno en cultivos de fibroblastos no es de uso clínico habitual.

La OI es una enfermedad autosómica dominante. En nuestro caso no existen antecedentes familiares de enfermedad por lo que podría tratarse de una mutación "de novo" o bien un mosaicismo a nivel de células germinales de uno de los progeni-

tores, siendo la probabilidad de un segundo hijo afecto del 5-7%.

El hallazgo de una fractura, en el período neonatal, en una localización poco frecuente es sugerente de diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta (OI).

### CITRULINEMIA CONGÉNITA FULMINANTE

A.E. Aldea Romero, S. Gallego Fernández, M. Sáenz de Pipaon, A. García-Alix, J. Pérez Rodríguez y J. Quero  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Introducción:** La citrulinemia congénita se presenta como un cuadro de encefalopatía neonatal, caracterizada por trastorno progresivo de la capacidad para despertar, acompañado de vómitos e hiperpnea. La clínica neurológica y la alteración EEG se relaciona con el nivel de amonio plasmático, y el pronóstico vital y el desarrollo neurológico se relacionan con la reducción rápida del amonio. La hemodiálisis es la técnica de aclaramiento más efectiva. Presentamos un caso fulminante con fracaso para aclarar el amonio y revertir el com en un recién nacido con citrulinemia congénita.

**Caso clínico:** Niña de 3 días que ingresa en UCIN por presentar desde 24 horas antes, decaimiento, hipertonía y disminución progresiva del nivel de conciencia. Presenta además, respiración irregular y pausas de apnea, precisando entubación y ventilación mecánica. Antecedentes familiares: no historia de consanguinidad. Madre de 34 años, tercigesta y con historia de un aborto previo y un hijo anterior sano. El embarazo fue controlado y de curso normal, el parto vaginal eutócico, y el Apgar 9/10.

Exploración al ingreso: Mal estado general, color icterico. No rasgos dismórficos. La auscultación cardio-pulmonar y el examen de abdomen no mostraron hallazgos relevantes. El examen neurológico mostró una incapacidad absoluta para despertar, ausencia de respuestas motoras y del tronco encefálico; ausencia de respuestas oculocefálicas, de reflejo corneal y de náusea. Las pupilas eran midriáticas y arreactivas.

Exploraciones complementarias: Hemograma: Hb 15,6 g/dL, Hto 47,7%, Leu 12.000/mm<sup>3</sup>, sin desviación izquierda, Plaquetas 299.000 mm<sup>3</sup>. La concentración de amonio fue de 3.044 µg/dL. La determinación de aminoácidos en sangre mostró valores muy elevados de glutamina y citrulina, y en orina, de ácido orótico, estableciéndose el diagnóstico de citrulinemia congénita. El EEG al ingreso mostró un trazado de "burst suppression". El examen ultrasonográfico cerebral no mostró alteraciones.

**Evolución:** A las 7 h del ingreso se inició hemodiálisis a través de la vena umbilical durante 4 horas, disminuyendo los niveles de amonio a 744 µg/dL. Tras finalizar la hemodiálisis, y a pesar de iniciarse tratamiento con fenilbutirato y benzoato, presenta un rápido ascenso, siendo los valores de amonio de 1964 µg/dL a la hora, y de 3310 µg/dL a las 5 h de la hemodiálisis. En ningún momento antes, durante o después de la hemodiálisis, revertió el cuadro de coma profundo, y el EEG posterior a la hemodiálisis mostró un trazado isoelectrico. A las 12 h comienza con hipotensión refractaria al soporte inotrópico. La niña falleció a las 24 h del ingreso.

**Comentario:** La citrulinemia congénita (déficit de arginino succinico-sintetasa) cursa con concentraciones de amonio muy ele-

vadas y suele ser letal, y los supervivientes muestran retraso mental. En el caso presentado, la reducción del amonio plasmático fue transitoria y no se consiguió en ningún momento revertir el coma profundo, ni mejorar el EEG. Aunque la hemodiálisis es el procedimiento de elección en el tratamiento agudo de la hiperamonemia severa, este paciente muestra lo fulminante de estos cuadros, a pesar de lo precoz del diagnóstico y de las modernas técnicas de aclaramiento del amonio.

### ¿INFLUYE EL TRATAMIENTO ANTIRRETROVIRAL DURANTE EL EMBARAZO DE MUJER VIH (+), EN EL DESARROLLO FETAL?

M.A. Apilánez Urquiola, J. Landa Maya, J.J. Larraz Soravilla, J.A. Iribarren Loyarte y J. Echeverría Lecuona  
Hospital Nuestra Señora de Aránzazu, San Sebastián.

**Objetivo:** Valorar el desarrollo fetal en hijos de madre VIH (+) que durante el embarazo han recibido tratamiento antirretroviral (TAR).

**Métodos:** Se analiza edad materna, primera gestación, abortos previos, duración del embarazo (SG), modalidad de parto, peso, talla y perímetro craneal del recién nacido (RN), presencia de malformaciones y transmisión vertical (TV), en hijos de madres VIH (+).

Se comparan los resultados de: 1- Grupo estudio (GE): madres VIH (+) TAR en el embarazo y 2- Grupo control (GC): madres VIH (+) no TAR en el embarazo.

**Resultados:** Total madres VIH (+) n-170; total de hijos n-173 (tres gemelares). GE: madres 46, hijos 47; GC: madres 124, hijos 126

#### Resultados GE frente a GC:

	GE	GC	p
Edad materna	30,5 ± 2,87	26,4 ± 4,10	0,000
Primera gestación	13%	42,9%	0,000
Abortos previos	67,4%	39,8%	0,003
SG < 37	21,7%	11,4%	0,074
Cesárea	50%	9,4%	0,000
REBA > 4 h	31,4%	40,4%	0,414
Peso RN	2800,43 ± 607,34	2955,97 ± 480,47	0,121
Talla RN	47,47 ± 3,02	48,39 ± 2,41	0,065
P. Craneal RN	33,11 ± 1,76	33,75 ± 1,7	0,031
Peso RN < 37 SG	2098 ± 415,11	2349,23 ± 309,74	0,111
Talla RN < 37 SG	44,8 ± 2,39	45,62 ± 1,89	0,372
P. Craneal RN < 37 SG	32 ± 2	31,77 ± 1,64	0,764
Malformaciones	Gastrosquisis (1)	Sd Down (1) Hamartoma torácico (1)	
TV	0	22,8%	-

**Conclusiones:** 1) El tratamiento antirretroviral durante el embarazo de la mujer VIH (+) no ha influido en el crecimiento fetal. 2) No se ha observado mayor incidencia de malformaciones en el grupo que ha recibido TAR en el embarazo. 3) Se aprecia mayor incidencia de abortos anteriores y edad materna superior, en el grupo tratado. 4) Ningún hijo de madre VIH (+) tratada durante el embarazo en nuestra serie se ha infectado.



### ANOMALÍAS TRAQUEOESOFÁGICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO DE FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA AISLADA DE DIAGNÓSTICO NEONATAL

R. García Pérez, M. Gastesi Larrañaga, P. Gortazar Arias, J.A. Pérez García, A. Cotero Lavín y L. Román Echevarría  
Hospital de Cruces, Baracaldo.

**Introducción:** La fístula traqueo-esofágica (FTE) es una comunicación entre el esófago y la tráquea que aparece de forma aislada en un bajo porcentaje (4%) de los RN que presentan anomalías traqueo-esofágicas.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una RNT de 39 semanas de bajo peso (2.530 g) que ingresa en la Unidad Neonatal a las 24 horas de vida por vómitos, distensión abdominal y distrés respiratorio. Al ingreso presenta una PCR de 3,2 mg/dl y en la Rx tórax-abdomen se observa aerofagia y una condensación en el lóbulo superior derecho (LSD), por lo que se insta una dieta absoluta, antibioterapia y sueroterapia iv. En los intentos sucesivos de inicio de alimentación oral y mediante sonda nasogástrica presenta crisis de tos, atragantamiento y cianosis, por lo que se realiza un esofagograma en el que se objetiva una FTE aislada a nivel de T3, reflujo gastroesofágico y una neumonía aspirativa (LSD). Se interviene quirúrgicamente, ligando y seccionando la fístula. Es dada de alta al 11º día postoperatorio tras haber reiniciado la alimentación oral con éxito.

**Comentario:** La FTE aislada es una entidad rara que hay que sospechar en los RN que presentan problemas de tos, cianosis y atragantamiento al iniciar la alimentación oral o en niños mayores que presentan infecciones respiratorias recurrentes.

### DÉFICIT DE GLUCOSA-6-FOSFATO DESHIDROGENASA (G6PDH). A PROPÓSITO DE 2 CASOS DE DEBUT NEONATAL

M. Gastesi Larrañaga, R. García Pérez, P. Gortazar Arias y A. Cotero Lavín  
Hospital de Cruces, Baracaldo.

**Introducción:** El déficit eritrocitario de la enzima G6PDH es un trastorno ligado al cromosoma X que aparece más frecuentemente en determinados grupos étnicos. Clásicamente, se presenta como anemia hemolítica aguda inducida o episódica o como anemia hemolítica crónica no esferocítica. En el recién nacido puede presentarse en forma de ictericia.

**Casos clínicos:** *Caso clínico 1:* RNT varón de peso adecuado para la edad gestacional que ingresa por ictericia a las 54 horas de vida (bilirrubina total (BRT) 25 mg/dl; hematocrito (Hto) 55%). A.F: Madre mulata, ictericia neonatal e ictericia conjuntival ocasional. Se insta una fototerapia continua intensiva. Durante las primeras 48 horas, el nivel de BRT alcanza un máximo de 27,7 mg/dl y el Hto desciende hasta 35%. Al alta BRT 3,5 mg/dl y Hto 38%. El estudio hematológico demostró la existencia de una anemia hemolítica con componente intravascular por déficit parcial de la enzima G6PDH.

*Caso clínico 2:* RNT varón de peso bajo para la edad gestacional que ingresa por ictericia a las 5 horas de vida (BRT 8,8 mg/dl; Hto 65%). A.F: 2 tío maternos diagnosticados de déficit de G6PDH. Es tratado con fototerapia intensiva, alcanzando una cifra máxima de BRT de 9,5 mg/dl a las 6 horas de ingreso y el Hto mínimo de 42%. El estudio hematológico determinó un déficit total de la enzima G6PDH. En seguimiento por Hemato-

logía Infantil durante estos 10 últimos años, habiendo precisado varias transfusiones sanguíneas por crisis hemolíticas.

**Comentario:** El déficit de G6PDH es una causa de ictericia neonatal poco frecuente en nuestro medio.

### TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS INTRAÚTERO EN UN NEONATO SIN FACTORES DE RIESGO PRENATALES

E. Esteban Torné, N. Castillo, M.D. Salvia Roiges, J.M. Rodríguez Miguélez, J. Figueras Aloy y X. Carbonell Estrany  
Hospital Clinic y Provincial, Barcelona, Hospital del Mar de Barcelona

**Antecedentes y objetivos:** Presentamos un caso de trombosis de senos venosos intraútero en un neonato sin factores predisponentes prenatales conocidos.

**Material:** Recién nacido varón a término de peso adecuado que ingresa en la unidad de cuidados intensivos por presentar depresión neurológica severa. Madre sana de 32 años y primigesta, sin antecedentes familiares de interés. Los días previos al nacimiento refiere una disminución de movimientos fetales. Parto por cesárea urgente por ritmo silente. Apgar 1-5-6 requiriendo intubación y ventilación inmediata que se mantiene durante todo el ingreso. Gasometrías arterial y venosa de cordón normales. A la exploración destaca hipertonía de extremidades y pupilas midriáticas areactivas. Ausencia de reflejos sin respuesta a estímulos dolorosos. Se palpa masa en hipogastrio compatible con vejiga urinaria. A las 24 horas de vida presenta episodio de convulsión que se repite poco después a pesar de tratamiento antimicrobiano. Análisis sanguíneo normal. En el electroencefalograma destaca ausencia de actividad eléctrica y la resonancia magnética muestra la presencia de trombosis de senos venosos. Estudio de coagulación en el niño y en los padres normal. El niño fallece a los cinco días de vida. En la necropsia se confirma la presencia de trombosis en todos los senos venosos cerebrales y en vena umbilical. Vejiga neurológica. No hay más hallazgos significativos.

**Discusión:** Los procesos trombóticos son raros en la edad pediátrica y dentro de ésta predominan en el período neonatal. Suelen existir factores predisponentes adquiridos (gran patología con intervencionismo, lupus eritematoso materno, anticuerpos anticardiolipina) o congénitos y hereditarios. Dentro del screening básico es preciso descartar déficits en Antitrombina, Proteínas C y S, Factor V Leiden y mutación del gen de la Protrombina 20210. En el caso que presentamos la disminución de movimientos fetales antes del parto y la gran alteración neurológica precoz sin evidencia de asfixia ni traumatismo perinatal apoya el origen prenatal de la trombosis. El screening de trombofilias tanto neonatal como familiar fue normal y desconocemos la causa del evento.

### COLESTASIS NEONATAL COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE NIEMANN PICK TIPO C

I. Correa Ruiz, E. Sánchez Martínez, M.A. Carrasco Azcona, A. Gutiérrez Benjumea, G. Cruz Guerrero, M.A. Aguilera Llovet y M. Ruiz Romanos  
Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

**Introducción:** La colestasis neonatal continúa siendo hoy en día una enfermedad de difícil diagnóstico. Es un síndrome secundario a múltiples etiologías entre las que se incluyen como cau-

sas poco frecuentes las enfermedades por trastornos genéticos y metabólicos. Presentamos el caso clínico de un lactante con enfermedad de Niemann-Pick tipo C que se manifestó inicialmente como colestasis neonatal.

**Caso clínico:** Varón de 42 días de vida que presenta ictericia leve de tres días de evolución acompañada de distensión abdominal y regurgitaciones. Antecedentes personales: gestación controlada, parto espontáneo. Antecedentes familiares: Padre y tío paterno episodios de hiperbilirubinemia sin filiar. Madre sana. Exploración física: buen estado general. Tinte icterico. Llama la atención hepatomegalia de 6 cm y esplenomegalia de 4 cm. Resto de la exploración normal. Se observan heces hipocólicas. Exámenes complementarios: 1) Estudio de función hepática: Bilirrubina total elevada (8,2 mg/dl) con aumento de la bilirrubina directa (6,9 mg/dl). AST y ALT muy elevadas. GGT y FA elevadas. Alfa-1 antitripsina: normal. 2) Pruebas hematológicas: Hemograma y frotis periférico normal. TTP (70%). 3) Pruebas infecciosas: Hemocultivos y urocultivos: negativos. Serología de virus hepatotropos: normal. 4) Pruebas metabólicas: Sustancias reductoras en orina: negativo. Ligero aumento de niveles de metionina en sangre y orina. Hormonas tiroideas: normales. 5) Estudios de imagen: Ecografía abdominal confirma la hepatoesplenomegalia. Gammagrafía con Tc-99m de hígado y vías biliares descarta la existencia de atresia de vías biliares. Con el diagnóstico de colestasis neonatal es seguido en las consultas de Pediatría, persistiendo la elevación de enzimas hepáticas más de seis meses. Se propone la realización de biopsia hepática rechazada por la familia. A los 21 meses de vida se aprecia retraso madurativo motor y del lenguaje. Se amplía el estudio con determinaciones de carbohidratos, oligosacáridos y mucopolisacáridos en orina: normales. Ceruloplasmina: normal; amonio: normal; CK: normal; lactato: normal. Cariotipo: normal. Estudios de imagen (TAC y RMN cerebral): normales. Fondo de ojo: normal. Potenciales evocados de tronco cerebral y EEG: normales. Cultivo de fibroblastos para estudio de metabolopatías: Descubre una actividad esfingomielinasa disminuida. Acúmulos de colesterol libre perinuclear, hallazgos compatibles con el diagnóstico de enfermedad de Niemann-Pick tipo C (ENPC).

**Conclusiones:** 1) La evaluación de un lactante con colestasis precisa un protocolo de evaluación lógico y bien organizado; en el que las enfermedades por depósito no deben considerarse en la evaluación inicial. 2) El primer diagnóstico a descartar ante una colestasis neonatal es la atresia de vías biliares debido a la urgencia de su tratamiento. 3) La ictericia colestásica es una forma poco frecuente de presentación de ENPC, y 4) Recientemente se ha localizado el defecto responsable de la enfermedad en el cromosoma 18.

#### PERFIL DE NEONATOS TRANSPORTADOS DURANTE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS EN EL HOSPITAL DE VALME

I. Correa Ruiz, J. Aguayo Maldonado, M.A. Carrasco Azcona, C. García Arqueza, E. Sánchez Martínez y M. Ruiz Romanos  
Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

**Introducción:** La mejora de las unidades neonatales (UN) en todos los hospitales ha supuesto un descenso significativo de los neonatos transportados. A pesar de ello, un porcentaje de recién nacidos presenta algún tipo de problema que requiere el

traslado en condiciones óptimas a UN más especializadas para invertir adecuadamente en el aprovechamiento de recursos.

**Método:** Se han revisado las historias clínicas de los recién nacidos (RN) que han sido trasladados a nuestro hospital de referencia. Se valoran la edad gestación de los RN transportados, el peso al nacimiento, la media de edad en el momento del transporte, los motivos que llevaron al traslado y los requisitos que precisaron durante el transporte.

**Resultados:** La población fue de 44 RN (51% RN término y 49% pretérmino). Peso de los RN transportados: < 1.000 gr 2 (5%); 1.001-1.500 gr 7 (16%); 1.501- 2.500 gr (12%); > 2.500 gr 29 (56%). El 53% de los niños fueron transportados en las primeras 24 horas de vida, el 47% pasadas las primeras 24 horas, siendo la edad media al traslado de 10 días. Las causas del traslado fueron las siguientes: quirúrgicas 62% (28); cardiológicas 21% (9); técnicas diagnósticas no disponible en nuestra UN 5% (2); saturación de la UN 7% (3) y a petición familiar 5% (2). Los requisitos que precisaron para el TN fueron los siguientes: Monitorización 86% (37); drogas vasoactivas 23% (10); canalización vía central 35% (15) y vía periférica 82% (35); ventilación mecánica 37% (16); oxigenoterapia 56% (24) e incubadora 100% (43). Uno de los pacientes afecto de hipertensión pulmonar severa falleció en el momento del traslado.

**Conclusiones y comentarios:** 1) Las causas más frecuente de TN en nuestra unidad neonatal son necesidades quirúrgicas y cardiológicas. 2) La población neonatal que se traslada a los hospitales de tercer nivel son de un manejo muy complejo, lo que nos lleva a reflexionar sobre las necesidades de mejorar y cualificar a los profesionales que se encarguen del transporte neonatal.

#### PERSISTENCIA DE LA ARTERIA HIALOÍDEA EN EL RECIÉN NACIDO: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Correa Ruiz, A. Almuedo Paz, G. Albi, M.A. Carrasco Azcona, E. Sánchez Martínez y A. Gutiérrez Benjumea  
Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

**Introducción:** La persistencia de la Arteria Hialoidea (PAH) también denominada Persistencia del Vítreo Primario Hiperplásico (PVP) y cuya nueva denominación integradora es Persistencia de la vascularización fetal, es una causa infrecuente de leucocoria en el recién nacido. Presentamos el caso clínico de un neonato diagnosticado de PAH de tipo mixto.

**Caso clínico:** Recién nacido en el que se detecta en la exploración física rutinaria leucocoria en ojo derecho. Antecedentes personales: Embarazo controlado sin patologías, parto eutócico a las 41 semanas de gestación. Antecedentes familiares: Padres sanos. Abuela paterna catarata congénita sin filiar. Un hermano Síndrome de Down. Exploración física: Normal salvo leucocoria en ojo derecho y masa parduzca sobreelevada por detrás del iris. Exámenes complementarios: Fondo de ojo imposible la visualización en ojo derecho. Ojo izquierdo: normal. Tonometría de aplanamiento: normal. Lámpara de hendidura: Se aprecia rubiosis de iris, ausencia total de reflejos fotomotor y de fondo; presencia de membrana opaca retroiridiana con vasos en su superficie. Ecografía: Aumento de la densidad del cristalino, se visualiza una cinta de tejido desde el polo posterior de la retina atravesando el vítreo y llegando hasta cristalino que corresponde al Canal de Cloquet con una Arteria Hialoidea en su interior.

Se establece el diagnóstico de PAH de tipo mixto. Evolución: Realización de cirugía con tres vías de entrada en el limbo esclero-corneal con lensectomía, coagulación de vascularización aberrante y vitrectomía. En el postoperatorio presentó elevación de la PIO que requirió fotocoagulación transescleral con normalización posterior. El estado final fue el de buftalmía con ambliopía total.

**Conclusiones:** 1) La detección precoz de la PAH es de vital importancia para la realización de un tratamiento quirúrgico precoz que permita mejorar el pronóstico visual del paciente, y 2) El diagnóstico diferencial de esta patología debe realizarse con las muchas causas de leucocoria en el recién nacido entre las que se encuentran la catarata congénita, el retinoblastoma y la retinopatía de la prematuridad.

**DÉFICIT DE ALFA-1-ANTITRIPSINA. COLESTASIS NEONATAL**

S. Pinillos Pisón, A.I. Curcoy Barcenilla, C. Maninou Cid, S. Martínez Nadal, A. Noguera Julián, F. Camarasa Piquer y J. Caritg Bosch

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, Universidad de Barcelona, Barcelona.

**Introducción:** El déficit de alfa-1-antitripsina, la hepatitis neonatal y la atresia de vías biliares constituyen las causas más frecuentes de las ictericias colestáticas del recién nacido o lactante, siendo el déficit de alfa-1-antitripsina la causa más frecuente de enfermedad metabólica hepática. El fenotipo ZZ del alfa-1-antitripsina es el que produce la enfermedad hepática con mayor frecuencia, siendo necesario en ocasiones recurrir al trasplante hepático. Presentamos el caso de un lactante que acudió a urgencias de nuestro centro por presentar ictericia y estancamiento ponderal.

**Caso clínico:** Lactante de 1 mes y 24 días de vida fruto de segunda gestación de madre sana, sin antecedentes gestacionales ni perinatólogicos de interés. En la exploración física destaca la ausencia de fiebre, buen estado general con ictericia cutáneo-mucosa, acompañado de hepatomegalia de 3 cm y esplenome-

galia de 2 cm. Siendo el resto de la exploración normal. Las pruebas de función hepática revelan: bilirrubina total 4,7mg/dl, bilirrubina conjugada 4,2mg/dl, ALT 93UI/L, AST 134UI/L, GGT 1335UI/L, FA 872UI/L. Ante patrón de colestasis se decide realizar una ecografía abdominal que mostraba una discreta hepatomegalia sin asimetrías en la ecogenicidad. Una gammagrafía con PIPIDA resultando compatible con una colestasis intrahepática con una función hepatocítica conservada. Como pruebas de laboratorio se realizan aminoácidos en sangre y orina, ceruloplasmina-cobre, inmunoglobulinas, que resultaron normales, y determinación de alfa-1-antitripsina de 481 mg/L siendo lo normal entre 740-1.500 mg/L. Ante este diagnóstico se realiza un estudio fenotípico de la glicoproteína; resultando fenotipo ZZ en el paciente, madre MZ, padre MZ, hermana MM. La evolución durante el ingreso es favorable, precisando suplementos de vitaminas liposolubles. Tras 2 meses de evolución la ictericia cutáneo-mucosa ha desaparecido y los parámetros analíticos de colestasis han mejorado ostensiblemente.

**Comentarios:** 1) Ante una ictericia neonatal colestática es importante descartar un déficit de alfa-1-antitripsina; 2) Es importante determinar el fenotipo para el pronóstico, siendo el ZZ el más grave, y para el consejo genético, y 3) El riesgo acumulativo de mortalidad o de necesidad de trasplante en niños con deficiencia de alfa-1-antitripsina con inicio colestático neonatal alcanza un 70% a los 15 años de edad.

**INMIGRACIÓN Y RECIÉN NACIDOS: COMPARACIÓN ÉTNICA DE DIFERENTES CARACTERÍSTICAS NEONATALES EN UN HOSPITAL COMARCAL DE LA REGIÓN DE MURCIA**

J.D. Gutiérrez Sánchez, V.M. Bosch Giménez, C. Contessotto Spadetto, P. Díez Lorenzo, E. González Sánchez y J. Valverde  
Hospital Los Arcos, Murcia, Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

**Antecedentes y objetivo:** La inmigración es un tema de plena actualidad, sobre todo por los constantes acontecimientos sociales que conlleva. Dicha población inmigrante, en nuestra área de referencia, ha ido en aumento progresivo en los últimos

	<b>Español (n = 5.218)</b>	<b>Africano (n = 237)</b>	<b>Sudamericano (n = 108)</b>	<b>Europeo (n = 72)</b>	<b>K, x<sup>2</sup></b>	<b>p</b>
Variables relacionados con la madre						
Edad (años)	28,7 (5,1)	28,1 (6,2)	26,7(5,25)	28,57 (5,19)	F = 6,45	< 0,0001
Nº hijos*	1,84 (0,98)	2,36 (1,50)	1,97 (1,31)	2,00 (1,20)	F = 20,9	< 0,0001
HBs Ag+**	1,1%	3,3%	0,92%	1,3%	x <sup>2</sup> =12,5	NS
Variables relacionadas con el parto						
Cesáreas**	20,8%	18,9%	22,2%	29,1%	x <sup>2</sup> = 25,5	< 0,05
Anestesia**	38,0%	24,8%	40,7%	48,6%	x <sup>2</sup> = 24,4	= 0,003
Variables relacionadas con el RN						
Edad gestc*	39,0 (1,5)	39,0 (1,7)	39,0 (1,5)	38,9 (1,6)	F = 0,29	NS
Peso (g)*	3266,98 (470,73)	3386,09 (562,47)	3290,14 (430,09)	3219,31 (430,75)	F = 6,1	= 0,002
Talla (cm)*	49,5 (2,0)	50,1 (1,9)	49,5 (1,7)	49,4 (2,0)	F = 6,83	< 0,0001
P.C. (cm)*	34,3 (1,3)	35,0 (1,4)	34,4 (1,1)	34,2 (1,2)	F = 21,59	< 0,0001
Apgar 1*	8,8 (1,1)	8,8 (1,3)	9,0 (1,0)	8,9 (0,9)	F = 0,686	NS
Ingresaron**	25,6%	31,6%	26,8%	26,3%	x <sup>2</sup> = 4,21	NS

\*Las variables cuantitativas se expresan mediante la media y desviación típica, esta última entre paréntesis.

\*\*Las variables cualitativas se representan mediante el porcentaje.F: Estadístico F de la distribución de Snedecar. Modelo lineal de la evaluación de regresión Y = a + bx

años. Se realiza un análisis prospectivo para estudiar si existen diferencias entre los recién nacidos (RN) españoles y no españoles, comparando diferentes variables, neonatales y relacionadas con el parto.

**Sujetos y método:** La muestra se compone de 5635 neonatos nacidos en el Hospital Los Arcos de Santiago de la Ribera entre los años 1995-2000. Se dividió esta muestra en 4 grupos: Español, Europeo no español, Africano y Sudamericano.

Se estudian las siguientes variables en cada caso: edad, grupo étnico, año de nacimiento, número de hijos vivos, antígeno de superficie en la madre (HBs Ag), tipo de parto, si fue o no anestesiado y tipo de anestesia, edad gestacional (según FUR), sexo del RN, somatometría del RN (peso, talla, perímetro cefálico (PC)), Apgar al minuto y 5 minutos, si ingresó o no y tipo de lactancia al alta.

Para el estudio estadístico se empleó el programa estadístico SPSS para Windows 9.0. La relación entre variables cualitativas se realizó por la prueba chi cuadrado con análisis de residuos, y las cuantitativas con más de dos categorías por la prueba de ANOVA si las varianzas eran homogéneas, y si no lo eran, por la prueba no paramétrica de Kruskal-Wallis. Se aceptaba en todos los casos la diferencia estadísticamente significativa con  $p < 0,05$ .

**Resultados:** Un 7,4% ( $n = 417$ ) eran hijos de madres extranjeras. Se observa un constante y rápido aumento de población africana durante los 6 años, y en la Sudamericana en el último año, manteniéndose el resto de poblaciones constantes. El estudio comparativo se representa en la siguiente tabla donde se muestran las variables más importantes: (véase tabla página anterior)

**Conclusiones:** No se observan diferencias significativas entre los grupos estudiados en cuanto a la morbilidad, estudiada ésta a través de los ingresos de los RN y apgar al 1', y sí en cuanto a las características somatométricas de los RN, siendo los RN africanos mayores en cuanto a peso, talla y PC que los RN españoles. También se observa un menor porcentaje de mujeres africanas a las que se les administró anestesia raquídea o epidural durante el parto en relación con el resto de los grupos estudiados.

## HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA EN EL RECIÉN NACIDO A TÉRMINO

M. García Bernal, M.D. Ortega Gutiérrez, J. Badia Barnusell, C. Figaró Volta, T. Gili Bigatà, I. Lorente Hurtado y C. Durán Feliubadaló

Corporación Sanitaria Parc Taulí, Sabadell.

**Introducción:** Las hemorragias intraparenquimatosas son un hecho infrecuente en el período neonatal, con mayor prevalencia en niños a término. Su etiología es desconocida y en su etiopatogenia se han implicado diversos factores: traumatismos, infartos hemorrágicos, alteraciones de la coagulación, trastornos vasculares y el uso de ECMO. La clínica es inespecífica y depende de la localización, predominando las convulsiones, signos oculares y la hemiparesia.

**Objetivo:** Describir los casos de hemorragias intraparenquimatosas diagnosticados en nuestro centro en los últimos 2 años.

**Material y métodos:** Tres pacientes (2 niños y una niña) hospitalizados en nuestra unidad entre Noviembre de 1998 y Noviembre del 2000. Todos los pacientes incluidos eran neonatos a término.

**Resultados:** No había antecedentes gestacionales relevantes. Entre los antecedentes perinatales destacaba un Apgar al minuto  $< 5$  (casos 2 y 3), que requirió reanimación con bolsa de resucitación (Apgar  $> 8$  a los 5 minutos en ambos casos). En el caso 1 se registró un Apgar de 9-10-10 tras un parto instrumentado con fórceps. Los pH de arteria/vena umbilical fueron: 7,15/7,30 (caso 2) y 6,95/7,18 (caso 3). Caso 1 (nacida en otro centro): pH normales.

La clínica fue de apnea, cianosis y bradicardia (caso 1) a los 6 días de vida, irritabilidad y convulsiones a las 20 horas de vida (caso 2) e hipertonia-hiperreflexia a las 3 horas de vida (caso 3). La localización fue: temporal izquierda (caso 1), territorio silviano izquierdo (caso 3). El caso 2 presentó hemorragias en región córtico-subcortical parietal derecha y en otras múltiples localizaciones (subdural, subaracnoidea, epidural bilateral y céfalohematoma). El diagnóstico inicial se realizó por ecografía cerebral, completándose el estudio con tomografía axial computerizada (TAC) y/o resonancia magnética (RM).

No se identificó la etiología en ningún caso. El estudio de trombofilia mostró déficit de proteína C y/o proteína S en todos los casos, considerándose poco concluyente este hallazgo por tratarse de un primer estudio y quedando pendiente de controles posteriores. En el paciente del caso 1 se detectó también un déficit del complejo de la protrombina y positividad débil de los anticuerpos antifosfolipídicos.

La exploración neurológica al alta mostraba hipotonía y signos oculares en el caso 1, y era normal en los otros dos casos. La evolución posterior (media: 12 meses) muestra seguimiento ocular deficiente (en dos casos), e hipertonia-hiperreflexia con tendencia a la lateralización (en un caso).

**Comentarios:** La hemorragia intraparenquimatosas, aunque poco frecuente, debe sospecharse e investigarse en neonatos a término con clínica sugestiva. La ecografía cerebral puede ser falsamente normal al inicio, por lo que se recomienda completar el estudio con TAC y/o RM. El análisis de la hemostasia básica y la trombofilia puede determinar la etiología en algunos casos. Es obligatorio un seguimiento evolutivo a largo plazo por la posible aparición de epilepsias y/o alteraciones motoras posteriores.

## EVALUACIÓN DE MORTALIDAD EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA EN 1999

B. Núñez de la Torre, E. Varela Rubio y A. Mudarra Juárez  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Antecedentes y objetivos:** La mortalidad perinatal es el principal indicador de calidad asistencial obstétrica y neonatal. El objetivo es comparar las tasas de nuestro hospital con las de otros centros, así como conocer las diferentes causas de muerte y los factores de riesgo.

**Métodos:** Se analizaron los 61 éxitos que se produjeron en el Servio de Neonatología en 1999, de los cuales 38 habían nacido en nuestro centro materno (Total de recién nacidos vivos en 1999 = 6886), con los que se calcularon los Índices de Mortalidad Perinatal I y II e Índices de Mortalidad Neonatal Precoz y Tardía. Estos se compararon con los de años anteriores y con los datos publicados por la SEN en 1995.

De los 61 éxitos se analizaron las siguientes variables: peso al nacimiento, edad gestacional, tipo de embarazo, sexo, edad de éxitos y causa de la muerte.

**Resultados:**

Las tasas de mortalidad son:				
	HVR 1990	HVR 1998	HVR 1999	SEN 1995
IM Fetal	9,11	7,14	5,95	5,9
IM Perinatal I	14,18	9,34	9,59	—
IM Perinatal II	15,9	12,10	10,6	9,4
IM Neonatal Precoz	5,11	3,78	4,38	—
IM Neonatal Tardío	6,85	5	4,67	3,5

La causa de muerte más frecuente es la gran inmadurez, peso menor de 1.000 gr (25%), seguido de las malformaciones letales. El mayor número de éxitos se produce en la primera semana de vida (60%), 40% entre el primer y séptimo día y el 20% en las primeras 24 horas.

Excluyendo las cardiopatías congénitas y las malformaciones, la edad gestacional y el peso al nacimiento son claros factores de riesgo.

**Conclusiones:**

Descenso evidente en el último año de todas las tasas de mortalidad.

La gran inmadurez es la principal causa de muerte.

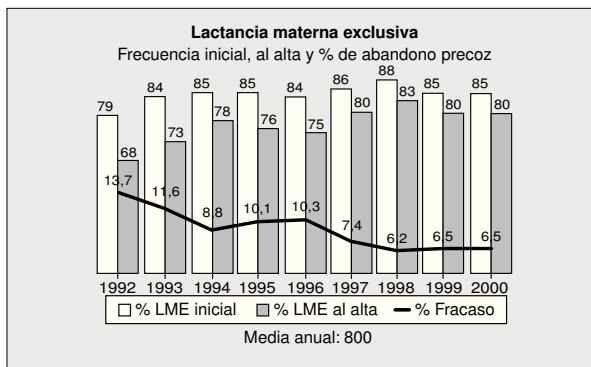
**ABANDONO PRECOZ DE LACTANCIA MATERNA: UN INDICADOR DE CONTROL DE CALIDAD DE LA ATENCIÓN PERINATOLÓGICA**

M. Sánchez Palomares, B. Beseler Soto, L. Santos Serrano, M.J. Benlloch Muncharaz, M. Grieco Burucua, M.L. Lucas Abad y J.M. Paricio Talayero  
Hospital Marina Alta, Denia.

**Introducción y objetivo:** Mientras que el porcentaje de intención de amamantar en las mujeres de una población está influido por factores socioculturales complejos y en menor medida por la información sanitaria ofertada, el porcentaje de abandono de lactancia en los primeros días depende más del grado de preparación técnica de los sanitarios que atienden todo el período perinatal al binomio madre hijo. Un registro sistemático de intención inicial de lactancia y de lactancia real al alta en la maternidad permite conocer el porcentaje de abandono precoz de la misma.

**Material y métodos:** En la última década se ha recogido en un fichero informatizado los datos principales de los recién nacido en nuestra maternidad (media de 800 anuales). Entre ellos, se registró la intención inicial y la lactancia al alta (media 3 días). Se ha medido el porcentaje de abandono precoz (en los 3 primeros días de vida) de la lactancia materna.

**Resultados:**



**Discusión y conclusiones:** Mientras que la intención inicial de lactancia se ha mantenido en torno al 85%, los esfuerzos realizados de actualización de conocimientos y los cambios de protocolos y rutinas erróneas, han permitido disminuir el porcentaje de abandono inicial a la mitad, aumentando la frecuencia de lactancia al alta en casi 10 puntos en la última década. El registro de estos parámetros, lactancia inicial y al alta, permite conocer el porcentaje de abandono precoz, siendo un buen indicador de control de la calidad ofertada a las mujeres y niños que atendemos.

**MIOCARDIOPATÍA DE DEBUT EN EL PERÍODO NEONATAL: ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO**

M. Martínez Ruiz, M. Sáenz de Pipaon, P. Gutiérrez Marti, D. Elorza Fernández, J. Pérez Rodríguez, J. Quero Jiménez, M. Burgueros Valero, J.I. Rodríguez y D. Val  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Antecedentes y objetivo:** La miocardiopatía (MC) es una alteración estructural o funcional del miocardio. Generalmente aparece después del período neonatal, aunque también puede aparecer en este período y en la vida intrauterina, causando importante morbimortalidad. El objetivo es revisar la epidemiología de la MC de debut en el período neonatal en los últimos 8 años en un Hospital Terciario para conocer la prevalencia, etiología y factores pronósticos.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de neonatos con MC desde el año 1993 hasta el año 2000, a partir de historias clínicas del Servicio de Neonatología. Se recoge: edad gestacional (EG), sexo, peso recién nacido (PRN), tipo de MC, etiología, soporte inotrópico, presencia de cardiopatía estructural, hidrops o fibroelastosis endocárdica (FEE) y mortalidad.

**Resultados:** Desde el 1-1-1993 hasta el 31-12-2000, se diagnosticaron 18 casos de MC neonatal con una prevalencia de 1/3207 RN vivos. No hay diferencias de sexo (M 8/18, V 10/18). EG: 35 ± 4 semanas (media ± DS) y PRN: 2.732 ± 1.091 g (media ± DS). La MC es dilatada (D) en 3 casos e hipertrófica (H) en 15. De los 3 casos de MCD, 2 presentaron hidrops y FEE y fallecieron, un caso, hipoxia-isquemia perinatal con resolución posterior. La etiología más frecuente en la MCH es la de madre diabética (MD) 7/15, siendo macrosómicos 5/7, con desaparición de la MCH en el 1er año de vida en 6/7 casos. La clínica más frecuente fue soplo sistólico 3/6, hipoglucemia 3/6, hiperbilirrubinemia 3/6, trastornos neurológicos 3/6 y distrés respiratorio 2/6. Otras causas de MCH son: idiopática 4/15, corticoides postnatales 2/15, glucogenosis 2/15, hiperinsulinismo y corticoides postnatales 1/15, miopatía mitocondrial 1/15 y S. de glicoproteína deficitaria en carbohidratos 1/15. 10/18 pacientes precisaron de soporte inotrópico y de los que no lo necesitaron, 5/6 son hijos de madre diabética. 2/18 presentaron cardiopatía estructural asociada. Fallecieron 7/18 casos (2/3 de mortalidad en MCD).

**Conclusiones:** La MCD es menos frecuente y de peor pronóstico que la MCH. La etiología más frecuente y de mejor evolución en la MCH es la de MD. La idiopática es la 2ª más frecuente. La existencia de cardiopatía estructural, errores congénitos del metabolismo, hidrops o FEE ensombrece el pronóstico.

**Comentario:** A pesar de la alta incidencia de miocardiopatías idiopáticas, recomendamos excluir etiologías potencialmente tratables y realizar estudio genético y ecocardiograma a la familia. Nuevas técnicas de diagnóstico genético permitirán establecer otras causas de miocardiopatía.

### LINFANGIOMA INTESTINAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.L. Calderón Fedriani, M.A. Murillo Pozo,  
A. Pérez Sánchez y J. de Abajo Rodríguez  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Los linfangiomas son malformaciones compuestas por canales linfáticos dilatados de diversos tamaños, revestidos por epitelio normal. Los 4 tipos principales observados (simple, circunscripto, quístico o higroma, difusos o cavernosos) suelen ser evidentes antes de los tres años de edad, siendo en algunos casos diagnosticados prenatalmente por ecografía.

El linfangioma quístico o higroma, se localiza con mayor frecuencia en cuello y axilas, aunque puede observarse en regiones inguinales, poplíteas, retroperitoneal y como quistes mesentéricos.

Suelen manifestarse únicamente como masa localizada, no siendo frecuentes los síntomas compresivos.

A diferencia de los hemangiomas no suelen regresar espontáneamente, por lo que el tratamiento apropiado es la resección completa necesaria para lograr la curación.

**Caso clínico:** Recién nacido varón, término normosoma, producto único de tercera gestación que cursó sin incidencias. Parto cesárea por estancamiento, polihidramnios con líquido claro, Test de Apgar 10.

Ingresa el primer día de vida por diagnóstico prenatal de malformación intestinal con buen estado general, normohidratado, normocoloreado y con exploración por aparatos normal salvo abdomen con distensión moderada sin masas ni visceromegalia y meteorizado; emisión de meconio en las primeras 6 horas tras el parto.

Pruebas complementarias: Radiografía de abdomen simple: aireación intestinal hasta porción distal con centralización de asas intestinales. Ecografía abdominal: múltiples quistes de gran tamaño, resto normal. TAC abdominal: a nivel de ambos vacíos y región pélvica colección líquida que rodea las asas intestinales colocándolas en el centro del abdomen, extendiéndose a nivel pélvico y ambos recessos superiores de la vejiga

Juicio clínico: Linfangioma quístico con predominio de componente higroma de localización intraperitoneal.

Se decide intervención quirúrgica practicando laparotomía con resección de masa compatible con linfangioma y de 10 cm. de ileon. El postoperatorio cursó sin complicaciones siendo dado de alta a los 14 días de la intervención con buena tolerancia enteral y sin alteraciones intestinales. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de linfangioma quístico-mesentérico.

**Discusión:** Presentamos este caso de linfangioma por su localización poco habitual, así como por la dificultad del diagnóstico prenatal. Como en la mayoría de los casos el tratamiento ha sido exclusivamente quirúrgico, no precisando reintervención hasta el momento actual.

### PERITONITIS QUÍMICA. UNA FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN EL PERÍODO NEONATAL

M.I. Vera Domínguez, A. Villares Porto-Domínguez,  
G. Novoa Gómez y B. López Abel  
Complejo Hospitalario de Ourense, Ourense.

La mucoviscidosis constituye la forma más frecuente de mortalidad de origen genético en la raza blanca. En el período neonatal la forma de presentación típica es el íleo meconial, no obstante puede debutar como una perforación colónica con la consecuente peritonitis química de la que comunicamos una nueva observación.

Se trata de una recién nacida fruto de primer embarazo. Edad gestacional: 39 semanas. Cesárea electiva. Presentó al ingreso afectación del estado general, gran distensión abdominal con abdomen duro, dificultad respiratoria, leves edemas palpebrales. Resto de la exploración en límites normales.

**Pruebas complementarias:** EAB al ingreso: acidosis mixta que mejoró tras el drenaje de líquido ascítico. Hemograma: 6100 leucocitos (47% neutrófilos, 40% linfocitos), Hemoglobina: 14,5 g/dl, Hematocrito: 42%, Plaquetas: 189.000. Frotis periférico: 2-3% células de aspecto blástico. Eritroblastos: 63%. Bioquímica: iones normales. GOT: 141 UI/ml. Alfa-amilasa: 45UI/l. LDH: 4380 UI/l. Líquido ascítico: leucocitos: 1890 (98% PMN, 2% MN), glucosa: 37 mg/dl, proteínas: 2,9g%, bilirubina: 4,7 mg%, alfa-amilasa: 212 UI/l, colesterol: 68 mg%. Cultivo de líquido ascítico: negativo. Radiografía de tórax: tórax comprimido por líquido ascítico. Radiografía de abdomen: normal. Ecografía abdominal: sin alteraciones. Cloro en sudor: primera determinación: 112 mmol/l, segunda determinación: 113 mmol/l, tercera determinación: 72 mmol/l.

Se intervino quirúrgicamente con el diagnóstico de peritonitis meconial y perforación de colon transversal, realizándose colostomía.

Posteriormente, el estudio genético reveló mutaciones delta F-508 y R 1162 X.

**Conclusión:** La peritonitis química en el período neonatal es una forma infrecuente de presentación de la fibrosis quística.

### SENSIBILIDAD Y RESISTENCIA EN SEPSIS NEONATAL PRECOZ POR ESTREPTOCOCOS GRUPO B EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS

J.C. Flores González, E. Álvarez García, M.T. de Benito Guerra,  
A. María Lechuga Sancho, F.J. Caro Contreras y S. Lubián López  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

**Antecedentes:** El uso protocolario de antibióticos profilácticos intraparto para prevenir la infección estreptocócica del grupo B, el agente patógeno neonatal más frecuente, se adoptó oficialmente en 1996 en nuestro Hospital. Esta estrategia ha dado lugar a numerosos estudios sobre la influencia de estos antibióticos en la evolución de la sepsis precoz por dicho germen. Nuestro objetivo principal es averiguar si la administración de estos antibióticos a la madre ha conseguido modificar la sensibilidad del estreptococo del grupo B con respecto a los años en que no recibían dicha prevención.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de las historias clínicas de la población de recién nacidos vivos en el Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz que han presentado una sepsis por estreptococo del grupo B de comienzo precoz (menor de 6 días), bacteriemia o sospecha clínica de infección.

En dichas historias un grupo de neonatólogos analizaron el antibiograma de los hemocultivos positivos a ese germen de los neonatos cuya madre estaba incorporada en el programa de prevención de sepsis precoz por estreptococo del grupo B a partir del año 1996 en relación con los seis años anteriores a la incorporación de este programa.

**Resultados:** Sobre una población de 23.453 recién nacidos vivos durante los años 1990-2001 se han identificado 52 casos de sepsis confirmada microbiológicamente, 5 casos de bacteriemia y 9 casos de sospecha clínica de infección estreptocócica del grupo B. La sensibilidad de dicho germen a permanecido inalterada desde que se inició el protocolo de prevención del riesgo de infección por SGB precoz. En todos los casos de sepsis, este germen ha sido sensible a la penicilina, la ampicilina, eritromicina y vancomicina. La gentamicina ofrece ciertas resistencias. En todos los casos fue resistente a tetraciclinas. Respecto a la cefotaxima hay un caso aislado de resistencias.

**Conclusiones:** El uso de la pauta de antibióticos intraparto en madres con factores de riesgo de que el niño desarrolle una sepsis por estreptococo del grupo B no ha modificado la sensibilidad a los antibióticos utilizados empíricamente.

La utilización conjunta de ampicilina y cefotaxima, protocolo que se sigue en nuestro Hospital en las sospechas de sepsis cubre de forma fiable todos los casos aparecidos esta revisión, no habiendo aparecido resistencias estadísticamente significativas que justifiquen el cambio de los antibióticos usados en nuestro Servicio.

#### ENDOCARDITIS FÚNGICA EN EL PERÍODO NEONATAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

F.J. Caro Contreras, M.C. Jerez Zamudio, E. Álvarez García, M.T. Guerra Pérez y A. María Lechuga Campoy  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

La endocarditis en el período neonatal es una complicación rara de la candidiasis sistémica que suele acontecer en determinadas situaciones de riesgo (catéteres centrales y sobreinfección de endocarditis bacteriana).

**Caso clínico:** Recién nacida a término, con peso adecuado, fenotipo Down diagnosticada mediante ecografía a los pocos días de vida de hipertrofia septal severa, CIA ostium secundum 2-3 mm, CIV basal posterior pequeña e hipertensión pulmonar moderada sin repercusión hemodinámica.

Al nacimiento presentó un cuadro clínico compatible con sepsis que requirió tratamiento intravenoso (mediante catéter central de acceso periférico) con ampicilina y cefotaxima en un primer ciclo y amikacina y ceftazidima en un segundo ciclo.

Antes de finalizar dicho tratamiento, se detecta tinte verdínico, con hepatoesplenomegalia y colestasis creciente (bilirrubina directa hasta 13,7 mg/dl, serología virus hepatotropos negativa, vías biliares en ecografía normales), y mantenimiento de los signos analíticos de infección (PCR elevada, trombopenia y anemia). Ante la sospecha de sepsis fúngica (se recibieron posteriormente 3 hemocultivos positivos a *Candida albicans*), se inicia tratamiento con fluconazol iv de forma aislada hasta la detección (8 días después) de cardiomegalia radiológica y hallazgo ecográfico de una masa móvil ecorrefringente de 17 mm de diámetro adherida a la válvula tricúspide, momento en el cual se añade anfotericina B liposomal durante 20 días más.

Por todo ello, se puede diagnosticar de endocarditis fúngica ya que la paciente cumplía los 2 criterios mayores (3 hemocultivos positivos separados por más de 12 horas y evidencia de afectación endocárdica) y 2 menores (Cardiopatía predisponente y fiebre mayor de 38° C) en la clasificación de Durack (1994), además de 3 criterios menores adicionales (PCR elevada, esplenomegalia de nueva aparición y catéter central) según la clasificación de Duke.

A pesar del tratamiento antifúngico combinado durante 4 semanas, la persistencia de la vegetación tricúspide, sin apreciarse cambios en su tamaño, aún en presencia de hemocultivos negativos (2), obligó a plantear el tratamiento quirúrgico como necesario para la correcta evolución de la enfermedad.

En la revisión bibliográfica se ha constatado la alta mortalidad y baja frecuencia de este tipo de patología infecciosa, así como la necesidad en muchos casos de realizar tratamiento quirúrgico para la resolución del proceso.

#### SÍNDROME DE MARFAN CON MANIFESTACIONES EN PERÍODO NEONATAL. DOS CASOS CLÍNICOS DE DISTINTA PRESENTACIÓN

A.I. Usano Carrasco, I. Llana, E. Garrido Borreguero, L. Aybar García, M.S. Albi Rodríguez y L. Sánchez de León Arenas  
Hospital de Móstoles, Móstoles.

**Introducción:** El síndrome de Marfan es un trastorno del tejido conectivo de herencia autosómica dominante, aunque se estima que alrededor del 30% de los afectados se deben a mutación espontánea. Estos últimos son más frecuentemente diagnosticados en el período neonatal y tienen un curso clínico más severo.

El síndrome de Marfan se caracteriza por malformaciones oculares, músculo-esqueléticas y cardiovasculares de aparición en distintos momentos de la vida del individuo y con afectación en grado y progresión variables. En el período neonatal las manifestaciones son raras y suponen peor pronóstico que depende fundamentalmente de la afectación cardíaca. Presentamos dos casos clínicos de S. de Marfan con manifestaciones diferentes en el período neonatal.

**Caso 1:** Recién nacido a término, de padres sanos; hermana de 9 años con fenotipo marfanoide, sin afectación cardíaca, ocular ni esquelética; Embarazo controlado, diagnóstico prenatal de pies zambos. Parto normal. Apgar 9/9. Exploración física: Peso: 3,315 gr (p75); Talla: 53 cm (p > 90); PC: 33,5 cm (p50-75); BEG, buen color, facies aplanada, estrabismo divergente bilateral, fisura de paladar blando; AP: normal; AC: normal, pulsos periféricos simétricos; Abdomen: normal; Extremidades superiores hiperextensibles con subluxación del 5º dedo de ambas manos, arcnodactilia, luxación de caderas, pies zambos, resto normal.

Pruebas complementarias realizadas ante la sospecha de una conectivopatía:

Serie ósea: normal salvo alteración en la alineación de ambas manos con subluxación de la articulación metacarpofalángica del 5º dedo. Ecocardiografía-doppler: dilatación de la raíz aórtica a nivel de senos de Valsalva; válvula aórtica sin estenosis ni insuficiencia, válvula mitral normal, resto de estructuras cardíacas normales. ECG y Rx de tórax normales. Examen oftalmológico: exotropía intensa sin otros hallazgos. Cariotipo: 46XX., Po-

tenciales evocados auditivos normales. Resto de pruebas incluyendo ecografías cerebral y abdominal normales. Evolución: en primeros días de vida se colocan yesos correctores y un arnés de Paulik. Tras la objetivación de la dilatación de aorta se inicia tratamiento con betabloqueantes (propranolol). Después de un mes de seguimiento no ha aumentado la dilatación aórtica y la niña ha permanecido asintomática.

**Caso 2:** Recién nacido a término, padres sanos, embarazo y parto normal Apgar 9/10. Peso 2.340 gr, Talla 48,5 cm, P.C. 34 cm. Exploración física: fenotipo normal, pectus excavatum. Exploración neurológica: hipotonía generalizada con afectación predominante de cintura escapular, ROT normales. Pruebas complementarias incluyendo ecocardiografía normales. Con diagnóstico de hipotonía idiopática se hizo el seguimiento en consulta de neuropediatría. Evolución favorable con desarrollo psicomotor normal. A los 2 años presenta un hábito marfanoides con cara fina, aracnodactilia e hiperlaxitud articular. Se realiza ecocardiografía objetivándose un prolapso mitral con mínima insuficiencia. Aorta normal, no dilatación. Actualmente tiene 3 años y permanece asintomática. Se hizo estudio oftalmológico que fue normal.

Se hizo un estudio cardiológico a la madre viéndose un aneurisma de aorta.

**Conclusiones:** 1) El S. de Marfan es infradiagnosticado en el período neonatal. Ante un recién nacido con patología osteoarticular es necesario descartarlo. 2) Aunque los casos esporádicos suelen ser los de inicio en período neonatal se debe hacer un screening familiar del mismo. 3) El seguimiento cardiológico es necesario durante toda la vida.

### QUISTE DE COLÉDOCO: UNA CAUSA INFRECUENTE DE COLESTASIS NEONATAL

J.E. Pollina, M. Ruiz de Temiño Bravo, C. Pueyo Gil, R. Escartón Villacampa, N. González Martínez-Pardo y J.A. Esteban Ibarz  
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

**Introducción:** Si bien la ictericia neonatal es un cuadro enormemente frecuente, la producida a expensas de bilirrubina directa es menos frecuente y a esta edad el debut por un quiste de colédoco es aún más raro. Así, de nuestros 8 casos de dilatación quística de la vía biliar, sólo uno se presentó en período neonatal como un cuadro de ictericia obstructiva. El pronóstico depende de un diagnóstico y tratamiento precoz antes de que pueda producirse lesión hepática, colangitis o perforación del quiste.

**Caso Clínico:** Recién nacida de 48 horas de vida producto de gestación de 38 semanas, con peso al nacimiento de 2.845 g., sin antecedentes familiares u obstétricos de interés, remitida a nuestro Hospital por cuadro de ictericia obstructiva. A la exploración presenta buen estado general, ictericia amarillo-verdosa en piel y mucosas con heces hipocólicas y hepatomegalia de 2 traveses de dedo. La ecografía abdominal muestra discreta hepatomegalia con imagen de colestasis intrahepática y masa de contornos nítidos de contenido seroso con detritus en su pared declive con diámetros de 53 x 46 x 42 mm., sugestiva de quiste de colédoco en comunicación con vías biliares proximales. En la gammagrafía hepatobiliar se observa obstrucción de colédoco sin signos de alteración funcional del hepatocito. Bilirrubina Total: 22,26 mg/dl; Directa: 9,61 mg/dl; Gamma GT: 1.035 U/L;

GOT: 134 U/L. Se interviene encontrando un gran quiste de colédoco tipo I, con permeabilidad del conducto hepático común y vías biliares intrahepáticas en la colangiografía peroperatoria. Se realiza disección y exéresis del quiste y hepaticoyeyunostomía en Y de Roux. La evolución es absolutamente satisfactoria, estando en la actualidad, 8 meses después, completamente normal.

**Conclusiones:** La ecografía es un método efectivo y no invasivo que permite el diagnóstico diferencial con otras causas estructurales de colestasis, visualizando el quiste y la dilatación proximal de vías biliares, incluso en período prenatal. La resección del quiste y hepaticoyeyunostomía es el tratamiento de elección y debe realizarse de forma precoz antes de que surjan complicaciones inflamatorias. Los resultados de esta cirugía en el período neonatal son satisfactorios, aunque el seguimiento se debe prolongar de por vida por el riesgo de estenosis, litiasis intrahepática, colangitis o colangiocarcinoma.

### EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA ASOCIADA A ATRESIA PILÓRICA Y CÓLICA. APORTACIÓN DE UN NUEVO CASO

F. Alonso Molleja, P. Jaraba Caballero, J.I. Garrido Pérez, M.J. Párraga Quiles, J. Guzmán Cabañas, M.D. Ruiz González, M.D. Huertas Muñoz, M. Zapatero Martínez y J.M. Ocaña Losa  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** La epidermolisis ampollosa letal (tipo herlitz) es un trastorno autosómico recesivo que pone en peligro la vida del paciente, falleciendo, la mayoría, en los primeros tres años de vida. Además de las lesiones cutáneas desde el nacimiento, es característica la asociación con atresia pilórica, siendo excepcional la presencia de atresias a otros niveles.

Aportamos un nuevo caso de epidermolisis ampollar letal asociada a atresia pilórica y cólica, así como una revisión de la literatura.

**Caso clínico:** Recién nacido pretérmino de 36 semanas, hijo de padres sanos, no cosanguíneos. Antecedente prenatal de polihidramnios. Lesiones ampollas cutáneas generalizadas con desprendimiento de epidermis, dejando indemnes palmas y plantas. Uñas distróficas. Afectación de la mucosa oral. Vómitos gástricos desde las 48 horas de vida así como ausencia de eliminación de meconio, con radiografía y enema opaco compatibles con atresia pilórica y cólica, por lo que se decide intervención quirúrgica que confirma sospecha diagnóstica. Se realiza resección de áreas atrésicas, gastroduodenostomía y colostomía de descarga. Sepsis por *Cándida* que persiste a pesar de tratamiento con anfotericina B liposomal. Deterioro progresivo con extensión de las lesiones a casi la totalidad de la superficie corporal, siendo éxitus a los 43 días.

**Conclusiones:** La epidermolisis ampollar letal es la forma más grave de epidermolisis ampollosa, con manifestaciones clínicas presentes desde el nacimiento. Esta forma se asocia característicamente a atresia pilórica, y a la mutación en el gen de la beta4 integrina (ITGB4). Además de las infecciones, la caquexia y el fracaso circulatorio son causa frecuente de la muerte de estos pacientes. Destacamos la importancia del consejo genético así como la posibilidad de diagnóstico prenatal de éste grave trastorno hereditario.



## CARDIOLOGÍA

### VALORES NORMALES DE GASTO CARDÍACO MEDIO MEDIANTE ECOCARDIOGRAFÍA 2D-DOPPLER EN EL PERÍODO NEONATAL

M.T. Charlo Molina, J. Santos de Soto, J.L. Gavilán Camacho, J. Grueso Montero, M.T. Alonso y A. Descalzo Señorans  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Objetivos:** Dado el gran número de neonatos afectados de patologías críticas cardiopulmonares, desarrollamos un método incruento de medida del Gasto Cardíaco mediante Ecocardiografía 2D-Doppler, determinando sus valores normales en el neonato sin patología cardiorrespiratoria.

**Material y métodos:** Estudiamos 119 neonatos ingresados en el Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Virgen del Rocío de Sevilla, con una edad media de  $11,5 \pm 6,6$  días y un peso medio de  $2.966 \pm 655$  g. La media de edad gestacional en este grupo de niños fue de 38,5 semanas.

En todos los niños calculamos en primer lugar el Gasto Cardíaco Sistémico y en segundo lugar el Gasto Cardíaco Pulmonar mediante la fórmula:  $GC = A \times IVT \times FC$ , siendo "A" el área de la sección de corte transversal del vaso, "IVT" la integral de velocidad-tiempo y "FC", la frecuencia cardíaca. La medida de la velocidad aórtica se determinó en la Aorta Ascendente mediante Doppler Pulsado, desde una posición supraesternal, transformando la velocidad instantánea en velocidad promedio durante todo el ciclo cardíaco (IVT) y el área se midió mediante Ecocardiografía Bidimensional, desde una posición paraesternal, proyección de eje lago, determinando el diámetro interno del anillo aórtico midiendo la distancia entre los puntos bisagra de ambas valvas aórticas, en sístole.

Para la medida del diámetro pulmonar y de la velocidad de flujo pulmonar, se utilizó desde la posición paraesternal, la proyección de eje corto transversal, a la altura de corte de los grandes vasos, midiendo la velocidad y el diámetro de la misma forma que en la Aorta.

Los niños incluidos en el estudio fueron divididos en 2 y en 4 grupos de peso, comparando las distintas medidas realizadas entre los distintos grupos. También determinamos los coeficientes de correlación existentes entre las medidas sistémicas y pulmonares, así como entre ambos Gastos Cardíacos y las distintas medidas antropométricas.

**Resultados y conclusiones:** El diámetro aórtico medio en el grupo total de niños fue de  $0,75 \pm 0,07$  cm, siendo éste algo menor que el diámetro pulmonar medio, de  $0,79 \pm 0,07$  cm.

La IVT Aórtica presentó un valor medio de  $9,38 \pm 1,66$  cm y la Pulmonar, de  $11,25 \pm 2$  cm. La Frecuencia Cardíaca fue similar durante la determinación de ambos flujos, Sistémico y Pulmonar.

El GCS medio en el grupo total de neonatos fue de  $628 \pm 141$  ml/m, siendo el valor medio en función del peso de  $216 \pm 45$  ml/kg/m. El Índice Aórtico medio fue de  $3,30 \pm 0,65$  l/m/m<sup>2</sup>. El GCP presentó un valor medio de  $824 \pm 189$  ml/m, siendo el valor medio en función del peso de  $287 \pm 76$  ml/kg/m y el Índice Pulmonar de  $4,36 \pm 1,01$  l/m/m<sup>2</sup>.

Todas las medidas aórticas y pulmonares, excepto la IVT y la Vmáx, variaban al aumentar el peso del niño con diferencias significativas entre los distintos grupos comparados.

Aunque en ausencia de cortocircuitos ambos Gastos Cardíacos deberían ser iguales, en nuestro estudio el GCP fue ligeramente mayor que el GCS, a diferencia de lo que cabía esperar.

### RESCATE CARDIOPULMONAR CON OXIGENACIÓN CON MEMBRANA EXTRACORPÓREA Y ASISTENCIA VENTRICULAR EN PEDIATRÍA

J.L. Zunzunegui Martínez, E. Maroto Álvaro, J.I. Zabala Argüelles, C. Maroto Monedero, R. Greco, M. Sánchez Luna, B. Arias Nova, B. Bernardo, M.L. Franco y J.C. de Agustín  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Introducción:** Las técnicas de soporte vital ECMO y los dispositivos de asistencia ventricular (DAV) suponen la posibilidad de recuperar algunos pacientes con cardiopatías congénitas que de otra forma fallecerían. Como "rescate cardiopulmonar" entendemos aquellos pacientes portadores de cardiopatía congénita que presenta un fracaso cardiopulmonar refractario a las medidas terapéuticas y que precisan estas técnicas de soporte para sobrevivir, bien antes de la entrada en Circulación Extracorpórea (CEC) o una vez que han salido de CEC en la unidad de cuidados intensivos. Excluimos por tanto aquellos pacientes que han precisado soporte cardiopulmonar por imposibilidad de salir de bomba.

**Material y métodos:** Desde octubre de 1997 a diciembre del 2000 de un total de 42 ECMO y 4 asistencias ventriculares se ha realizado rescate cardiopulmonar es de 12. La edad fue de 9 días a 7 años y el peso desde 2.500 g a 22 kilos.

- En 3 de los pacientes el rescate se realizó antes de la cirugía: 2 miocardiopatías dilatadas con fallo ventricular refractario y 1 atresia pulmonar con hipoplasia extrema de ramas pulmonares e hipoxia extrema.

- En 9 pacientes se realizó en el postoperatorio: 3 D-TGA con corrección anatómica; 3 Norwood realizados en una hipoplasia de VI y en 2 ventrículos únicos con hipoplasia aórtica; 2 ventrículos únicos uno con fístula de BT y el otro con banding de arteria pulmonar y una dilatación de una estenosis bronquial congénita; 1 ventrículo derecho de doble salida con corrección quirúrgica completa. Los motivos de precisar el soporte cardiopulmonar fueron: 1 hemorragia pulmonar; 1 taquicardia automática de la unión con acidosis láctica; 2 hipoxemias refractarias; 2 paradas cardíacas; 1 rotura bronquial; 1 fallo de VI; y una crisis de hipertensión pulmonar.

Las técnicas aplicadas fueron:

- ECMO Venoarterial; 5 pacientes, duración 7 días (2-12), decanulación en 4 (80%), alta hospitalaria en 3 (60%).

- ECMO Venovenoso; 5 pacientes, duración 5,4 días (1-19), decanulación en 3 (60%), alta hospitalaria en 2 (40%).

- DAV (Asistencia Ventricular Izquierda); 2 pacientes, duración 8,5 días (5-12). Ninguno fue decanulado (0%) y no se consiguió el alta en ninguno (0%).

Las causas de mortalidad fueron en todos los casos fallo multiorgánico y/o mal pronóstico neurológico con interrupción de la asistencia.

**Conclusión:** El 58% de los pacientes son rescatados (decanulación) con éxito y el 42% de los pacientes recibieron el alta hospitalaria (superponibles a los resultados de la literatura). La ECMO y los DAV son recursos eficaces que consiguen rescatar algunos pacientes críticos.

## FORMAS ETIOLÓGICAS DE TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR EN EL RECIÉN NACIDO

Z. Lobato Salinas, E. Toral Rodríguez, J.M. Rodríguez Miguélez, M.D. Salvia Roiges y J. Figueras Aloy  
Hospital Clinic y Provincial, Barcelona, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

**Introducción:** Las taquicardias son las disritmias más frecuentes en el recién nacido (RN), predominando las taquicardias supra-ventriculares (TSV) caracterizadas por una aceleración del ritmo superior a 220 latidos por minuto y la presencia de un QRS estrecho en el ECG. La taquicardia supra-ventricular paroxística (TSVP) es la forma de presentación más habitual y suele ser idiopática, aunque también puede asociarse a un cortocircuito en uno de los síndromes de pre-excitación (Wolff-Parkinson-White (W-P-W) o Lown-Ganong-Levine) o a una cardiopatía congénita. El flúter auricular, cuya aparición de forma aislada es excepcional, en la mayoría de los casos se relaciona con desencadenantes agudos, asociándose tanto a patologías cardíacas como extracardíacas. Presentamos tres casos clínicos de TSV en el RN: un caso de TSVP idiopática, otro de TSVP asociada a W-P-W, y un tercero excepcional de flúter auricular, que han presentado una buena evolución.

**Caso 1:** RN prematuro moderado, que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos por anoxia neonatal y distrés respiratorio grave que requiere reanimación enérgica, intubación y ventilación mecánica. Se practica cateterización de vena y arteria umbilical. Durante su ingreso presenta hipotensión que requiere cargas de volumen e inotrópicos y enfermedad de las membranas hialinas tratada con una dosis de surfactante. A los 15 días de vida presenta TSV con FC 300 lpm que cede con maniobras vagales. Cuatro días más tarde repite episodio que requiere tratamiento con adenosina, revirtiendo a ritmo sinusal tras 2 dosis. Por orden de Cardiología se inicia tratamiento con propranolol a 1mg/kg/día. Posteriormente presenta varios episodios similares que requieren ingreso, iniciándose digitalización. En controles posteriores no presenta más crisis.

**Caso 2:** RN de 15 días de vida, sin antecedentes perinatólogicos ni familiares de interés, que presenta episodio de taquicardia (FC 280 lpm) que inicialmente cede con maniobras vagales, si bien reaparece a las pocas horas del ingreso precisando administración de adenosina, cediendo tras 3 dosis y nuevas maniobras vagales. Tras ceder la taquicardia el ECG es compatible con W-P-W. Se da el alta debiendo seguir tratamiento con propranolol.

**Caso 3:** RN hijo de madre con diabetes mellitus pregestacional e hipotiroidismo en tratamiento con hormona tiroidea, afecto de embriofetopatía diabética y poliglobulia patológica (Hematocrito central 74%) que ingresa para realización de exanguinotransfusión parcial mediante cateterización de vena umbilical. Tras la inserción del catéter presenta episodio de TSV (FC 230-240 lpm) catalogado inicialmente de TSVP, y descartándose organicidad cardíaca por ecocardiografía. Inicialmente se realizaron maniobras vagales y se trató con adenosina en dosis crecientes no revirtiendo. Posteriormente se valoró por cardiología diagnosticándose de flúter auricular 2/1, que revirtió a ritmo sinusal tras administración de digoxina. En controles posteriores no ha presentado nuevos episodios.

**Conclusiones:** 1) Las taquiarritmias son una patología infrecuente en el RN, generalmente de buen pronóstico, y sin producir compromiso hemodinámico, como se muestra en nues-

tros tres casos clínicos; 2) Las TSVP son las más frecuentes, siendo de aparición excepcional el flúter auricular. El diagnóstico, en ocasiones difícil, se realiza por ECG, y es importante para su correcto tratamiento; 3) Entre las complicaciones de la cateterización de la vena umbilical se encuentra la arritmia cardíaca que habitualmente se manifiesta como TSVP, aunque excepcionalmente, y como ocurre en nuestro caso, puede presentarse en forma de flúter auricular; 4) Cuando existe repercusión hemodinámica, el tratamiento de elección es la cardioversión eléctrica independientemente del tipo de TSV, y 5) En el caso de TSVP debida a W-P-W, si aparece recurrencia o mala tolerancia al tratamiento farmacológico, se puede realizar la ablación por radiofrecuencia, con resultados satisfactorios a largo plazo.

## CORRECCIÓN ANATÓMICA DE LA TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS CON SEPTO ÍNTEGRO. ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS

M. Gil-Fournier Carazo, A. Álvarez Madrid, J. Santos de Soto, A. Descalzo Señorans, A. Parreño, J.A. García Hernández, J.L. Gavilán Camacho, J. Toro Ortega, A. Pacheco y J. Grueso Montero

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Objetivo:** Analizar los resultados de la corrección de la Traspoción de los Grandes Vasos (TGV) con septo íntegro (SI) mediante la técnica de corrección anatómica.

**Material y método:** Estudio de 71 niños diagnosticados de TGA+SI, en el que están incluidos los que presentan comunicación interventricular pequeña y a los que se ha hecho corrección en dos tiempos.

Entre las malformaciones asociadas 2 presentaban coartación de aorta, 1 estenosis subpulmonar y 1 insuficiencia tricuspídea. La cirugía previa a la corrección, fue en 2 casos banding y fístula sistémico-pulmonar para preparación del ventrículo izquierdo (VI), en 1 caso banding y Blalock-Hanlon por insuficiencia tricuspídea, y en 2 casos aortoplastia de Waldhausen por coartación de aorta. Esta cirugía previa no presentó mortalidad. La corrección se realiza a una edad de  $15 \pm 98$  días (4-660), con un peso  $3,4 \pm 1,1$  kg (2,1-10) con un tiempo de by-pass de  $200 \pm 28$  (142-281) minutos y un tiempo de anoxia de  $91 \pm 16$  (62-126) minutos y tiempo de parada circulatoria de  $15 \pm 20$  (5-90) minutos.

Para la reconstrucción de la arteria pulmonar se ha empleado una tira rectangular de pericardio en 16 casos, 14 parches en pantalón y 41 parches sueltos.

Se describe la anatomía de las coronarias.

**Resultados:** Se hace un análisis de la mortalidad precoz que fue de 8 niños, siendo la mortalidad tardía de 2 pacientes (2,5%). Se relaciona la mortalidad con la edad, peso, tiempos quirúrgicos y la anatomía coronaria.

De las complicaciones tardías las alteraciones del ritmo cardíaco no representan una incidencia significativa. Tampoco se aprecian alteraciones importantes sobre la aorta ascendente, válvula aórtica y ventrículo izquierdo. Si que representa una incidencia significativa la aparición de estenosis suprapulmonares que en la actualidad han requerido de corrección quirúrgica 10 niños. De estos pacientes la corrección evolucionó sin morbilidad en 9, siendo la técnica relativamente sencilla y sola-

mente en 1 caso evolucionó mal, por asociarse a insuficiencia tricúspide severa siendo uno de los casos de mortalidad tardía.

**Conclusiones:** A pesar de las complicaciones aparecidas sobre la anastomosis de la arteria pulmonar, seguimos considerando a esta técnica la de elección para el tratamiento de la TGA+SI en neonatos.

### CIRUGÍA PALIATIVA DEL VENTRÍCULO ÚNICO ANATÓMICO O FUNCIONAL MEDIANTE LA TÉCNICA DE GLENN BIDIRECCIONAL

A. Álvarez Madrid, A. Pacheco, J. Santos de Soto, J. Grueso Montero, J.L. Gavilán Camacho, A. Romero Parreño, J.A. García Hernández y M. Gil-Fournier Carazo  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

En los últimos años esta cobrando relevancia la derivación cavo-pulmonar parcial (Glenn bidireccional) como alternativa en el tratamiento quirúrgico en situaciones de ventrículo único anatómico o funcional. Analizamos nuestra experiencia con esta técnica. Desde octubre de 1993 a diciembre del 2000 se les ha practicado la técnica de Glenn bidireccional, en nuestro hospital, a 44 pacientes, 28 niños (63,6%) y 16 niñas (36,3%), con edades comprendidas entre los 5 y los 120 meses, con corazón univentricular con hipoaflujo pulmonar, que precisaban cirugía y no reunían los criterios para una derivación cavo-pulmonar total.

Las cardiopatías se definían, básicamente, como: Atresia tricúspide 15 (34%), Atresia mitral 7 (15,9%), Ventrículo único de doble entrada 11 (25%), Atresia pulmonar con septo íntegro 5 (11,3%), Trasposición de las grandes arterias con comunicación interventricular y estenosis pulmonar 2 (4,5%), Canal A-V completo 2 (4,5%), Criss-cross con tricúspide cabalgante 1 (2,2%) y síndrome del corazón izquierdo hipoplásico 1 (2,2%).

Treinta y dos paciente (72,7%) habían sido sometidos a una o varias intervenciones previas.

La intervención se realizó con circulación extracorpórea, en normotermia y con el corazón latiendo, salvo en aquellas ocasiones en que se realizó cirugía intracardiaca asociada.

En 17 pacientes se dejó una fuente adicional de flujo pulmonar. Cuando existía una vena cava superior izquierda, se anastomosisó cada cava superior a la rama correspondiente de la arteria pulmonar. La vena ácigos se seccionó cuando esta permanecía permeable.

**Resultados:** Tres pacientes (6,8%) fallecieron en el postoperatorio inmediato. Dos en relación con insuficiencia de la válvula A-V y un tercero intervenido de emergencia tras fibrinólisis fallida de una fistula sistémico-pulmonar trombosada.

La saturación percutánea de oxígeno se incrementó, tras la intervención, una media de 12 puntos (72% a 82%).

Durante el seguimiento dos pacientes fallecieron de forma súbita al mes y los 45 meses de la intervención.

A seis pacientes se les ha completado la derivación cavo-pulmonar. El resto de los pacientes se encuentran en grado funcional I-II, dos de ellos con episodios de grado III.

**Conclusiones:** La derivación de Glenn bidireccional es una buena alternativa en el tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas con ventrículo único anatómico o funcional.

La descarga de volumen del ventrículo único que supone la derivación de Glenn bidireccional, puede preservar la función de este y facilitar una futura derivación cavo-pulmonar total.

### ¿DIAGNOSTICAMOS CORRECTAMENTE LA COARTACIÓN AÓRTICA?

M. Belén Roldán Rodríguez, L. García-Guereta Silva y G. Cordovilla Zurdo  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Antecedentes y objetivos:** La coartación aórtica (CoAo) consiste en un estrechamiento de la luz de la Aorta generalmente localiza a nivel de la aorta torácica descendente en la zona opuesta a la inserción del ductus arterioso. La exploración del recién nacido puede ser normal, pero una vez que se cierra el ductus arterioso se produce una obstrucción al flujo sanguíneo que se manifiesta por un gradiente de tensiones entre miembros superiores e inferiores que se detecta fácilmente por la disminución de pulsos femorales. Es importante el diagnóstico precoz de la coartación de aorta para evitar los efectos perjudiciales a largo plazo (HTA y complicaciones derivadas).

El objetivo de este trabajo es detectar los niños diagnosticados de coartación de Aorta tardíamente (por encima de los 3 años de vida) a fin de definir cual es la sintomatología más frecuente, la exploración física que llevó al diagnóstico de CoAo, el tratamiento previo a la cirugía, la evolución y complicaciones de esta.

**Metodología:** Estudio retrospectivo en el que se recogen los pacientes diagnosticados de coartación de Aorta e intervenidos por el servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil La Paz, desde al año 1970 hasta el 1999, ambos inclusive. Se revisaron las historias de los niños operados con más de tres años desde 1989 hasta 1999.

**Resultados:** Desde 1970 al 1999 se operaron de CoAo 541 pacientes en el H. Infantil La Paz de los cuales el 30,5% eran mayores de 3 años (38% mujeres y 62% varones). Un 57% tenía entre 3 y 6 años, un 28% entre 7 y 10 años y sólo un 15% más de 10 años. Estudiando el porcentaje de pacientes diagnosticados antes y después de los tres años se observa a lo largo del período en estudio una tendencia a la disminución del grupo de pacientes diagnosticados después de los tres años. De entre los pacientes mayores de 3 años un 60% se encontraban asintomáticos en el momento del diagnóstico, siendo los síntomas más frecuentes: HTA, cefalea, disnea y dolor precordial. En el 100% de los pacientes se había constatado la existencia de un soplo sistólico, mientras que solo en un 68% se había objetivado debilidad de pulsos femorales. El gradiente de presiones entre era < 40 mmHg en el 18%, entre 40 y 70 en el 70% y > 70 en el 10%, en el 2% restante no consta el gradiente. Un 78% tenían otros defectos cardiacos asociados (válvula aórtica bicúspide 54%, alteraciones de la válvula mitral 16%, ductus arterioso persistente 10%, CIV 8%, insuficiencia aórtica 8%). Los 50 pacientes se trataron mediante angioplastia con parche de ptf, siendo la mortalidad encontrada nula. La complicación postoperatoria más frecuente fue la HTA precisando tratamiento antihipertensivo el 65%. La incidencia de recoartación aórtica ha sido del 30%, la mayoría en grado leve, precisando dilatación con balón solo uno de ellos. Dos pacientes han fallecido (por su patología mitral y por un shock hemorrágico ajeno a la enfermedad). El resto ha evolucionado favorablemente encontrándose asintomático en la actualidad.

**Discusión y conclusiones:** Los recién nacidos pueden estar asintomáticos con estenosis severas y cuando el ductus se cierre producirse una obstrucción importante al flujo aórtico y esta-

blecerse una insuficiencia cardiaca severa. Los casos menos severos pueden no manifestarse en el recién nacido pero la evolución natural es al incremento de la obstrucción con el paso del tiempo.

El reto de la atención primaria es detectar a los pacientes asintomáticos con coartación de Aorta significativa mediante la exploración física para evitar los efectos perjudiciales de la CoAo a largo plazo (HTA, insuficiencia cardíaca...). La edad más recomendable para la cirugía programada es objeto de debate.

### ENFERMEDAD TUBERCULOSA EN LOS NIÑOS: ¿ES EVITABLE? QUIMIOPROFILAXIS DE CONTACTOS. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

M.S. Albi Rodríguez, M. Villares Alonso, S. Martínez Regueira, F. Guerra, R. Jadrake y P. Puyol Buil  
Hospital de Móstoles, Móstoles.

**Introducción:** La tuberculosis en los niños sucede como progresión hacia enfermedad desde la infección, tras una exposición cercana a un enfermo bacilífero. Con mayor probabilidad cuanto menor sea la edad del niño, particularmente para enfermedades graves (meningitis y tuberculosis diseminada). Frente a un 40% de progresión a enfermedad en un lactante, sólo un 5-10% de los infectados en la población general desarrollará enfermedad a lo largo de la vida (la mitad del riesgo en los 2 primeros años). Las últimas recomendaciones de la ATS y el CDC desaconsejan la prueba de la tuberculina como despistaje general. Basan el control de la enfermedad en la profilaxis de los contactos (Como parte de esta profilaxis, los niños < 5 años y los inmunocomprometidos deben recibir quimioprofilaxis las primeras semanas aunque no se demuestre infección), y en la vigilancia del tratamiento de los enfermos bacilíferos.

**Material y métodos:** Revisamos las historias clínicas de los niños < 14 años diagnosticados de tuberculosis con el siguiente protocolo: Edad; motivo de PPD (screening; grupo de riesgo; contactos; sospecha de enfermedad); cultivos; diagnóstico; normalización radiológica; efectos secundarios de la medicación; epidemiología (tiempo desde el contacto con el caso índice; grupo de riesgo; profilaxis de exposición previa posible (completa, incompleta, ausente); seguimiento; notificación.

**Resultados:** Se revisan 37 historias entre los años 1990 y 2000. 24 de los niños tenían una edad < 5 años y de ellos 11 < 2 años. A 20 de los niños se le realizó el mantoux por sospecha de infección y a 12 por contactos familiares; un caso como screening. A 29 niños se le realizó BAAR en jugo gástrico siendo positivo en 11; sólo 2 antes de las 3 semanas. 35 niños fueron diagnosticados de tuberculosis pulmonar, 29 de los cuales tenían infiltrados al diagnóstico y 6 niños solamente adenopatías; un caso de meningitis y otro con eritema nodoso con mantoux y BAAR positivos. Sólo uno de los niños presentaba anomalías radiológicas al terminar el tratamiento. 4 niños presentaron elevación de las transaminasas en un solo control sin tener que retirar el tratamiento; un caso de hiperuricemia. En 27 de los 37 niños consta caso índice y de ellos 7 con intervalo de último contacto < 3 meses. 15 de los niños tenían < 5 años al contacto. La profilaxis de exposición había sido posible en 20 de los niños (en 15 indicada quimioprofilaxis). No se ajustó a las nuevas pautas ninguno de los 20 casos. A 9 no se le realizó estudio; a 11 no se le realizó segundo mantoux; y a ninguno se

le administró quimioprofilaxis. En sólo 8 casos consta la notificación a Sanidad.

**Comentarios:** Se constata que la edad de mayor riesgo en los niños son los primeros años (64% < 5 años), edad en la que se aconseja quimioprofilaxis de exposición. Se inicia el estudio de tuberculosis generalmente por sospecha de infección (54%), o estudio de contactos (32%); sólo un caso por screening apoyando la recomendación de la ATS y el CDC que desaconseja esta práctica. El BAAR en jugo gástrico fue positivo en el 38% de los niños a los que se le realizó; aunque no modificó el tratamiento es técnica aceptable si no se dispone de caso índice. Tras el tratamiento, la Rx de tórax habitualmente es normal (34 de 35), y los efectos secundarios de la medicación leves y transitorios. Los errores más frecuentes y con mayores implicaciones clínicas son: Olvidar la quimioprofilaxis de los contactos en los niños < 5 años entre las dos posibles tuberculinas y la realización del segundo mantoux. A ninguno de los 20 niños con posibilidad de estudio de contactos se le realizó segundo mantoux y ninguno de los 15 niños susceptibles de quimioprofilaxis la recibió.

**Conclusiones:** Es necesario insistir en la realización de un correcto estudio de contactos: Un segundo mantoux si el primero es negativo en todos los casos. Aplicar quimioprofilaxis a los niños < 5 años aunque el primer mantoux sea negativo.

### DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: EXPERIENCIA DE 7 AÑOS DE LA UNIDAD DE CARDIOLOGÍA FETAL

C. Míguez, N. Domínguez Garrido, J.L. Zunzunegui Martínez, J.I. Zabala Argüelles, R. Pérez-Fernández Pacheco, C. Maroto Monedero, P. Dobón y E. Maroto Álvaro  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Se presentan los resultados de los últimos 7 años una unidad de cardiología fetal. Se comentan las limitaciones diagnósticas de la técnica y el aumento de la sospecha de cardiopatía en los estudios realizados en los últimos años.

**Material y métodos:** Entre enero de 1994 y diciembre de 2000 se han realizados 2641, ecocardiográficos doppler. Los estudios se hicieron con ecocardiografo HP y se registraron video. En todos los casos se realizo un estudio anatómico del corazón y grandes arterias en los planos estándar (4 cámaras, longitudinal, arco aórtico y arco ductal). La contractilidad miocárdica se valoro con modo M. El estudio del ritmo cardíaco se hizo con modo M y doppler pulsado. Por ultimo se realizo un estudio con doppler color para la valoración hemodinámica de la patología valvular, la presencia de shunt y la existencia de gradientes vasculares periféricos a nivel del arco ductal aórtico. El estudio se realizo a partir de las 16 semanas de gestación. En todos los casos (con o sin sospecha de cardiopatía congénita) se realizo una ecocardiografía de control postnatal.

**Resultados:** En 82 casos el estudio se realizo por sospecha de cardiopatía (3,1%), de estos casos en 6 el estudio se realizo antes de las 22 semanas. En 46 estudios se confirmo la sospecha de cardiopatía. Además se hizo diagnostico de cardiopatía congénita en otros 34 pacientes en los que no existía sospecha de malformación cardiaca. En 10 casos el diagnostico se hizo antes de las 22 semanas. El diagnostico prenatal solo no 9 casos porque la familia decidió interrumpir el embarazo. En todos los

casos se trataban de gestaciones < de 22 semanas. En el resto de los estudio se hizo una valoración postnatal confirmándose la presencia de cardiopatía en todos los recién nacido excepto en 3 que no tenían cardiopatía y fueron diagnosticados de CIV (1) y coartación de aorta (2). En 4 casos los pacientes presentaron una cardiopatía que no fue diagnosticada intrauterino 1 caso con una anomalía completa del retorno venoso pulmonar al seno coronario, en 2 casos presentaron una coartación de aorta y en un caso una coartación de aorta con inima civ y estenosis aórtica ligera. De estos 4 pacientes en dos casos se trataban de embarazos gemelares.

**Comentarios:** La frecuencia de IVE una vez diagnosticado fue del 90%, cuando el diagnostico se realizo antes de las 22 semanas. Siempre se trato de cardiopatías muy graves. Los falsos negativos se produjeron en tres casos de coartación de aorta, todos ellos sin afectación del VD y en dos de ellos con embarazo múltiples situación que hace muy difícil el diagnostico. En un caso no se diagnostico un drenaje anómalo que retrospectivamente no presentaba una dilatación significativa del seno coronario. Los falsos positivos se debieron a sospecha de obstrucción arco aórtico por dilatación del VD y a CIV. Los errores en el tipo de cardiopatía se refirieron a la relación anatómica de las grandes arterias. Las limitaciones diagnosticas mas importantes las encontramos en el diagnostico de coartación de aorta y en las anomalías del retorno venoso sistémico

Además se mantiene la limitación pronóstica de ciertas cardiopatías al no poder valorar adecuadamente el tamaño de las arterias pulmonares (t fallot, atresia tricúspide etc).

inicialmente, presentando intervalo libre de síntomas durante 3-5 horas en tres niños. Se asociaba a fractura temporal en tres casos y precisaron intervención quirúrgica urgente tres pacientes objetivándose en dos de ellos lesión en arteria meníngea media. Dos niños presentaron convulsiones, uno de ellos antes de la intervención y otro 48 horas después. Precisaron transfusión de concentrado de hemáties tres pacientes y en dos casos fue necesario intubarlos a su ingreso. Ningún enfermo tuvo secuelas.

#### Comentarios:

- A diferencia de otras series donde el hematoma epidural es más frecuente en niños mayores de dos años, en nuestro caso, tres de los cinco son lactantes menores de un año.

- En los lactantes, la causa más frecuente ha sido un traumatismo vanal, a pesar de lo cual en dos de los tres casos fue necesario tratamiento quirúrgico.

- Se ha observado mayor porcentaje de intervalo libre de síntomas tras el traumatismo que en otras series.

- El tratamiento quirúrgico precoz marca la baja morbi-mortalidad en esta patología.

- El tratamiento conservador está indicado en los hematomas de pequeño tamaño asintomáticos.

#### LINFANGIOMATOSIS DISEMINADA.

##### APORTACIÓN DE UN CASO

N. Sánchez Fernández, E. Sánchez Valderrábanos, M.T. Alonso Salas, M. Fernández Elías, J.S. Parrilla Parrilla, M.J. Sánchez Álvarez, J. Cano Franco, J.A. León Leal, J.P. González Valencia y M. Carranza Conde  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

La linfangiomatosis diseminada es una rara enfermedad debida a malformación del sistema linfático. La forma de presentación habitual es un quilotórax. La terapia aplicada va destinada a mejorar la sintomatología, disminuyendo el cuadro de dificultad respiratoria, con toracocentesis primero, y si es preciso con pleurodesis quirúrgica o medicamentosa, a mantener la nutrición y la inmunocompetencia compensando las pérdidas, y se ha intentado hasta ahora sin éxito frenar la progresión de la enfermedad, con medicación inmunosupresora (corticoides, clorambucil, ciclofosfamida, azatriopina) y recientemente con interferón-alfa-2b. El pronóstico depende de la extensión de la enfermedad y de la edad del paciente y es habitualmente fatal. Presentamos el caso de un niño varón de 13 años de edad y 34 Kg de peso con antecedentes de asma extrínseco desde los 5 años y diabetes mellitus desde los 8 años que debutó en el transcurso de una pericarditis por neumococo. Ingresó en el Hospital por presentar dificultad respiratoria y tos de 15 días de evolución comprobándose en la radiografía de tórax derrame pleural bilateral. Se practicó toracocentesis bilateral y se diagnosticó bioquímicamente de quilotórax precisando drenaje pleural bilateral continuo por episodios de descompensación de la insuficiencia respiratoria y con pérdidas muy abundantes (hasta 3 l/24 h) que se intentaron compensar con alimentación enteral hiperproteica e hipercalórica, exenta de LCT; y después por vía parenteral. Se llegó al diagnóstico por estudio anatómopatológico de muestras de mediastino, pericardio, pleura y pulmón tomadas por biopsia mediante toracostomía. Tras el diagnóstico se sometió a tratamiento con interferón-alfa-2b,

## CUIDADOS INTENSIVOS

### HEMATOMA EPIDURAL

A. Muñoz Mellado, E. Castejón Ponce, R. Cabrerizo de Diago y J. Melendo

Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

**Introducción:** Se denomina hematoma epidural a la colección de sangre en el espacio extradural. Se presenta en el 2-8% de los traumatismos craneales que precisan ingreso hospitalario, siendo más frecuente en niños mayores de 2 años.

Se produce generalmente tras traumatismo directo, por laceración de la arteria meníngea media, seno venoso o venas diploicas. Esta urgencia neurológica pone en peligro la vida del niño, precisando con frecuencia tratamiento quirúrgico inmediato, si bien los pequeños hematomas asintomáticos pueden tratarse de modo conservador.

**Objetivo:** Analizar las características clínicas y epidemiológicas de los casos ingresados en una UCI Pediátrica durante el año 2000.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo, analizando los casos de hematoma epidural que han precisado ingreso en UCI durante el último año.

**Resultados:** Durante este período se diagnosticaron 5 niños de hematoma epidural, de edades comprendidas entre 6 meses y 7 años, siendo 3 de ellos menores de un año. En estos lactantes el traumatismo fue vanal, por caídas de alturas inferiores a un metro. Sólo en un caso se constató pérdida de conciencia

siendo necesario mientras tanto fibrinólisis intrapleural con uroquinasa (100.000 U/Kg) para conseguir drenar líquido pleural y mejorar la dificultad respiratoria. Fue éxitus tres meses después del inicio de los síntomas por cuadro de sepsis con CID y parada cardiorrespiratoria.

Presentamos el caso ante su rareza para recordar la existencia de esta entidad, que debe incluirse siempre en el diagnóstico diferencial de un quilotórax, la necesidad de su diagnóstico anatomopatológico y la posibilidad de tratamiento con interferón-alfa-2b, que si bien en nuestro caso no fue de utilidad, sí se ha descrito en la literatura enlentecimiento del proceso en algunos casos, sobre todo si se acompaña de proliferación vascular.

### CAMBIOS EPIDEMIOLÓGICOS EN LA ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA TRAS LA INTRODUCCIÓN DE LA VACUNA CONJUGADA FRENTE A MENINGOCOCO C

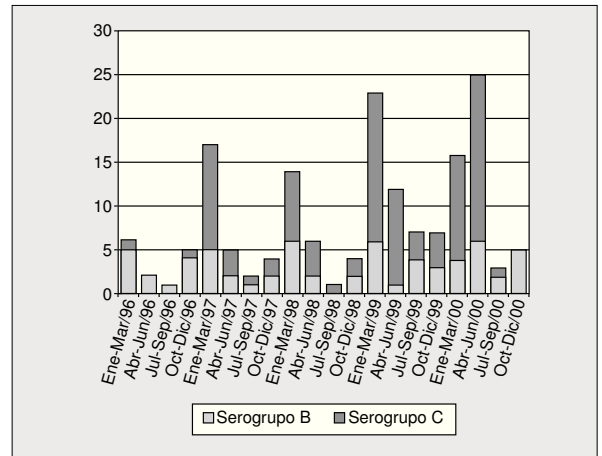
J.S. Parrilla Parrilla, N. Sánchez Fernández, M. Fernández Elías, J.A. Souto Rubio, M. Muñoz Sáez, J.D. López Castilla, E. Sánchez Valderrábanos, M.T. Alonso Salas, A. Romero Parreño y A. Tovaruela Santos

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción y objetivo:** La enfermedad meningocócica supone un importante problema de salud por sus características epidemiológicas y gravedad. Las nuevas medidas de prevención incluyen la vacuna conjugada frente a meningococo C, mucho más eficaz que las anteriores vacunas bivalentes. El objetivo de nuestro trabajo es determinar los cambios epidemiológicos de la enfermedad meningocócica en nuestra población infantil tras la introducción de la nueva vacuna conjugada.

**Pacientes y método:** En julio de 2000 se inicia la vacunación sistemática de la población infantil menor de 6 años en nuestro medio con la vacuna conjugada frente a meningococo C. Realizamos un estudio prospectivo de los casos de enfermedad meningocócica diagnosticados en nuestro hospital entre los meses de julio y diciembre de 2.000, ambos inclusive. Se comparan con los casos diagnosticados desde enero de 1996 a junio de 2000. Se consideran sólo los casos demostrados mediante aislamiento del germen e identificación del serogrupo. Se analizan parámetros epidemiológicos y bacteriológicos.

**Resultados:** Se han diagnosticado un total de 165 casos de enfermedad meningocócica. La edad osciló entre 7 días y 14 años. El 56% era menor de 2 años y el 86% menor de 5 años. La tasa de masculinidad fue de 1,5. Fallecieron 16 niños. La tasa de letalidad fue del 10% para el meningococo C y del 11% para el serogrupo B. En el año 1996 se diagnosticaron 14 casos, el 86% por serogrupo B. En 1997 se registran 28 casos, siendo el 64% por serogrupo C. Durante 1998 se diagnostican 25 casos, el 60% C. En 1999 se produce un incremento de la incidencia con 49 casos, 71% C. En los primeros 6 meses de 2000 se diagnostican más casos que en el mismo período de años anteriores: 41 casos, 76% por serogrupo C. Sin embargo durante los 6 meses restantes del año, tras la introducción de la vacuna frente a meningococo C, solamente se han diagnosticado 8 casos, de los cuales sólo uno fue por serogrupo C, en un niño no vacunado.



**Conclusiones:** La nueva vacuna conjugada frente a meningococo C supone un extraordinario avance en las medidas de prevención de esta enfermedad. La vacunación sistemática de la población infantil menor de 6 años en nuestro medio ha supuesto un descenso significativo en la incidencia de enfermedad meningocócica por serogrupo C. Sin embargo, esta actuación sanitaria debería incluir a todos los grupos de población en riesgo de padecer la enfermedad. Por este motivo, debemos permanecer alerta y continuar con una estrecha vigilancia epidemiológica, valorando la necesidad de establecer campañas de vacunación generalizada ante aumentos de incidencia de la enfermedad en grupos de población no vacunada.

### TRATAMIENTO DE LA INFECCIÓN SEVERA POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL CON VENTILACIÓN DE ALTA FRECUENCIA OSCILATORIA

F. Martín-Torres y A. Rodríguez Núñez

Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela.

**Introducción:** Los lactantes hospitalizados con infección respiratoria por el virus respiratorio sincital (VRS) presentan una elevada incidencia de fracaso respiratorio (8-20%). Como consecuencia, es necesaria la hospitalización prolongada, el uso de ventilación mecánica, y en casos refractarios, la oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO).

La ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) constituye una alternativa terapéutica eficaz en el tratamiento del fracaso respiratorio refractario a terapias convencionales. Sin embargo, su papel en el infección refractaria por VRS es motivo de controversia: más aceptado cuando predomina el patrón restrictivo de la enfermedad, y más discutido cuando predomina el patrón obstructivo.

Presentamos dos lactantes con fracaso respiratorio hipoxico e hipercápnico secundario a infección por VRS y refractario a ventilación mecánica convencional, tratados exitosamente con VAFO.

**Método y pacientes:** Entre noviembre y marzo de 2001 dos lactantes ingresaron en nuestra UCIP con fracaso respiratorio por infección severa por VRS, refractario al tratamiento habitual y posteriormente a la ventilación mecánica convencional (VMC) y que fueron tratados con VAFO.

Estrategia de VAFO en infección por VRS: Nuestro protocolo de VAFO incluye las siguientes particularidades de programación

del ventilador en estos casos: 1) Paw sólo 1-2 cm H<sub>2</sub>O por encima de la Paw de VMC; 2) Frecuencia 2 Hz por debajo de la correspondiente a su peso; 3) Bias flow 5-10 lpm por encima del correspondiente para peso/Paw deseada con reajuste de "adjust" a la baja; y 4) Delta-P mínimo que proporcione PCO<sub>2</sub> 50 ± 5 mmHg con PH > 7,25.

**Paciente 1:** Varón. 30 días. 3.120 g. Antecedentes de prematuridad (32 sem.). Al ingreso en UCIP score respiratorio 7/10. Patrón clínico-radiológico predominantemente obstructivo. Antes de iniciarse la VAFO: PIP 37 cm H<sub>2</sub>O, PEEP 5 cm H<sub>2</sub>O, Paw 18 cm H<sub>2</sub>O, PO<sub>2</sub> art 40,2 mmHg, PCO<sub>2art</sub> 150 mmHg, FiO<sub>2</sub> 0,7, índice de oxigenación (IO) 31,3. A la hora de iniciada la VAFO normalización gasométrica e IO 11,5. Tiempo de VAFO: 7 días. Transición a espontánea 24 horas. Desarrolló bronquiolitis ocluyente sensible a corticoides. En el momento actual no secuelas evidentes.

**Paciente 2:** Mujer. 26 días. 3.700 g. Sin antecedentes de interés. Al ingreso en UCIP score respiratorio 8/10. Patrón clínico-radiológico predominantemente restrictivo. Recibió dos dosis de surfactante, con mejoría gasométrica y radiológica transitorias. Antes de iniciarse la VAFO: PIP 40 cm H<sub>2</sub>O, PEEP 8 cm H<sub>2</sub>O, Paw 20 cm H<sub>2</sub>O, PO<sub>2</sub> art 35 mmHg, PCO<sub>2art</sub> 120 mmHg, FiO<sub>2</sub> 1,0, índice de oxigenación (IO) 57,1. A la hora de iniciada la VAFO normalización gasométrica e IO 20,4. Tiempo de VAFO: 4,5 días. Transición a espontánea 36 horas. No secuelas evidentes.

**Conclusiones:** La VAFO constituye una opción eficaz en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria refractaria inducida por VRS. La estrategia de VAFO propuesta parece adecuada para minimizar el riesgo de barotrauma. Debería considerarse la VAFO en la infección severa por VRS cuando se precise VMC con parámetros tóxicos y siempre antes de iniciarse ECMO.

### NEUMONITIS ALVEOLO-INTERSTICIAL POR *MYCOPLASMA PNEUMONIAE* EN EL CURSO DE UNA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

M.C. Llopis Garrido, A. Bernal, A. Colino García, C. Chaves González, J.I. Muñoz Bonet, F. Núñez Gómez y J. Brines Solanes  
Hospital Clínico Universitario, Valencia, Hospital de Gandía y Centro de Especialidades de Borja, Gandía.

**Introducción:** En la púrpura de Schönlein-Henoch el signo más evidente es la lesión cutánea, aunque las lesiones viscerales marcan el pronóstico de esta enfermedad.

Presentamos el caso de un niño de 4 años con una púrpura de Schönlein-Henoch complicada con una neumonitis alveolo-intersticial.

**Caso clínico:** Niño de 4 años que cinco días previos al ingreso inicia fiebre de 39 °C y asocia 24 horas después dolor en extremidades inferiores y lesiones purpúricas. Acude al Hospital y queda ingresado con el diagnóstico de Púrpura de Schönlein-Henoch, iniciándose tratamiento con analgesia y reposo.

A las 48 h del ingreso inicia edema hemorrágico escrotal, facial y palpebral con aparición de nuevo brote purpúrico. 24 horas después presenta vómitos con sangre roja, dolor abdominal y anemia (Hb 8,1 mg/dl). Al mismo tiempo inicia taquipnea, tiraje subcostal y aleteo nasal con accesos de tos hemoptoica, objetivándose en Rx Tórax importates infiltrados alveolo-intersticiales bilaterales, que hacen sospechar vasculitis pulmonar y/o

neumonía atípica grave. Se inicia tratamiento con corticoides y eritromicina iv, trasladándose a UCIP. A su ingreso se objetiva hepatomegalia, edemas periféricos, tendencia a hipertensión, oliguria, microhematuria y significativo aumento de la uremia. Se inicia tratamiento con dobutamina (máximo 7 mg/Kg/min), furosemida, restricción hídrica y oxigenoterapia. Se realizan hemogramas seriados observando un descenso en la cifra de hemoglobina (mínimo 6,2 g/dl a las 24 horas del ingreso) que requiere transfusión de concentrado de hematies. Se produce mejoría clínica y radiológica progresiva. Es dado de alta a los 12 días persistiendo únicamente mínimo infiltrado en base derecha y microhematuria. Se obtuvo serología positiva Ig M para *Mycoplasma pneumoniae*.

**Discusión:** La Púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis que puede presentarse clínicamente como una púrpura banal o con una afectación variable en intensidad de otros órganos y sistemas. Aunque el pronóstico a largo plazo lo marca la afectación renal, el pronóstico inmediato viene determinado por la afectación digestiva y pulmonar, siendo altamente recomendado el tratamiento corticoideo precoz y el ingreso en UCIP ante cuadros de afectación grave de estos órganos. El hallazgo serológico de *Mycoplasma pneumoniae*, frecuentemente asociado a la púrpura de Schönlein-Henoch, no nos permite excluir el origen infeccioso del cuadro pulmonar descrito.

### FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA MENINGITIS TUBERCULOSA EN NIÑOS: REVISIÓN DE 15 CASOS

M.T. Moya Díaz-Pintado, M. Nieto Moro, R. Jiménez García, A. Martínez-Azagra y J. Casado Flores  
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

**Introducción:** La forma más grave de la enfermedad tuberculosa es la afectación del SNC. Aparece en el 0,3% de las primoinfecciones no tratadas en niños, siendo más frecuente entre los 6 meses y los 4 años de edad.

**Objetivo:** Conocer las formas de presentación clínica de la meningitis tuberculosa en niños.

**Tipo de estudio:** Revisión retrospectiva de los casos de meningitis tuberculosa en un hospital pediátrico terciario en los últimos 10 años (1991-2000).

**Material y método:** Se incluyeron los siguientes pacientes: 1-Pacientes con clínica de meningitis, confirmada por aislamiento en LCR de *M. tuberculosis*. 2-Pacientes con clínica y citoquímica del LCR compatibles con meningitis tuberculosa, cultivo de sangre y/o LCR negativos para bacterias y virus, y mejoría clínica y del LCR con tratamiento antituberculoso.

**Resultados:** Se estudiaron 15 pacientes, con una edad media de 4,32 años (10 meses-15,5 años). En 5 de ellos (33%) se encontraron antecedentes familiares de infección tuberculosa (Mantoux positivo, Rx tórax o tratamiento antituberculoso). El síntoma previo más frecuente fue la fiebre, en 14 pacientes (93%), con una duración media de 9,3 días (1-20 días); 11 pacientes presentaban vómitos (73%), nueve (60%) presentaron convulsiones, ocho (53%) deterioro del nivel de conciencia y cuatro (26%) afectación de pares craneales, principalmente los motores oculares; en 5 pacientes (33%) los signos meníngeos eran claramente positivos. Estadio al ingreso: Estadio I un paciente (6%), Estadio II 7 pacientes (47%) y Estadio III 7 pacientes (47%).

**Pruebas complementarias:** Cifra media de leucocitos 13415 (5800-23700), con neutrófilos totales 9858 (5220-18248). Valores medios en LCR al ingreso: células 184, glucosa 48 mg/dl, proteínas 125 mg/dl, ADA 5,8 mg/dl. El Mantoux fue positivo en 11 (73%) pacientes y la radiografía en dos (12%). En el TAC se apreciaba hidrocefalia en 11 pacientes (73%), y afectación de ganglios basales (TAC y/o RMN) en 9 (60%).

**Conclusiones:** La sintomatología inicial de la meningitis tuberculosa es muy inespecífica, lo cual dificulta el diagnóstico precoz y aumenta el riesgo de sintomatología neurológica grave y secuelas.

### INSUFICIENCIA SUPRARRENAL EN EL SHOCK SÉPTICO MENINGOCÓCCICO

J. de la Cruz Moreno, M.C. Martínez Padilla, L. Millán Miralles, C. Sierra Córcoles, A. Solas Beltrán y G. Gómez López  
Hospital General de Especialidades Ciudad de Jaén, Jaén.

**Introducción:** La concentración de cortisol suele aumentar en la sepsis grave y es poco frecuente que se produzca una insuficiencia suprarrenal absoluta. La respuesta esteroide a la sepsis parece ser esencial para la supervivencia.

Se define el Síndrome de Waterhouse-Friderichsen como la insuficiencia suprarrenal aguda en el contexto de una sepsis grave. Suele producirse por hemorragia aguda de las glándulas suprarrenales por coagulopatía, o por isquemia durante el shock. Históricamente se ha llegado a este diagnóstico por necropsia y el clínico es difícil, porque no está clara cual es la cifra de cortisol basal normal en situación de infección grave.

Presentamos un paciente con hipotensión refractaria a drogas vasoactivas e hipoglucemia, diagnosticado de insuficiencia suprarrenal por test de estimulación con corticotropina con respuesta favorable al T<sup>o</sup> esteroideo.

**Material y métodos:** Paciente de 1 año, que consulta en nuestro Servicio de Urgencias por fiebre de 12 horas de evolución, asociándose en las últimas horas decaimiento general, lesiones petequiales y tendencia al sueño.

A su ingreso presenta FC 200 lpm, FR 60 rpm, TA 60/30. Mal estado general, pálido-cianótico, mala perfusión periférica, frialdad distal. Petequias aisladas en abdomen. Tendencia al sueño. Ingresa en UCI donde se procede a expansión de volumen y soporte inotrópico. En hemocultivo se aísla Neisseria Meningitidis serogrupo C. En las horas siguientes precisa ventilación mecánica y perfusión de 3000 cc de cristaloides/coloides. A las 12 horas de su ingreso se detecta glucemia de 52 mg/dl a pesar de perfusión de glucosa a 6 mg/kg/min. e hipotensión refractaria a drogas vasoactivas (Dopamina a 40 mcg/kg/min., Dobutamina 20 mcg/kg/min y Noradrenalina a 2 mcg/Kg/min). Se practica cortisol basal obteniéndose una cifra de 6,35 ug/ml y ACTH 72,1 pg/ml. Se procede a test de estimulación suprarrenal con 250 mcg de Corticotropina i.v. con cifras máximas de Cortisol de 6,65 ug/ml a los 60 min. Con el diagnóstico de Insuficiencia suprarrenal se inicia tratamiento con Hidrocortisona a 250 mg/m<sup>2</sup>/día en 4 dosis fraccionadas, normalizándose las cifras de glucemia y la hipotensión en las siguientes 6 horas, permitiendo reducir el soporte inotrópico. La evolución fue favorable y tras el alta a planta se procedió a la retirada progresiva de los esteroides. Tras la supresión total presenta febrícula, vómitos e inapetencia, pre-

sentando ACTH de 304,7 pg/ml y cortisol basal de 6,28 ug/ml, que asciende a un máximo de 12,67 tras estimulación con 250 mcg de Corticotropina iv. Se reinstaura el tratamiento con Hidrocortisona oral precisando 20 mg/m<sup>2</sup>/día en dos dosis diarias para mantener ACTH inferior a 100 pg/ml. No se detectó hemorragia suprarrenal en la ecografía ni tampoco alteraciones electrolíticas siendo normales las cifras de renina y aldosterona.

**Conclusiones:** 1) La insuficiencia suprarrenal es una entidad a tener en cuenta en pacientes sépticos graves que presentan hipotensión arterial refractaria a drogas vasoactivas, pues sin su diagnóstico la mortalidad es muy elevada. 2) El diagnóstico no puede hacerse con cifras de cortisol basal, pues no está establecida claramente la cifra en situación de estrés máximo. Una concentración inferior a 5 ug/ml es diagnóstica, pero con niveles superiores a estos, es necesaria la práctica de un test de estimulación suprarrenal con corticotropina. 3) El tratamiento con esteroides no se ha mostrado eficaz en enfermos sépticos en los que no se demuestra insuficiencia suprarrenal.

### POSTOPERATORIO DE TRASPLANTE HEPÁTICO EN UCIP

A. Beaudoin Perron, D. Fernando de la Cerda Morón, J.L. Pérez Navero, M.J. Velasco Jabalquinto, E. Ulloa Santamaría, J. Jiménez Gómez y P. López Cillero  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** El trasplante hepático constituye actualmente el tratamiento de elección en los pacientes con enfermedad hepática terminal. La supervivencia ha aumentado importante, pero las complicaciones postoperatorias son numerosas.

**Objetivo:** Determinar cuáles son los problemas postoperatorios más frecuentes en los pacientes pediátricos sometidos a un trasplante ortotópico de hígado (TOH).

**Material y método:** En el período del 30-06-90 al 31-12-00, se han practicado 39 TOH pediátricos (convencional, reducido y split) que corresponden a 36 pacientes de edades comprendidas entre 4 y 14 años. Se ha llevado a cabo un estudio retrospectivo de estos pacientes, centrándose en los problemas postoperatorios.

**Resultados:** La supervivencia en UCIP fue del 82% (electivos: 22/39, FHF/FHSF: 14/39, retrasplante: 3/39). La estancia media en UCIP de estos pacientes fue de 13,4 días. Se explica por la complejidad del proceso y los múltiples problemas postoperatorios que presentan. Destacan entre ellos: hipertensión arterial (59%), derrame pleural y otras patologías respiratorias (78%), insuficiencia renal aguda (62%), hiperglucemia (58%) (de los cuales la mitad precisaron insulina) y otras alteraciones metabólicas, coagulopatía (57%) y trombopenia (81%), infecciones (40%) (germenes aislados: Cándida, Aspergillus, Enterococo, S. Epidermidis, Enterobacter y Pseudomonas) y problemas quirúrgicos (23%) (principalmente obstrucción biliar, trombosis de arteria hepática y trombosis portal).

**Discusión:** Los pacientes sometidos a TOH sufren numerosos problemas postoperatorios. La supervivencia está en relación con la mejora de las soluciones de preservación, la sofisticación de las técnicas quirúrgicas, el diagnóstico y tratamiento precoz de las infecciones y del rechazo, así como en el manejo en UCIP. La evaluación estrecha durante el postoperatorio, con un



seguimiento orientado por problemas permite diagnosticar precozmente las diversas alteraciones que surgen en prácticamente todos los sistemas orgánicos.

**Conclusión:** 1) La mayoría de los pacientes sometidos a TOH presentan múltiples complicaciones postoperatorias. 2) A pesar de todas las posibles complicaciones post-TOH, la supervivencia de nuestros pacientes fue alta.

### CLÍNICA Y EVOLUCIÓN DE LACTANTES CON BRONQUIOLITIS INGRESADOS EN CUIDADOS INTENSIVOS

M.A. Martín Sobrino, A. Pérez Hernández, C. Díaz Buschman, M. Monleón, A. Serrano y J. Casado Flores

Hospital del Niño Jesús, Madrid, Universidad Autónoma. Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares., Cantoblanco.

**Objetivo:** Estudiar las características clínicas, tratamiento y evolución de niños con bronquiolitis ingresados en cuidados intensivos.

**Material y método:** Estudio retrospectivo de pacientes con bronquiolitis durante un período de 6 años. Se recogieron datos de 113 casos de bronquiolitis (Edad, sexo, procedencia, factores de riesgo, apnea, VRS, ventilación mecánica, radiografía de tórax, complicaciones y tratamiento)

**Resultados:** La edad media fue de 2,6 meses  $\pm$  2 ds (0,23 - 14 meses), siendo el 29% menores de un mes. No hubo diferencia en cuanto al sexo. El 51% de los casos procedían de otros hospitales, el 30% de urgencias, y el 20% de salas de hospitalización. En cuanto a los factores de riesgo, treinta pacientes (26,5%) tenían el antecedente de prematuridad, 5 pacientes (4,4%) tenían una cardiopatía, y 2 (1,7%) alguna malformación. Presentaron pausas de apnea 26,5%, siendo éstas más frecuentes en los menores de un mes, en los que tenían antecedente de prematuridad, y en los VRS +. Precisarons ventilación mecánica 16 pacientes, (14,2%), durante una media de 7,1 días  $\pm$  4,6 ds. Se objetivó hiperaireación en la Rx de tórax en 51 pacientes (45%), condensación en 24 (21%), y atelectasia en 16 (14%). Sesenta niños (53%) presentaron alguna complicación (sobreinfección respiratoria 41%, sepsis en 5, parada respiratoria en 4, episodios convulsivos en 2, e inestabilidad hemodinámica en 2). Recibieron tratamiento broncodilatador el 85% (independientemente de la edad), tratamiento antibiótico el 60% (ante sospecha de sobreinfección respiratoria), corticoides el 26,5% (en los casos de mala evolución), y ribavirina el 11,5% (sobre todo en prematuros y en pausas de apnea). Fallecieron 2 pacientes (uno presentaba una miocarditis y otro una hernia diafragmática). La incidencia de ingresos en cuidados intensivos fue cuatro veces mayor el último año respecto al primero. La duración de la estancia fue mayor en los casos que presentaron pausas de apnea, y en los casos VRS +.

**Conclusiones:** 1) La bronquiolitis es una causa de ingreso cada vez más frecuente en nuestra unidad de cuidados intensivos. 2) El tratamiento broncodilatador se usa con mucha frecuencia, independientemente de la edad del paciente, mientras que el tratamiento con corticoides es poco frecuente (sobre todo en casos de mala evolución), y la ribavirina se emplea muy poco. 3) La mortalidad fue muy baja, falleciendo sólo dos pacientes (uno presentaba miocarditis y otro una hernia diafragmática).

### INFECCIÓN RESPIRATORIA GRAVE TEMPRANA INFANTIL.

#### BRONQUIOLITIS VS. TOS FERINA

I. Martínez Fernández de Pinedo, M.S. Holanda Peña, J.L. Teja Barbero, A. Castellanos Ortega, J.P. Santidrián Miguel, T. Obeso González y M.J. López Mendía

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

La bronquiolitis es la causa más frecuente de infección respiratoria en el primer año de vida. Su evolución a menudo requiere ingreso en UCI para su manejo. Por otra parte la tos ferina durante el período inmunosensible (menos de 8 semanas de vida) tiene una gravedad superior a la habitual pero con una clínica que se asemeja mucho a la de la bronquiolitis.

Aportamos 2 casos de infección respiratoria grave en dos hermanos mellizos recientemente vistos en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

**Caso 1:** Lactante de 29 días de vida, ingresado por sospecha de bronquiolitis. Desarrolló insuficiencia respiratoria con accesos de tos severos que agravaban su insuficiencia respiratoria. Ingresó en UCI tras 48 horas en planta de Pediatría. La clínica se agravó tras 6 días de estancia en UCI y precisó intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Su evolución posterior fue mala, con taquicardia (190x<sup>ˆ</sup>), hipoxemia e hipercapnia hasta que tras 18 horas de ventilación mecánica presentó disociación electromecánica y falleció pese a las maniobras de RCP aplicadas. Todos los resultados microbiológicos fueron negativos, incluyendo VRS y *Bordetella Pertussis*.

**Caso 2:** Lactante de 40 días de vida, ingresado por sospecha de bronquiolitis. Desarrolló insuficiencia respiratoria con accesos de tos severos que agravaban su insuficiencia respiratoria y que precisaron intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Presentó como complicaciones convulsión, hiponatremia e importante leucocitosis (61.000). Un cultivo positivo de *Bordetella Pertussis* permitió el diagnóstico a los 19 días de estancia en UCI. Se había iniciado tratamiento empírico con eritromicina pocas horas después del ingreso. A los 22 días, fue dado de alta.

**Comentarios:** La tos ferina en los recién nacidos reviste una especial gravedad, con síntomas atípicos, comparados con los de los niños mayores.

Todos los hallazgos del caso 2 fueron consistentes con el diagnóstico de tos ferina. En este contexto, el caso 1 probablemente también fuera otra infección por *Bordetella Pertussis* pese a que nuestra primera opción diagnóstica fué la de bronquiolitis. Por este motivo, es preciso hacer el diagnóstico diferencial dada la similitud clínica. Las especiales características de estos 2 casos consisten en que el primero falleció etiquetado como bronquiolitis, con una elevada sospecha de que en realidad se tratara de una tos ferina, dada la aparición de un cuadro prácticamente idéntico en su hermano mellizo pocos días después. En éste el diagnóstico microbiológico fue de tos ferina.

Resaltamos la presentación especialmente grave de la infección por *Pertussis* en el período inmunosensible y para cuyo diagnóstico se requiere un elevado índice de sospecha, además de requerir tratamiento antibiótico específico.

## INFECCIÓN MENINGOCÓCICA INFANTIL. MORBIMORTALIDAD HOSPITALARIA 1994-1999

I. Martínez Fernández de Pinedo, A. Castellanos Ortega,  
J.I. Arnáez, J.L. Teja Barbero, E. Miñambres, M. Gandarillas,  
X. Antolinez y E. Tejerina Álvarez  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

**Introducción:** La infección meningocócica sigue siendo la causa más frecuente de sepsis y de meningitis en España originando una morbilidad significativa.

**Objetivos:** Determinar la frecuencia de los distintos serogrupos de *N meningitidis* y su morbilidad en los niños ingresados en un hospital de primer nivel durante un período de 6 años.

**Métodos y pacientes:** Estudio prospectivo de cohortes. Se registraron 40 variables clínicas y de laboratorio obtenidas en el momento del ingreso en todos los niños con edades comprendidas entre 30 días y 14 años admitidos en el hospital durante el período comprendido entre enero de 1994 y diciembre de 1999 con un diagnóstico de presunción de infección meningocócica aguda basado en la presencia de púrpura cutánea de aparición súbita en un niño previamente sano. Aquellos casos en los que no se consiguió la confirmación bacteriológica (cultivo positivo en sangre o en LCR), fueron excluidos del estudio.

**Resultados:** Durante el período de estudio ingresaron en el hospital 123 niños con un diagnóstico confirmado de infección meningocócica. Fueron 61 niños y 62 niñas con una mediana de edad de 37 meses (rango 30 d-14 años). El 22% eran menores de 12 meses. En el momento del ingreso únicamente el 4% no presentaba signos de sepsis, el 47% presentaba sepsis, el 35% sepsis grave y el 14% shock séptico. El 72% presentaron meningitis (> 20 cels. y/o cultivo positivo en LCR). La mortalidad global fue del 4% debida a un shock séptico refractario en todos los casos. Las secuelas en los supervivientes fueron mínimas: 2% requirieron amputaciones menores y 3% cirugía plástica reconstructiva. Se cultivó el serogrupo B en el 58%, serogrupo C en el 38% y no serotipado en el 4%. La incidencia del serogrupo C aumentó progresivamente desde el 29% de los aislamientos en 1994 hasta el 62,5% en 1997, para decaer posteriormente al 22% (4 casos) en 1999 tras la vacunación masiva realizada en 1997 en la población infantil de Cantabria. La infección por el serogrupo C se asoció con una mayor gravedad medida por el Pediatric Risk of Mortality (PRISM) aunque no hubo diferencias significativas en la mortalidad entre serogrupos.

**Conclusiones:** La gran mayoría de los niños afectados de infección meningocócica presentaron signos de sepsis en el momento del ingreso en el hospital.

La vacunación masiva de la población infantil en Cantabria frente al meningococo realizada en marzo de 1997 ha sido eficaz.

Los niños infectados por el serogrupo C presentaron mayor gravedad que el resto de los serogrupos, aunque las diferencias en la mortalidad y en la frecuencia de complicaciones no fueron estadísticamente significativas.

La mortalidad hospitalaria de la infección meningocócica se situó en el 4%. Siendo la presencia de shock al ingreso el factor pronóstico más determinante.

## HEMATOLOGÍA

### UN CASO DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH ASOCIADO A DÉFICIT DE FACTOR VII

O. Salvadó, J.S. Escribano, A. Feliu, R. Jiménez, F. Pagone y J.M. Barroso

Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Reus.

**Introducción:** La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia. El 75% de los casos se presenta en niños de 2 a 11 años. La patogenia es la de una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos mediada por IgA. Las manifestaciones clínicas son púrpura cutánea asociada a manifestaciones sistémicas. Ante todo paciente con púrpura cutánea ha de descartarse alteración de la coagulación y existencia de trombocitopenia. Presentamos un caso de púrpura de Schönlein-Henoch con alteración de la coagulación, mantenida después de la resolución del cuadro cutáneo.

**Caso clínico:** Niña de 8 años, sin antecedentes de interés, que consulta por la aparición de lesiones cutáneas a nivel de extremidades inferiores y nalgas. No fiebre ni otros síntomas acompañantes.

A la exploración física presenta a nivel de extremidades inferiores púrpura palpable, lesiones petequiales y equimóticas. Resto de exploración normal.

En la analítica inicial presenta hemograma y bioquímica normal, destacando únicamente alteración de la pruebas de coagulación: Quick: 54%, TTPA normal.

Posteriormente asocia hematuria aislada y dolor abdominal, por lo que ante la sospecha de Púrpura de Schönlein-Henoch se inicia tratamiento con corticoides, con correcta evolución.

En controles posteriores se observa una coagulopatía mantenida con alteración de los valores del tiempo de protrombina a pesar de la remisión de la clínica asociada. En estudios posteriores se detectó déficit parcial de Factor VII.

**Conclusiones:** Aunque la alteración de las pruebas de coagulación en la vasculitis de Schönlein-Henoch no es un dato frecuente, se han descrito casos de deficiencia de factor VIII, deficiencia de vitamina K e hipoprotrombinemia. Una alteración de las pruebas de coagulación mantenida después de una vasculitis de Schönlein-Henoch puede sugerir un déficit de base de algún factor de coagulación.

### HIPERCALCEMIA Y LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA

F. Lendínez Molinos, M.A. Vázquez López, J.L. Gómez Llorente, J. Momblán de Cabo, M.R. Jiménez Liria, J. Aguirre Rodríguez, M.M. Sánchez Gutiérrez, R. Bernabeu Camacho, T. Rubí Ruiz y J. López Muñoz

Hospital Torrecárdenas, Almería.

**Antecedentes:** La hipercalcemia en la infancia suele estar ligada al diagnóstico de trastornos metabólicos y endocrinos, estando poco descrita en neoplasias. En niños con neoplasia, se estima que sólo el 0,4% de los niños desarrolla hipercalcemia en el curso de su enfermedad. Se consideran distintos factores humorales implicados en la patogenia de la hipercalcemia aunque el factor PTHrP (proteína relacionada con la PTH) se describe con mayor frecuencia. Se presenta un caso de leucemia

aguda linfoblástica que cursó con hipercalcemia detectada al diagnóstico.

**Caso clínico:** Niño de 5 años sin antecedentes familiares y personales de interés que ingresa por impotencia funcional a la deambulacion tras traumatismo lumbar. La exploración es normal a excepción del dolor lumbar. Hemograma y frotis de sangre periférica sin alteraciones. VSG:88 mm 1ª hora. Calcio: 15,6 mg/dl, fósforo: 3,8 mg/dl, creatinina: 0,8 mg/dl, urea: 23 mg/dl, LDH: 520 U/l. Niveles de PTH, 1-25 hidroxivitamina D, T4, TSH, enzima convertidor de angiotensina y PTHrP en rangos dentro de la normalidad.

Rx tórax - abdomen y ecografía abdominal: normales. Mapa óseo, TAC y RNM de columna dorso lumbar: normal. Gammagrafía ósea: leve hipercaptación a nivel de L2.

**Evolución:** tras excluir causas metabólicas y endocrinas se realiza aspirado de médula ósea mostrando infiltración por 80% de linfoblastos de morfología L2 con inmunofenotipo preB. Citogenética: 46XY. El LCR no estaba infiltrado por células blásticas. Para el control de la hipercalcemia fue necesario la hiperhidratación y el empleo de bifosfonatos via intravenosa junto con tratamiento específico quimioterápico (protocolo SHOP-99 de alto riesgo). En la actualidad el paciente se encuentra en remisión completa con lesiones a nivel lumbar (desaparición del disco intervertebral entre L2-L1)

**Comentarios:** 1) La necesidad de realizar un diagnóstico diferencial amplio en el estudio de toda hipercalcemia presente en el niño. 2) El debut de leucemia linfoblástica aguda como hipercalcemia está poco descrito en la literatura pediátrica 3) Conocer los niveles de PTHrP, considerado uno de los factores humorales mas frecuentemente implicado en la hipercalcemia de la LAL. 4) La importancia del seguimiento de las lesiones óseas detectadas al diagnóstico con el objeto de evitar secuelas permanentes.

#### ANEMIA HEMOLÍTICA POR ANTICUERPOS FRÍOS

F. Lendínez Molinos, M.A. Vázquez López, F. Giménez Garrido, J.L. Gómez Llorente, J. Momblán de Cabo, M.R. Jiménez Liria, J. Aguirre Rodríguez, M.M. Sánchez Gutiérrez, R. Bernabeu Camacho y J. López Muñoz  
Hospital Torrecárdenas, Almería.

**Antecedentes:** La anemia hemolítica por anticuerpos fríos representa el 20% de las anemias hemolíticas producidas por autoanticuerpos. En la infancia suele ser de curso autolimitado y estar asociadas a infecciones por Mycoplasma o virus de Epstein Barr. Se presenta un caso de anemia hemolítica de curso grave, etiología desconocida y de difícil control terapéutico.

**Caso clínico:** Niño de 10 meses sin antecedentes personales ni familiares de interés que ingresa para estudio de anemia. No ingesta de medicamentos, habas ni guisantes crudos. Exploración: afebril, palidez e ictericia en piel y mucosas. Tórax: taquicardia con latido cardiaco hiperdinámico. Abdomen: hígado 1 cm. Polo de bazo. Orinas oscuras Resto de exploración: normal. Hemograma: hemoglobina: 6,1 gr/dl, VCM: 106 fl, serie blanca y plaquetas normales. Reticulocitos: 52%. Frotis de sangre periférica: anisopoiquilocitosis, esferocitos 50%. Estudio metabolismo férrico normal. Receptor serico transferrina: 8,3 mg/L (elevado). Bilirrubina total: 4,7 mg/dl, Bilir. indirecta: 4,2 mg/dl. Haptoglobina: 0 mg/dl. Electroforesis de hemoglobinas normal.

Dosificación de G6PD y estudio de resistencia osmótica eritrocitaria: normal. Estudio de CD55 y CD59: normal. Test de Coombs directo (TCD): negativo, Coombs indirecto (TCI): negativo. TCD extraído y mantenido a 37°C: positivo a C3d. TCI realizado con suero a 4°C: positivo anti i. Amplitud térmica: 4°C hasta 35°C. Serología TORCH, Epstein-Barr, micoplasma, virus hepatitis A, B y C, parvovirus B19, VIH: negativa. Orina con hemoglobinuria intensa.

**Evolución:** Con el diagnóstico de anemia hemolítica por anticuerpos fríos se inicia tratamiento esteroideo a 4 mg/kg/día, gammaglobulina a 1g/kg / x 3 días y ácido fólico 5 mg/día. Se establecieron medidas de calentamiento ambiental y perfusión de líquidos a 37°C iniciando recuperación de serie roja al 14º día de tratamiento. Por anemia extrema (Hb < 5g/dl) y repercusión hemodinámica fue necesario la transfusión de concentrado de hematíes en pequeñas cantidades (5cc /kg) en seis ocasiones, transcurriendo sin incidencias, aunque con escasa supervivencia media de los hematíes transfundidos. La retirada del tratamiento esteroide a los 45 días provocó una reagudización de la crisis hemolítica que obligó de nuevo al ingreso.

**Comentarios:** 1) La importancia de la clínica en el diagnóstico: la refractariedad a la terapia transfusional hizo reconsiderar la etiología inmunológica como causa de la hemólisis, adecuando la técnica de realización del TCD y TCI. 2) La importancia de las medidas coadyuvantes (aumento temperatura ambiental y fluidos intravenosos, transfusión de hematíes en pequeño volumen). 3) El difícil control terapéutico con medidas convencionales de forma mantenida (estroides y gammaglobulinas) que puede hacer plantear la utilización de terapia inmunosupresora.

#### DESARROLLO SOMÁTICO DE NIÑOS QUE PRECISARON INGRESO EN CUIDADOS INTENSIVOS EN EL PERÍODO NEONATAL

A. Ruiz Extremera, C. Robles Vizcaíno, M.T. Salvatierra Cuenca, E. Ocete Hita, E. Pérez Bonilla, R. Ávila Villegas, F.J. Garrido Torrecillas, J.A. López Torres y R. Bayes García  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

El crecimiento de los niños en los dos primeros años de vida puede estar afectado por factores perinatales; prematuridad, bajo peso o acontecidos adversos como sepsis, sufrimiento fetal, entre otros.

**Objetivo:** Conocer la evolución del desarrollo somático hasta los dos años de vida de una cohorte de recién nacidos que precisaron ingreso en UCIN.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron 492 recién nacidos que precisaron ingreso en la UCIN. De ellos 275 fueron prematuros (106 con un peso inferior a 1.501 g) y el resto nacidos a término. Se evaluó la somatometría; peso (P), talla (T), perímetro cefálico (PC) según edad gestacional (EG), al nacimiento, 6, 12, 18 y 24 meses.

**Resultados:** A los dos años de vida los < 1.000 g alcanzan una media de peso al 95% de IC entre (8098; 10.126 g), la T (76,9; 84,8 cm) y PC (44,59; 49,07). En los < 1.500 g el P fue (10732 ; 11683) g, la T (82,11; 84,53) y el PC (47,1; 48,38), resultados superiores fueron obtenidos en los grupos de peso 1.501-2.000, 2.001-2.500 y > 2.500 g. En los menores de 1.000 y 1.500 g se evidencia que a los dos años no alcanzan los rangos de crecimiento y desarrollo somático de los otros grupos de peso, observando igualmente mayores rangos de variabilidad del incre-

mento de peso, talla y perímetro cefálico, aunque este último parámetro es el más normal. Así mismo se aprecia que el P-50 de todos los grupos de pacientes estudiados se encuentra por debajo del P-50 de una población normal de nuestro país a lo largo de todo el período de estudio. Conclusiones. Los RN que precisan ingreso en UCIN tienen un crecimiento somático más lento que los RN normales, siendo este hallazgo más evidente en los nacidos con menor peso al nacimiento.

### TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA Y DÉFICIT DE PROTEÍNA S TRAS VARICELA

C.M. del Aguila Grande, A. Goicoechea Vera, E. Ocete Hita, E. Pérez Bonilla, A. Ruiz Extremera, R. Ávila Villegas, F.J. Garrido Torrecillas, J.L. Santos Pérez y R. Bayes García

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Describimos un caso de trombosis venosa profunda debida a déficit de proteína S que se desarrolló después de una varicela, que fue tratada con heparina de bajo peso molecular seguida de warfarina y que tuvo una evolución favorable.

**Caso clínico:** Niña de 13 años que consulta por dolor en región lumbar izquierda, febrícula y disuria detectándose leucocituria en el sedimento y pautándose tratamiento con amoxicilina-clavulámico al ser catalogada de infección del tracto urinario. El único antecedente personal y familiar de interés fue la presentación de lesiones compatibles con varicela que se iniciaron ocho días antes de esta consulta. Dos días después comienza con dolor intenso en pantorrilla izquierda y molestias en gluteo derecho asociado a febrícula. En la exploración presenta buen estado general con múltiples lesiones de varicela en fase costrosa sin signos de sobreinfección bacteriana en ninguna de ellas. Se apreciaba dolor intenso a la palpación de gemelo izquierdo con empastamiento y signo de Hoffman positivo. El dolor a la palpación en gluteo era poco intenso. Ante la sospecha de trombosis venosa profunda se le practicó de urgencias un Eco Doppler color que detectó una vena femoral común y porción proximal de la superficial izquierda permeable, apreciándose en la vena poplitea izquierda ecos en su interior, no colapsables a la presión y con escaso flujo periférico, hallazgos sugestivos de trombosis femoro-poplitea izquierda subaguda. Se realiza flebografía de miembro inferiores mediante abordaje de venas del dorso de los pies, apreciándose una ausencia de opacificación de venas del sistema profundo sural izquierdo, con defecto de replección que corresponde a la cabeza del trombo semifresco asomando a la primera porción de la ploplite izquierda, con defecto de replección en ambas iliacas comunes que llegan hasta la confluencia de ambas iliacas sugerentes de trobos semifrescos, lo que conduce al diagnóstico de trombosis subaguda sural izquierda y de ambas venas iliacas. Se realiza un estudio biológico de trombosis que mostró valores normales para todos los parámetros analizados a excepción de la proteína S (Tabla I). Se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular ajustada para mantener el TPTA entre 1,5-2,5 los valores basales. En el tercer día se añadió warfarina. La evolución fue favorable no apreciándose complicaciones con el tratamiento.

**Discusión y conclusiones:** La varicela es una enfermedad exantemática viral muy frecuente en los niños que suele cursar sin complicaciones. Los fenómenos trombóticos son raros en la infancia. Sin embargo, se han descrito una variedad de complica-

ciones trombóticas, tales como purpura fulminante, coagulación intravascular diseminada, tromboembolismo pulmonar y trombosis venosa profunda en niños con varicela.

Se han barajado múltiples hipótesis etiológicas para explicar la aparición de fenómenos trombóticos en niños con varicela, siendo las dos más comúnmente citadas las deficiencias en los inhibidores fisiológicos de la coagulación e infección por estreptococo. En nuestro caso no hubo lesiones de aspecto purulento sospechosas de sobreinfección bacteriana y sí un déficit de la proteína S.

La proteína C y su cofactor la proteína S son sintetizadas por los hepatocitos en presencia de vitamina K. Este sistema puede inactivar el factor Va y el factor VIIIa. Estas proteínas están habitualmente bajas en el nacimiento y permanecen en el rango inferior de la normalidad hasta los seis meses. Los pacientes con déficit de proteína C homocigotos presentan habitualmente complicaciones trombóticas extremadamente severas durante el período neonatal, mientras que los pacientes deficientes de proteína S homocigotos suelen tener manifestaciones menos severas. Las deficiencias heterocigotas de proteínas C y S se han relacionado con fenómenos trombóticos que raramente aparecen antes de los 15 años. La deficiencia adquirida y transitoria de las proteínas C y S también se han descrito asociadas a múltiples estados patológicos, entre ellos la varicela. Algunos autores, relacionan este déficit con la aparición de anticuerpos específicos frente a la proteína S. En nuestro caso no se pudo demostrar la presencia de estos anticuerpos asociados al déficit de proteína S.

La ecografía Doppler es de elección en la sospecha de trombosis venosa esplenoportal, de la cava inferior o del sistema iliaco, siendo de menor utilidad en la afectación distal por lo que únicamente con la sospecha clínica parece indicada la realización de una venografía urgente.

El tratamiento con heparina de bajo peso molecular seguida de la introducción temprana de warfarina es un régimen simple y efectivo utilizado por la mayoría de los autores en estos pacientes con déficit de proteína S aunque en algún caso la rápida introducción inicial de la terapia con warfarina se ha asociado a un empeoramiento clínico.

La posibilidad de complicaciones trombóticas son raras en los niños con varicela pero dada la gravedad del cuadro y la importancia del diagnóstico precoz debe tenerse siempre presente ante la más mínima sospecha clínica. La deficiencia de proteína S es uno de los factores etiológicos que con más frecuencia se describe en la literatura asociado a esta complicación.

**TABLA I: Principales hallazgos de coagulación.**

Test de laboratorio	Valor obtenido	Valores normales
Plaquetas (n <sup>o</sup> /mm <sup>3</sup> )	259.000	130.000-400.000
Actividad de protrombina (%)	93	85-100
TPTA (segundos)	30	30-40
Fibrinógeno (mg/dl)	371	200-350
Proteína C (U/ml)	0,9	0,6-1,2
Proteína S libre (U/ml)	0,2	0,65-1,3
Antitrombina III (%)	121	80-120
Mutación factor V Leiden	Negativo	Negativo
Factor XII (%)	118	66-150
Anticoagulante lúpico	Negativo	Negativo
Anticardiolipina IgG (U/ml)	8,77	< 13
Anticardiolipina IgM (U/ml)	6,66	< 11
Plasminógeno (%)	110	80-120
Alfa 2 antiplasmina (%)	120	80-120

### PÚRPURA TROMBOPÉNICA ALOINMUNE. UN DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE

M. Sánchez Palomares, B. Navarro Cubells, B. Beseler Soto, A. Abad González, L. Santos Serrano, M.J. Benlloch Muncharaz, M. Grieco Burucua y J.M. Paricio Talayero  
Hospital Marina Alta, Denia.

**Introducción y objetivo:** La púrpura neonatal aloinmune es una causa poco frecuente de hemorragia en el recién nacido que puede producir sangrado grave y precoz. La severidad clínica que presente depende en gran medida del diagnóstico temprano y correcto tratamiento. Presentamos el caso de un niño con púrpura petequiral tras nacimiento secundaria a trombopenia severa por paso de aloanticuerpos maternos que evolucionó satisfactoriamente y sin complicaciones con tratamiento con Inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y corticoides. (Ver fotografía 1)



**Caso Clínico** (ver fotografía 2): Recién nacido varón que a las 2 horas de haber nacido presenta exantema petequiral generalizado y sangrado en el punto de inyección de la vitamina K. Resto de exploración normal.



**Antecedentes:** Embarazo de 37 semanas sin incidencias, Ca oral, Hierro y ocasionalmente antiácido (Almagato), no ingesta de AAS. Parto eutócico, amniorraxis 17 horas, LA claro. Peso al nacer: 2.400 gr. Apgar 9/10. Madre 31 años sana, 5G 2A. No historia de diátesis hemorrágica en la familia.

**Exploraciones complementarias:** Trombopenia severa (0 plaquetas), con pruebas de coagulación, glucemia e iones normales y PCR y hemocultivo negativos. Ecografías cerebrales normales (inicial y final). Analítica materna durante gestación y previa al parto (incluidas plaquetas y coagulación): normal.

**Estudio inmunobematológico:** Presencia de Ac anti-PLA1 en suero materno, con Ag PLA1 negativo. El niño y el padre eran PLA1 positivo. Está pendiente el estudio de cigosidad en los padres y el estudio de los hermanos.

**Evolución:** Con sospecha diagnóstica de púrpura neonatal aloinmune se inicia tratamiento con IGIV a dosis de 400 mg/dl y prednisona (2 mg/K/d) con aumento progresivo de la cifra de plaquetas, normalizándose éstas a los 3 días de vida.

**Discusión y conclusiones:** Aunque la trombopenia neonatal aloinmune es rara, puede dar lugar a complicaciones hemorrágicas graves, incluso intraútero. Es importante pensar en ella cuando tengamos un recién nacido sano con trombopenia severa y cifras de plaquetas normales en la madre. El Ag plaquetario más comunmente implicado es el HPA-1a, aunque puede haber otros. El tratamiento se basa en el empleo de IGIV y corticoides y, en los casos de hemorragia activa, se pueden transfundir plaquetas maternas lavadas. Es obligado el estudio de los hijos y hermanas de la madre afectada para prevenir problemas en futuros embarazos.

### RECEPTOR SÉRICO DE LA TRANSFERRINA EN RECIÉN NACIDOS A TÉRMINO Y PRETÉRMINOS

M.A. Vázquez López, M.R. Jiménez Liria, F. Lendínez Molinos, R. Rodríguez López, F.J. Muñoz Vico, M.D. Calvo Bonachera, R. Morcillo Llorens, M.J. Belmonte Martín, M.M. Sánchez Gutiérrez y J. López Muñoz  
Hospital Torrecárdenas, Almería.

**Antecedentes:** El Receptor Sérico de la Transferrina (RsTf) es un parámetro que se correlaciona con el estado del hierro tisular y la actividad eritropoyética. Son escasos los trabajos publicados en RN en orden a establecer su papel en la hematopoyesis fetal y neonatal.

**Objetivo:** Conocer los niveles de RsTf en RN y su relación con los parámetros del hierro y la eritropoyetina.

**Material y métodos:** Se analizaron los valores hematológicos, parámetros del hierro (índice de saturación de transferrina, ferritina y protoporfirina intraeritrocitaria), eritropoyetina y RsTf en sangre de cordón en 130 recién nacidos, 100 a término (edad gestacional 37-42 semanas) y 30 pretérminos (edad gestacional 26-36 semanas). Salvo el trabajo prematuro de parto en pretérminos, los embarazos transcurrieron sin complicaciones y los recién nacidos fueron asimismo normales. Se observó la influencia del sexo, peso al nacer, edad gestacional y parámetros hematológicos y bioquímicos analizados sobre los niveles de RsTf. En el método estadístico se utilizó el test "t" de Student para comparación de variables cuantitativas y la r de Pearson para la asociación de variables.

**Resultados:** Los valores de RsTf en el grupo total correspondieron a  $2,34 \pm 1$  mg/L (IC95%: 0,38-4,3 mg/L). Obtuvimos correlación entre el RsTf y edad gestacional ( $r: 0,33$ ,  $p < 0,007$ ), hemoglobina ( $r: 0,37$ ,  $p < 0,000$ ), hematocrito ( $r: 0,38$ ,  $p < 0,000$ ), hematías ( $r: 0,3$   $p < 0,000$ ), IST ( $r: -0,37$ ,  $p < 0,000$ ) y eritropoyetina ( $r: 0,37$ ,  $p < 0,000$ ). Los valores de RsTf en varones ( $2,17 \pm 0,85$  mg/L) fueron similares a los obtenidos en mujeres ( $2,1 \pm 0,79$  mg/L). Los RN pretérmino ( $< 37$  semanas de edad gestacional), presentaron valores de RsTf ( $2,5 \pm 0,5$  mg/L) más altos que los a término ( $2,3 \pm 1,1$  mg/L) y más bajos de ferritina sérica ( $167,7 \pm 124$  ng/ml versus  $146,2 \pm 117,7$  ng/ml, respectivamente), aunque la diferencia no fue significativa. Los valores de EPO en cambio fueron significativamente más elevados en RN a término ( $25,1 \pm 20$  mU/L) que en pretérminos ( $16,2 \pm 12,1$  mU/L), con  $p < 0,02$ .

**Conclusiones:** Los valores de RsTf son altos al nacer en consonancia con el grado de actividad eritropoyética y parecen independientes del estado del hierro corporal.

### HIERRO INTRAVENOSO Y ERITROPOYETINA: UNA ALTERNATIVA TERAPÉUTICA PARA LA ANEMIA DE LA EPIDERMIOLOSIS AMPOLLOSA

M.C. Muñoz Yribarren, P. Delgado Abela, I.M. Palma Fuentes, F. Vela Casas, J. Sánchez Calero y J. González Hachero  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Objetivos:** Numerosos pacientes de epidermiolisis bullosa presentan anemia crónica de causa no aclarada, pero probablemente de origen multifactorial: pérdidas sanguíneas a través de las lesiones dérmicas, inadecuada ingestión de nutrientes y deficiente absorción de hierro. Dicha anemia en algunos casos es

refractaria a hierro oral y precisa de transfusiones periódicas. El objetivo de nuestro estudio es analizar la respuesta clínica y analítica de estos pacientes al tratamiento con hierro intravenoso y eritropoyetina.

**Material y método:** Hemos analizado la evolución de dos pacientes, de 8 y 12 años de edad, diagnosticados de epidermolisis ampollosa desde los dos años de vida, que habían recibido transfusiones periódicas y tratamiento continuado con hierro oral durante dos años, sin mejoría de los parámetros analíticos. Fueron realizadas determinaciones previas de hemoglobina, hematocrito, TIBC, ferritina, índice de saturación de transferrina. Posteriormente durante el tratamiento estos parámetros se determinaron semanalmente. El tratamiento se realizó con dosis de hierro intravenoso (10 mg/kg de peso) cada 7 días. Tras dos meses con dicho tratamiento se asoció eritropoyetina subcutánea en dosis de 75 u/kg tres veces por semana.

El tratamiento se mantuvo hasta la normalización de los parámetros referidos (7 meses). Tras el mismo se han realizado nuevos controles mensuales.

**Resultados:** Los valores fueron: Hb  $6,75 \pm 0,05$  mg%; Hcto  $21,65 \pm 1,05\%$ , VCM  $59,5 \pm 7,5$  fl., sideremia  $10 \pm 1$   $\mu$ g%.

Se observó a los 45 días de comenzado el tratamiento un incremento de los valores de Hb  $6,9 \pm 0,03$  mg%, Hcto  $23,2 \pm 1,0\%$ , VCM  $65 \pm 6,3$  fl. Al final del tratamiento: Hb:  $11,3 \pm 0,6$  mg%, Hcto:  $32,9 \pm 1,3\%$ , VCM:  $80,4 \pm 1,45$  fl, Sideremia  $90 \pm 6$   $\mu$ g%, existiendo significación estadística.

En los controles realizados en los meses posteriores, los parámetros citados se mantienen en valores normales.

Los pacientes toleraron bien el tratamiento, sin presentar reacciones adversas.

**Discusión:** La anemia de los pacientes con epidermolisis ampollosa a menudo es refractaria al tratamiento con hierro oral, probablemente debido a defectos en la absorción del mismo, por lo que habitualmente precisan transfusiones periódicas, dado que la administración intramuscular no está indicada en estos niños por su escasa masa muscular. Los hallazgos de nuestro estudio, a pesar de lo limitado del número de casos, demuestran una mejoría ostensible de la anemia de estos pacientes.

**Conclusiones:** La administración de hierro intravenoso y de eritropoyetina subcutánea puede ser una eficaz alternativa a las transfusiones en la anemia de los niños con epidermolisis ampollosa, evitando el uso de las mismas y el riesgo que conllevan.

## ESCALA DE LUBCHENCO

### ¿ES ADECUADA EN LA ACTUALIDAD?

A. Ruiz Extremera, E. Ocete Hita, C. Robles Vizcaíno, M.T. Salvatierra Cuenca, F.J. Garrido Torrecillas, R. Ávila Villegas, E. Pérez Bonilla, J.A. López Torres y J.A. Molina Font  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Las tablas de Lubchenco sobre crecimiento intrauterino, aunque publicadas en la década de los sesenta, aún continúan vigentes en la práctica clínica.

**Objetivo:** Conocer la idoneidad de ésta práctica.

**Pacientes y métodos:** Se incluyeron 492 recién nacidos que precisaron ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN). De ellos 275 fueron prematuros (106 con un peso

inferior a 1501g.) y el resto nacidos a término. Al nacimiento se estudió la somatometría; peso (P), talla (T), perímetro cefálico (PC) y edad gestacional (EG).

**Resultados:** La relación entre la EG y el P al nacimiento demostró que el incremento de peso esperado por semana de EG fue de 8,56%, que corresponde a 175g/semana (164;186 g) [Log10 (peso) =  $2,0788 + 0,0357 \times EG$ ; [0,03357;0,03780] al 95%,  $r = 0,83$  ( $p < 0,001$ ). La relación entre la EG y la T fue Log 10 (T) =  $1,3049 + 0,0099467 \times EG$ , [0,009216;0,010677] al 95%,  $r = 0,81$  ( $p < 0,001$ ). El incremento de T/semana de EG fue de 1%, que corresponde a 1 cm/semana (0,94;1,08 cm). El PC al nacimiento en relación con la EG fue, Log 10 (PC) =  $1,15628 + 0,0097236 \times EG$ , [0,009107;0,010340] al 95%,  $r = 0,84$  ( $p < 0,001$ ). El incremento del perímetro cefálico esperado por semana de EG fue del 1%, que corresponde a 0,71 cm (0,64 ; 0,73 cm). Al valorar los percentiles 50 para P, T y PC de la escala de Lubchenco, se observó una curva igual salvo en los pesos en los menores de 36 semanas que fue discretamente superior en nuestros pacientes y en los mayores de esta EG discretamente inferior. En nuestra serie también encontramos un centímetro superior en la mediana de la T al nacimiento y entre 1 y 2 cm en la mediana del PC a partir de la semana 37 de gestación.

**Conclusión:** Aunque la población estudiada no es una población normal, las variaciones encontradas, salvo el PC sugieren que las tablas de Lubchenco pueden seguir siendo aplicadas en la práctica clínica.

## INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

### URTICARIA CRÓNICA IDIOPÁTICA EN EL NIÑO, A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Remesal Escalero, O. González Calderón, M.S. González García, M. Bueno Fincias, E. Laffond, E. Moreno, I. Dávila y F. Lorente

Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

**Introducción:** La urticaria es una enfermedad eruptiva cutáneo-mucosa cuya lesión elemental es el habón. Aproximadamente el 20% de la población padece esta enfermedad alguna vez en su vida. Se describe un niño con urticaria crónica en el que no ha sido posible encontrar una causa etiológica.

**Caso clínico:** Niño de 11 años de edad, que consulta en Alergología a los cuatro años por presentar desde un año antes lesiones eritematohabonosas, muy pruriginosas generalizadas, de diferentes tamaños, evanescentes de aparición diaria y sin lesión residual no relacionadas con la toma de alimentos o medicamentos, ni con infecciones.

**Estudios complementarios:** Hemograma con recuento diferencial de leucocitos. Normal. Inmunoglobulinas séricas: Normal. VSG a la 1ª hora 23; PCR: 2,4. Estudio de parásitos: Negativo. Serología antiequinococcus: Negativo. RX senos: Sin alteraciones. IgE total: 29,6 KU/1. Estudio alérgico "in vivo" negativo para alérgenos inhalados como alimentarios. Se realiza tratamiento con antihistamínicos, antimicrobianos y antiparasitario.

**Evolución:** Irregular persistiendo las lesiones con aparición casi a diario, respondiendo al tratamiento con antihistamínicos para reaparecer al suspenderlos. Los estudios complementarios re-

petidamente realizados añadiendo complemento sérico, hormonas Tiroideas, anticuerpos ANA, Anti DNA, antitiroideos, fueron normales. Tan solo se aprecia a los cinco años una T3 de 1,9 ng/ml. (N 0,8-1,8) con una T4 y TSH normales. La T3 se observa normal en la siguiente revisión.

**Comentarios:** La urticaria es una enfermedad compleja en la que una presentación clínica similar posiblemente englobe diferentes enfermedades que de una forma un tanto elemental se han clasificado de "agudas" o "crónicas" en atención a su duración. Las urticarias agudas, las más frecuentes en el niño, son episódicas y de corta duración. Si bien la clínica no ofrece ninguna duda al Pediatra, más difícil resulta la identificación de la causa responsable de las lesiones. En el niño algunos cuadros parecen ser de causa alérgica a alimentos o a medicamentos o estar relacionados con procesos infecciosos, especialmente víricos. En muchas ocasiones no se llega a conocer la causa, siendo considerados como casos "esenciales". En cualquier caso son excepcionales, en pediatría, procesos de una duración tan prolongada.

#### FACTORES DE RIESGO DE ASMA, ALERGIA E HIPERRESPUESTA BRONQUIAL EN NIÑOS DE 6-8 AÑOS

J. Fuertes Fernández-Espinar, J. Meriz Rubio, C. Isanta Pomar, C. Pardos Martínez, V. López Cortés y E. González Pérez-Yarza  
Centro de Salud Perpetuo Socorro, Huesca, Complejo Hospitalario Donostia, San Sebastián.

**Objetivo:** Determinar los factores de riesgo asociados a asma (síntomas relacionados con asma el último año junto con hiperrespuesta bronquial positiva [HRB]), rinitis (síntomas de rinitis el último año junto con prick-test positivo) e HRB (test de carrera libre positivo) en el grupo de niños de 6 a 8 años de edad de Huesca capital.

**Material y métodos:** Estudio transversal de asma, rinitis y dermatitis-eczema por encuesta (ISAAC), prick test e HRB en una muestra representativa (n = 309) de la población infantil de 6-8 años de edad (n = 1.051). La espirometría (n = 30) y el test de carrera libre (n = 37) se validaron previamente según la normativa ATS. Se ha considerado HRB un descenso del FEV<sub>1</sub> post-ejercicio igual o mayor al 15% con respecto al FEV<sub>1</sub> previo al ejercicio. El prick-test se realizó con extractos antigénicos individuales estandarizados a aeroalergenos, con lanceta de Morrow-Brown, considerando la prueba positiva cuando la pápula inducida por uno o más antígenos fuese igual o superior a inducida por la histamina. Como análisis estadístico se realizó un análisis bivariante para valorar las diferencias de cada parámetro entre asmáticos y no asmáticos, riniticos y no riniticos y entre HRB positivos y negativos, utilizando la prueba de Chi cuadrado y la exacta de Fisher. Se aplicó la regresión logística múltiple para estudiar la asociación entre las condiciones de asma, rinitis e HRB y las variables del estudio. Los coeficientes  $\beta$  y sus correspondientes errores estándar se calcularon según el método de máxima verosimilitud mediante el programa SPSS®.

**Resultados:** Considerando el tamaño muestral teórico (305), se solicitó el consentimiento informado a 357 padres o tutores. Tasa de participación 86,55% (n = 309). Prevalencia actual de asma del 5,5%, rinitis del 6,6% y de HRB del 5,3%. Factores de riesgo asociados a asma: antecedentes familiares de asma en primer grado (OR 5,17; IC 95% 21,82-1,23), sensibilización cu-

tánea a aeroalergenos (OR 8,49; IC 95% 30,52-2,37) y bronquitis recurrente antes de los dos años de edad (OR 4,68; IC 95% 17,76-1,24). Factores de riesgo asociados a alergia: diagnóstico de rinitis (OR 108,13; IC 95% > 40-10,47), síntomas de dermatitis-eczema (OR 10,87; IC 95% 38,63-3,06), antecedentes familiares de asma en primer grado (OR 6,11; IC 95% 27,68-1,38) y sexo-varón (OR 4,53; IC 95% 19,55-1,05). Factores de riesgo asociados a HRB: bronquitis recurrentes antes de los dos años de edad (OR 4,56; IC 95% 20,24-1,02), síntomas anteriores de dermatitis-eczema (OR 4,15; IC 95% 16,28-1,06) y sensibilización cutánea a aeroalergenos (OR 3,43; IC 95% 10,91-1,08).

**Conclusiones:** Se ha establecido los factores de riesgo asociados a asma, alergia e HRB, en niños de 6-8 años de edad en la población estudiada.

#### HIPOGAMMAGLOBULINEMIA ESPORÁDICA.

##### A PROPÓSITO DE UN CASO

O. González Calderón, A. Remesal Escalero, M.C. Sánchez Jiménez, M. Matilla Barba, C. Rubio Álvarez, E. Moreno, E. Laffond, I. Dávila, G. Fontán y F. Lorente  
Hospital Virgen de la Vega, Salamanca, Hospital Clínico Universitario, Salamanca, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Introducción:** Las inmunodeficiencias congénitas son enfermedades causadas por defectos cuantitativos o cualitativos en la respuesta inmune. Generalmente se manifiestan por una clínica en la que predominan las infecciones de repetición con una expresión y gravedad variables, dependiente del defecto de que se trate. Se presenta el caso de una niña, portadora de una hipogammaglobulinemia esporádica, que padece repetidos procesos infecciosos, siempre acompañados de lesiones de urticaria.

**Caso clínico:** Niña de 12 meses que nace de un embarazo de 7 meses de gestación. Alimentación con leche de vaca modificada desde la semana. A los 6 meses padece un cuadro de fiebre elevada junto con lesiones eritematohabonosas redondeadas en extremidades. Ingresada durante una semana es dada de alta con el diagnóstico de urticaria. Quince días más tarde padece un cuadro similar, siendo de nuevo ingresada. Un nuevo proceso de fiebre, urticaria y otitis requiere nuevo ingreso hospitalario detectándose una disminución de inmunoglobulinas séricas. Por este motivo es referida a la Unidad de Inmunoalergia infantil con la sospecha de inmunodeficiencia, donde se inicia tratamiento con Gammaglobulina intravenosa. Entre los antecedentes familiares destaca consanguinidad de los padres en segundo grado, primo materno fallecido a los 6 años de sarampión, y padre alérgico a Amoxicilina. No se aprecia otra patología infecciosa o autoinmune.

**Estudios complementarios:** Hemograma con 9.300 leucocitos (13,8% Linfocitos); VSG: 25. IgG: 81,5 mg% ml, IgA: < 5,8 mg% ml, IgM: 42 mg% ml. IgG1: 21,5 mg ml, IgG2: < 4,34 mg% ml, IgG3: < 2,13 mg% ml, IgG4: < 4,13 mg% ml. C3: 118 mg% ml, C4: 37 mg% ml; Isohemaglutninas: Título anti B: 1/4. Hipersensibilidad retardada frente a antígeno de *Candida albicans*, PPD, Dermatofitos: Negativas. Toxide tetánico 7/8 mm de induración. Subpoblaciones de linfocitos en sangre periférica: CD3: 41%; CD4: 29%; CD8: 19%; células NK: 23%; CD7: 61%; CD20: 28%; células CD19 que expresan CD23%; células CD3 que expresan DR 7%; CD18: 90%; MHC de clase-1: 98%; Linfocitos T con receptor alfa-beta: 36%; Linfocitos T con receptor gamma-delta: 3%. Culti-

vo de linfocitos con mitógenos PHA, Con A; PWM y el monoclonal OKT3; La respuesta a PHA, normal mientras que están discretamente disminuidas las respuestas con Con-A, PWM y el monoclonal OKT-3. Exploración de metabolismo oxidativo de neutrófilos. Normal. Anticuerpos Anti IgA: negativos

**Evolución:** Se recomienda Gammaglobulina intravenosa 400 mg cada 15 días. Desde entonces ha presentado un proceso febril con nuevas lesiones de urticaria que cede con antibióticos y una cuadro de conjuntivitis por *estafilococos aureus*.

**Comentarios:** Las deficiencias en la formación de anticuerpos son los cuadros más frecuentes dentro de las inmunodeficiencias congénitas, representando aproximadamente el 50% de todas ellas. El espectro de estas inmunodeficiencias es muy variable lo que justifica una distinta expresión clínica. Generalmente en las inmunodeficiencias por déficit de anticuerpos predominan las infecciones por gérmenes encapsulados. Como cuadros, no infecciosos, asociados, destacan las enfermedades autoinmunes y alérgicas. A pesar de esto último no es frecuente observar, como en la niña presentada, un predomino tan evidente de lesiones de urticaria aguda, que se interpreta relacionada con los procesos infecciosos.

#### ASMA INFANTIL.

##### VACUNA ORAL CON EXTRACTO DE ALTERNARIA

A. Criado Molina, J.C. Daza Muñoz, J. Torres Borrego, J. Tejero García, E. Muñoz Gomáriz y F. Guerra Pasadas  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, Facultad de Medicina de Córdoba, Córdoba.

**Objetivo:** Valorar la eficacia y seguridad de un extracto estandarizado de Alternaria por vía oral en pacientes pediátricos.

**Metodología:** Se realizó un ensayo clínico con 32 pacientes asmáticos (7-17 años de edad), alérgicos a Alternaria. La actividad alérgica se expresó en PNU/ml, cuantificándose el alérgeno principal Alt al en 34,2 ng/ $\mu$ g de proteína. Se analizaron los siguientes parámetros: síntomas, medicación, prick test punto final, test de broncoprovocación específico (TBPE), pico de flujo (PF), IgE total, IgE e IgG4 específicas.

Dieciséis pacientes recibieron tratamiento activo con medicación e inmunoterapia oral (ITO) y otros dieciséis (grupo control) tratamiento médico exclusivamente. Se alcanzó la dosis máxima en tres meses, manteniéndose durante un año (dosis media acumulada 288.000 PNU)

**Resultados:** Se hallaron diferencias significativas en la disminución de síntomas y medicación en el grupo tratado con ITO, pero no en el grupo control. Fue bien tolerada con reacciones adversas de carácter leve-moderado exclusivamente. Se encontró disminución significativa del tamaño de la pápula en el grupo tratado. El TBPE expresado mediante la PD 20 mostró cifras significativamente más altas en el grupo con ITO. El PF no mostró cambios en ninguno de los dos grupos. Los valores de IgG4 fueron significativamente más altos en el grupo con ITO. Los niveles de IgE total y específica no mostraron cambios significativos en ambos grupos.

**Conclusiones:** La ITO con extracto de Alternaria ha demostrado eficacia clínica en pacientes pediátricos, modificando la reactividad específica a nivel cutáneo y bronquial, e incrementando los niveles de IgG4 específica implicados en la respuesta humoral, siendo por otro lado bien tolerada.

#### INFLUENCIA DE LA UTILIZACIÓN DE UN ACARICIDA EN EL CONTROL CLÍNICO DEL ASMA Y/O RINITIS ALÉRGICA EN PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA. ESTUDIO PROSPECTIVO OBSERVACIONAL

M.C. Murio, M. Pérez y S. López  
Pharma Consult Services, Barcelona.

**Objetivos:** Unos de los aeroalergenos más frecuentemente implicados en el desarrollo de asma y rinitis alérgica son los ácaros. El objetivo de este estudio es analizar la influencia de la utilización de medidas acaricidas en el domicilio sobre la presencia de síntomas de estas dos patologías.

**Método:** Los datos que se presentan derivan de pacientes en edad pediátrica afectados de asma leve y/o rinitis alérgica con prick cutáneo positivo a ácaros, incluidos por especialistas en pediatría, alergología y médicos de cabecera en el ámbito extrahospitalario del Estado Español. Los datos se recogieron mediante un cuestionario estandarizado que incluía variables demográficas, clínicas, presencia de fuentes antigénicas en el domicilio, tratamiento y seguimiento en los seis meses previos. El estudio constaba de una primera visita de inclusión (período nov/99-sep/00), y dos visitas de seguimiento, a los tres y seis meses, tras el empleo de un acaricida (Composición: esbiol, benzoato de bencilo, butóxido de piperonilo y 2-fenilfenol).

**Resultados:** Han participado en el estudio 198 médicos que han aportado datos de 368 pacientes, 100% prick cutáneo a ácaros positivo. Sexo: 59,9% masculino, 40% femenino;  $\bar{x}$  edad: 9,6 años (DE 2,7). Los grupos por patologías: rinitis alérgica (n = 95), asma leve (n = 93) y asma leve+rinitis alérgica (n = 180).

114 pacientes (31%) convivían con animales domésticos. La mayoría de pacientes tenían en su dormitorio objetos que acumulan polvo (cortinas 87,2%; alfombras/moquetas 44,8%; juguetes peluche 53,5%). 149 (41%) eran fumadores pasivos. El 95,4% de los pacientes no utilizaban previamente productos acaricidas. Otras medidas antiácaros (fundas de colchón/almohada) sólo las utilizaba un 15%. La media de número de limpiezas al mes del dormitorio fue de 25 (DE 8,7). La media de lavado de las sábanas al mes fue de 7,1 (DE 6,4).

Se dispone del control evolutivo de 260 pacientes (70,6%). La cumplimentación del tratamiento acaricida fue del 87,3% ( $\geq 4$  aplicaciones/6meses). El n° de días con síntomas al final del estudio descendió globalmente en una media de 29,2 días (DE 49,5) y el de episodios en 11 (DE 33,4), ambos descensos significativos para los tres grupos ( $p < 0,001$ ). La evolución del número de días con síntomas y el número de episodios (6 meses previos-6 meses de seguimiento después de la utilización de un acaricida) se expone en las tablas 1 y 2 respectivamente, por patologías.

Tabla 1: Evolución del n° días con síntomas por patologías.

PATOLOGÍA	$\bar{x}$ n° días síntomas (6 meses previos)	$\bar{x}$ descenso n° días síntomas
Rinitis (n = 95)	55,3 (DE 52,3)	40,6 (DE 53,2)
Asma leve (n = 93)	25,9 (DE 26,6)	15,8 (DE 29,5)
Asma leve+rinitis (n = 180)	60 (DE 62)	29,8 (DE 54,7)



**Tabla 2: Evolución del nº episodios agudización por patologías.**

PATOLOGÍA	$\bar{x}$ nº días síntomas (6 meses previos)	$\bar{x}$ descenso nº días síntomas
Rinitis (n = 75)	22,4 (DE 45,2)	12,3 (DE 39,2)
Asma leve (n = 67)	8,3 (DE 13,5)	4,7 (DE 10,8)
Asma leve + rinitis (n = 118)	25,8 (DE 53,9)	13,8 (DE 37,8)

**Conclusiones:** La utilización de un acaricida descendió significativamente la sintomatología (nº de días con síntomas y nº de episodios sintomáticos) de pacientes sensibilizados a ácaros afectos de rinitis alérgica y/o asma leve. La exposición a sustancias potencialmente causantes de inflamación bronquial y de vías superiores en pacientes con rinitis alérgica y/o asma leve es elevada (humo de tabaco, objetos que acumulan polvo).

### DERMATITIS ATÓPICA. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO Y CLÍNICO DE 224 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA

A. Villares Porto-Domínguez, G. Novoa Gómez, M.I. Vera Domínguez, C. García Rodríguez, P. Casado Cembreros y F. Martín Sánchez

Complejo Hospitalario de Ourense, Ourense.

**Introducción:** La Dermatitis Atópica constituye la dermatosis más frecuente en la edad pediátrica, afectando hasta el 10% de la población infantil. Su diagnóstico es esencialmente clínico, lo que unido a la gran dispersión asistencial dificulta la evaluación y terapéutica de la enfermedad. Los aspectos señalados unidos a una casuística en la que se siguieron criterios uniformes justifican esta aportación.

**Material y métodos:** El material objeto de este estudio fueron 224 niños, seleccionados entre 17300 pacientes menores de 14 años procedentes de una consulta externa pediátrica. Se utilizaron los criterios diagnósticos de Haniffin y Lobitz. En el protocolo de estudio se recopilaban los siguientes datos: incidencia, edad de comienzo, edad de consulta, influencia genética, sexo, factores desencadenantes, asociación con otras enfermedades, evolución, complicaciones y pronóstico.

**Resultados:** Supone un elevado porcentaje de consultas pediátricas con incidencia máxima entre 1 y 3 años. Historia familiar en el 80% y coexistencia con otra alergopatía en el 60%. Agravamiento en el otoño, invierno y períodos de cambio estacional. Formas clínicas coincidentes con lo descrito en la literatura. Manifestaciones asociadas características, desde el pliegue de Dennie-Morgan (68%) hasta alopecia areata (5%). Curso evolutivo con remisiones totales en 30%, persistencia de la enfermedad en el 60% de formas leves y 35% de moderadas. Desarrollo de asma bronquial en el 31% y rinitis alérgica en 28%.

**Conclusiones:** La Dermatitis Atópica presenta unas características definidas en cada período de edad, lo que permite un diagnóstico precoz y el establecimiento de un pronóstico agravado por la severidad de la forma, la historia familiar, la coexistencia con otras enfermedades alérgicas y el desarrollo posterior de éstas, que supera el 38% en la patología respiratoria de este origen.

### MENINGITIS BACTERIANAS DE REPETICIÓN COMO MANIFESTACIÓN DEL DÉFICIT DE C5

A.B. Núñez Aceves, M.P. Sánchez Miranda, R. Velasco Bernardo, E. Zambrano Pérez, M.J. Rincón Marcos y J. Cobas Pazos Toledo.

**Introducción:** El sistema de complemento y más concretamente las fracciones terminales (C5, C6, C7, C8 y C9), llamado también complejo de ataque desempeñan un papel muy importante en la lisis de las membranas de polisacáridos bacterianos. Cualquier déficit de estos factores puede significar un aumento de la susceptibilidad a infecciones bacterianas de gérmenes capsulados (Neumococo, Meningococos, etc.)

**Caso clínico:** Niño de 10 años que ingresa en nuestro Servicio por presentar desde unas horas antes fiebre, cefalea y vómitos de contenido gástrico. Exploración física: buen estado general, buena coloración, buena perfusión periférica. ORL: faringe discretamente hiperémica. Tórax: Auscultación Cardio-pulmonar normal. Abdomen: normal. Neurológico: dudosa rigidez de nuca, no meníngeos. Exploraciones complementarias: Sistemático de Sangre y bioquímica normales. LCR: Leucos 89% (N 100%), glucosa 78, proteínas 28. Cultivo de LCR: crece *Neisseria meningitidis* tipo B. Entre los antecedentes del paciente destaca un cuadro de meningitis bacteriana a los tres años de edad, y antecedentes familiares de meningitis bacterianas en sus dos hermanos. Los tres hermanos están vacunados en ese momento de *Neisseria meningitidis* tipo C. Se realiza determinación de capacidad hemolítica del complemento con valores menores de 20, por lo que se determinan fracciones de complemento presentando el paciente valores de C5, menores de 0,2 mg/dl. Se realiza estudio familiar comprobándose valores mínimos o indetectables de C5, en los hermanos y parcialmente disminuidos en los padres. A los tres hermanos se les ha vacunado de: *Neisseria meningitidis* A y C, *Haemophilus Influenzae* tipo B y *Streptococo Neumoniae*.

**Conclusiones:** Ante pacientes con infecciones bacterianas de repetición y más aún si se trata de meningitis, es fundamental descartar defectos inmunológicos y, en concreto, defectos en la cadena del complemento, para vigilar y en lo posible evitar dichos cuadros con la utilización de vacunas.

### ALERGIA ALIMENTARIA: NUESTRA CASUÍSTICA

C.M. Reina Ferragut, M. Fiol Jaume, M. Mambié, S. Zibetti y J.M. Román Piñana

Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

**Introducción:** La alergia alimentaria es una enfermedad importante, tanto por su frecuencia como por la gravedad de los síntomas que produce, además del impacto social que la acompaña. Presentamos un estudio retrospectivo realizado para determinar nuestra casuística con relación a los pacientes que acudieron a la Consulta Externa de Neumo-Alergología Pediátrica de nuestro centro, desde el 1 de Enero de 2000 al 31 de Diciembre de mismo año.

**Material:** Se revisaron 264 historias clínicas, en 32 de las cuales obtuvimos el diagnóstico de alergia alimentaria, en pacientes de edades comprendidas entre los 0 y 14 años.

**Resultados:** Edad: 0-13 años. Edad media de diagnóstico: 6,5 años. Edad mediana 5 años. Sexo. Varones: 24 casos, mujeres: 8

casos (Relación V/M: 3/1). Manifestaciones clínicas: 20 pacientes presentaron urticaria/angioedema (62,5%), 7 Dermatitis atópica (21,8%) y 3 pacientes presentaron rinitis/asma (9,3%). Alimentos relacionados: huevo (14), leche (11), pescado (10), frutos secos (19). 7 pacientes presentaron polisensibilización. Diagnóstico mediante prick en el 100% de los casos, realizando RAS%T en el 50% de los pacientes. Se realizó prueba de provocación en 50% de los pacientes. Tolerancia: 16 pacientes toleraron tras prueba de provocación controlada.

**Discusión:** Coincidiendo con la literatura, en esta muestra encontramos mayor frecuencia en varones (3/1). La causa más frecuente de sensibilización es el huevo, seguida de la leche. La causa varía según la edad, siendo en menores de 1 año, la leche, en pacientes entre 1-4 años, el huevo, y en los pacientes mayores de 5 años, se han identificado los frutos secos como el agente etiológico más frecuente. Independientemente de la edad y la causa, la manifestación clínica más frecuente ha sido la cutánea. Se realizó prueba de provocación oral controlada a los 2 años de edad en los pacientes con sensibilización a huevo y leche, presentando tolerancia al huevo, el 75% de los pacientes a los 4 años, y tolerancia a la leche el 50% de los pacientes a los que se realizó provocación. A pesar del pequeño tamaño de la muestra, los datos obtenidos son muy semejantes a los publicados en la bibliografía con relación a la alergia alimentaria en nuestro país.

## PEDIATRÍA SOCIAL

### MALTRATO INFANTIL. ESTADÍSTICA DEL AÑO 2000 EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO DE SEVILLA

A. González-Meneses López, J.M. Malo Aragón,  
A. López Anchade, A. Victoria Jiménez Girón,  
M. Gayán Guardiola e I. Gómez de Terreros  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Antecedentes:** El maltrato infantil es un problema complejo que se presenta bajo variadas formas, ya sea como maltrato físico o abuso sexual, pero también como incapacidad para satisfacer adecuadamente las necesidades del menor o como formas más sutiles de desamparo o abandono que incluyen el hospitalismo o el síndrome de Munchausen por poderes.

**Material y método:** Se han revisado todos los casos de maltrato infantil atendidos por las unidades de Pediatría Social y Trabajo Social de nuestro Hospital, recogiendo los datos correspondientes a los niños y el tipo de maltrato inflingido. En los casos de abuso sexual hemos recogido aquellos casos denunciados como tal o sospechosos de serlo aunque no se demostrase finalmente su existencia ante la dificultad de este diagnóstico en ocasiones.

**Resultados:** Se han atendido 60 niños con diferentes tipos de maltrato, 31 mujeres y 29 varones.

El maltrato más frecuentemente detectado ha sido la inatención-desamparo del menor, que afectó a 49 menores, 33 de los cuales eran hijos de padres toxicómanos, uno hijo de alcohólico, y 2 hijos de enfermos mentales. De los hijos de toxicómanos-alcohólicos, 24 fueron neonatos detectados en el momento del parto, 5 eran menores de un año, 3 tenían entre 1 y 5 años y 2

eran mayores de 5 años. De entre los no hijos de toxicómanos, 3 eran neonatos, 5 tenían menos de un año, 4 entre 3 y 5 años y 3 mayores de 5 años.

4 menores fueron atendidos por sospecha de malos tratos físicos, dos varones y dos mujeres con edades entre el año y los 5 años. Cuatro niñas fueron atendidas por sospecha de abusos sexuales entre el año y los 6 años de edad, todas por familiares cercanos.

Se detectaron y atendieron además, un caso de rechazo del hijo, un caso de hospitalismo por abandono de los padres y un caso de Munchausen por poderes.

**Discusión:** Como vemos en los datos anteriormente expuestos, son muchos los niños afectados de maltrato infantil en sus más variadas formas, especialmente aquellos en relación con la incapacidad de atender adecuadamente las necesidades del menor, muy frecuentemente unidos a toxicomanía en los padres. Los casos más llamativos de maltrato físico o abuso sexual son menos frecuentes. Es importante la concienciación de los pediatras para la detección de estas situaciones de abuso de menores para una rápida actuación de los mecanismos legales necesarios para la protección del menor. Nuestro Hospital tiene elaborado un protocolo de actuación en los casos de maltrato infantil consensuado con la dirección médica y los servicios sociales provinciales.

### INFLUENCIA DE LAS CONDICIONES DE VIVIENDA EN EL RIESGO DE HOSPITALIZACIÓN INFANTIL EN LOS DOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA

M.R. Pardo Crespo, R. Pérez Iglesias, E. Rodrigo Calabia,  
L. Álvarez Granda y M. Delgado-Rodríguez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Universidad de Cantabria. Cátedra de Medicina Preventiva y Salud Pública, Santander, Universidad de Jaén. Cátedra de Medicina Preventiva y Salud Pública, Jaén.

**Objetivo:** Evaluar si las condiciones de vivienda del núcleo familiar se comportan como factores de riesgo de hospitalización infantil en los dos primeros años de vida.

**Material y métodos:** Estudio de casos-referencia en el que los casos estuvieron formados por el 40% de los niños menores de dos años hospitalizados en plantas de neonatal o pediátricas (n = 392). La población de referencia fue el 15% de los recién nacidos vivos en dicho hospital (n = 493). La recogida de información se realizó mediante entrevista personal a ambas poblaciones y entrevista telefónica o por carta, a lo largo del siguiente año a haber sido entrevistados por primera vez, a la población de referencia. El período de estudio abarcó de abril de 1995 a mayo de 1996 y la segunda entrevista hasta 1997. Se calcularon riesgos relativos (RR) y sus intervalos de confianza (IC) al 95%, crudos y ajustados mediante regresión logística.

**Resultados:** El lugar de residencia habitual, la distancia al hospital o la densidad de población del lugar de residencia no mostraron asociación significativa en el análisis ajustado. Tampoco se observó asociación en el análisis ajustado con el no tener teléfono, las condiciones de humedad, luminosidad, sol o antigüedad del domicilio. La propiedad del domicilio, vivir sólo la familia o los metros de superficie no mostraron asociación. El no tener calefacción en el domicilio se comportó como factor de riesgo de hospitalización en los dos primeros años de vida (RR ajustado = 1,53; IC 95% = 1,10-2,14). No se observó

relación significativa entre el riesgo de hospitalización y un hacinamiento  $< 10$  o  $> 20$  m<sup>2</sup> / persona, apreciándose un aumento del riesgo de hospitalización en hacinamientos de 11-20 m<sup>2</sup>/persona tras haber ajustado por los posibles factores de confusión (edad progenitores, etnia, nivel educativo, tabaco, lactancia materna o ingreso al nacimiento) (RR ajustado = 1,46; IC 95% = 1,00-2,13).

**Conclusión:** Las inadecuadas condiciones de vivienda influyen en la hospitalización infantil en los dos primeros años de vida, destacando el hacinamiento y la falta de calefacción en el domicilio.

### SOSPECHA DE ABUSOS SEXUALES EN LACTANTE DE CUATRO MESES

A. Rodríguez Varela, E. Pérez Monjardin, C. Tomas Rates, C. Lecuona López, J. Ardit Lucas y V. Álvarez Ángel  
Valencia.

**Introducción:** Los abusos sexuales en niños están emergiendo en la sociedad actual; pocos diagnósticos resultan tan complicados de asegurar ya que implican graves consecuencias psíquicas y sociológicas para la víctima y su entorno.

**Caso clínico:** Lactante varón de 4 meses, ingresado en nuestro hospital por presentar legiones vesiculosas de base eritematosa sugestivas de VHS en escroto, perianales, y surco interglúteo; así como lesiones fisuradas en esfínter anal compatibles con desgarro traumático, visualizándose a través de ano la mucosa rectal con supuración blanco-amarillenta espesa. Cabe destacar problema social, somotometría con percentil 3 y hábito estreñido. Durante su ingreso se realizan cultivos de exudado genital y serología de gérmenes implicados en ETS hallándose en sangre VHS IgG positivo con IgM negativa; así como cultivo exudado rectal positivo para *E. coli*, *B.* y *S. Aureus*. Evoluciona favorablemente con aciclovir oral y tratamiento tópico con sulfato de cobre y antisépticos locales. Mejoría progresiva de las fisuras anales hasta su desaparición en los dos meses o posteriores, repitiendo serologías con idénticos resultados y curva pondoestatural dentro de la normalidad.

**Conclusiones:** Consideramos de interés la presentación de este caso a fin de concienciar a los pediatras de que los casos de abuso sexual no sólo afectan a niños mayores, sino que desgraciadamente y cada vez con mayor frecuencia, se comunican casos de niños menores de 1 año, como el caso que nos ocupa para establecer el diagnóstico presuntivos se requiere de la colaboración de un equipo multidisciplinar y ante la mínima sospecha ponerlo en conocimiento de las autoridades judiciales y servicios sociales.

### DROGADICCIÓN Y EMBARAZO. REPERCUSIÓN EN LA MORBILIDAD NEONATAL

F. Jiménez Parrilla, P.J. Jiménez Parrilla e I. Gómez de Terreros  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Antecedentes:** El abuso de drogas en mujeres gestantes comporta una alteración en el estado de salud de las mismas, que unido a una problemática social importante y a una escasa vigilancia prenatal, puede comprometer seriamente el bien estar fetal. El objetivo de este estudio es identificar a las madres que

utilizan drogas durante la gestación y someterlas a un tratamiento adecuado y a unas medidas de soporte personal.

**Método:** Hemos estudiado a una población de 42 madres adictas a drogas. La Heroína es la droga más utilizada (62%), la mayoría esnifada. El 43% eran adictas a Cocaína, esnifada. Y el 38% consumieron Cannabis (hachís, marihuana). Es frecuente la politoxicomanía: tabaco, alcohol, narcóticos, anfetaminas.

**Resultados:** El perfil de la gestante drogadicta en nuestro estudio, fue: Edad media de 28,5 años; solteras y separadas (50%); pertenecientes a una zona marginal; sin estudios o primarios incompletos; en situación de paro laboral (ella y/o la pareja) con mala situación económica; con estilo de vida marginal y malos tratos; compañero toxicómano la mayoría; con problemas psicológicos; gestación no deseada y carencia de cuidado pre natal; tabaquismo y alcoholismo; mayor incidencia de SFA y alteraciones del líquido amniótico; elevada patología infecciosa (ITU,TBC,ETS); tasas elevadas de AgHBs+, AcVHC+, VIH+; aumento del índice de pretérminos y bajo peso; aumento de la morbilidad neonatal (DR, Neumonía intraútero, Sepsis neonatal, etc.)

**Conclusiones:** El embarazo es una buena ocasión para concienciar a las drogodependientes de la necesidad de realizar un tratamiento adecuado que incluya asistencia multidisciplinaria integral, desintoxicación, apoyo psicosocial y seguimiento prenatal.

### MADRES ADOLESCENTES, UN EMBARAZO DE ALTO RIESGO. REPERCUSIÓN EN EL RECIÉN NACIDO

F. Jiménez Parrilla, M.J. Sánchez Álvarez, A. González-Meneses López, P.J. Jiménez Parrilla, J.M. López Corona e I. Gómez de Terreros  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

El embarazo en la mujer adolescente se considera de alto riesgo debido a los frecuentes problemas maternofetales que conlleva. Según el último cuestionario de la CIE-10, basándose en directrices de la OMS, se considera madre adolescente a la menor de 19 años.

**Objetivo:** Identificar los factores psicosociales que rodean los embarazos en mujeres adolescentes, y su repercusión sobre el recién nacido.

**Método:** Estudiamos una población de 44 madres adolescentes atendidas en el H. Maternal V. del Rocío durante un período de 9 meses. Se planteó un estudio de Casos y Controles, considerando Caso, la madre adolescente cuyo recién nacido precisó ingreso en la Unidad Neonatal, y Control la madre adolescente cuyo recién nacido no precisó ingreso hospitalario. Se realizó una encuesta en ambos grupos basándonos en el cuestionario CIE-10, para determinar los factores psicosociales que rodean estos embarazos en mujeres adolescentes.

**Resultados:** De las 44 madres, 26 pertenecieron al grupo caso y 18 al grupo control (59% vs 27%, No significativo). Dentro de los Factores Psicosociales estudiados, caben destacar, los estadísticamente significativos: Embarazo mal controlado (65,3 vs 27%), Problemas con la educación/bajo nivel de estudios (69,2% vs 22,2%), Problemas con el grupo primario de apoyo (100% vs 34,6%), principalmente con los padres (100% vs 23%), Embarazos no deseado (73% vs 55,5%), Presencia de estrés (73% vs 22,2%).

El peso medio del recién nacido de madre adolescente-caso fue de 2429 grs; mientras que en el grupo control fue de 3252 grs. La presencia de partos pretérminos fue del 46% en los casos frente al 5,5% en los controles.

**Conclusiones:**

- Las madres adolescentes por se, no fueron un grupo significativo de alto riesgo en cuanto al resultado del embarazo y su repercusión en el recién nacido, aunque sí presentan un entorno psicosocial patológico.
- La madre adolescente, según el cuestionario de la CIE-10 manejado, no debe ser considerada un grupo de alto riesgo simplemente por su edad, sino que debemos valorar su entorno psicosocial de manera cuidadosa, para determinar de una forma más precisa un embarazo de alto riesgo.

**ADECUACIÓN DE INGRESOS HOSPITALARIOS. INFLUENCIA DE LA EDAD DEL PACIENTE Y DEL DÍA DE HOSPITALIZACIÓN**

J.L. Gómez Llorente, A. Bonillo Perales, M. González-Ripoll Garzón, J. Momblán de Cabo, F. Lendínez Molinos, M.R. Jiménez Liria, M.M. Sánchez Gutiérrez, J. Aguirre Rodríguez, B. Chamizo Moreno y J. López Muñoz  
Hospital Torrecárdenas, Almería.

**Justificación y objetivos:** La hospitalización del paciente pediátrico depende de factores clínicos, sociales, familiares y de deficiencias en los circuitos asistenciales. Nuestro objetivo es analizar si existe influencia de la edad del paciente y del día de la semana en la adecuación o no de los ingresos pediátricos

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de 158 ingresos hospitalarios de paciente entre 1 mes y 14 años de edad. Analizamos si existe relación entre la adecuación o no del ingreso hospitalario (Pediatric Appropriateness Evaluation Protocol: pAEP) con el día de la semana de hospitalización y la edad del paciente, para lo cual realizamos un análisis de regresión logística. También determinamos si el fin de semana o la edad menor de 12 meses influyen en dicha adecuación del ingreso.

**Resultados:** El 40,3% de los pacientes analizados eran menores de 12 meses. En base a la clasificación utilizada, el 13,9% de los ingresos hospitalarios en nuestro hospital eran inadecuados. La edad del paciente (OR: 1,03, IC 95%: 0,91-1,16) ni ser lactante (OR: 0,68, IC 95%: 0,26-1,81) influyeron en la adecuación o no de la hospitalización. El porcentaje de ingresos inadecuados fue de lunes a miércoles del 14%, entre el jueves y sábado del 9% y los domingos del 31,8%; existiendo asociación del día de la semana con el porcentaje de ingresos inadecuados (OR 1,25, IC 95%: 1-1,5), siendo 3,78 veces más frecuente el domingo que cualquier otro día de la semana (IC95%: 1,32-10,7, p = 0,0013).

**Conclusiones:** 1) La edad del paciente no es un factor asociado a la adecuación o no de los ingresos hospitalarios; 2) Debemos analizar las razones que motivan el alto porcentaje de ingresos inadecuados que se producen durante los domingos.

**SÍFILIS PRIMARIA ADQUIRIDA COMO CONSECUENCIA DE ABUSO SEXUAL**

E. Sánchez Martínez, J. Gil Arrones, G. Cruz Guerrero y M.A. Carrasco Azcona  
Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

**Introducción:** El pediatra puede encontrar dos formas de sífilis: la sífilis congénita, como consecuencia de la transmisión transplacentaria de la espiroqueta, y la sífilis adquirida, consecuencia casi exclusiva de contactos sexuales en edad prepuberal.

**Caso Clínico:** Niño varón de 12 años de edad que ingresa por lesión ulcerada en área genital de 15 días de evolución, sin otra sintomatología acompañante.

**Antecedentes personales:** ocupa el séptimo lugar de nueve hermanos. Resto, sin interés.

**Antecedentes familiares:** familia disociada. Ambiente delictivo familiar. Nivel higiénico-social de riesgo.

**Exploración física:** buen estado general. Afebril. Normal desarrollo pondero-estatural. Desarrollo puberal: Estadio III de Tanner. No patología articular. No lesiones bucales. Lesiones induradas, de morfología circular, de 0,5 cm de diámetro, ulceradas e indoloras, una en glande y otra en prepucio, compatibles con chancro duro. Adenopatía inguinal izquierda.

**Exámenes complementarios:** hemograma, VSG y bioquímica sanguínea completa normales. Cultivo de exudado uretral: flora comensal habitual. Detección de Chlamydia trachomatis en exudado de glande: negativo. Serología VIH, VHB, VHC y VHS I y II: negativas. Serología luética: VDRL, FTA-ABS, TPHA positivas.

**Evolución:** favorable tras recibir tratamiento con penicilina-G-benzatina, con desaparición de la lesión genital al alta hospitalaria.

**Conclusión:** En la actualidad, la sífilis adquirida tiene su máxima importancia como enfermedad de la adolescencia y la pubertad, ligada a comportamiento sexual de riesgo, con parejas poco estables y sin métodos de protección, y como indicador del abuso sexual en niños. El abuso sexual en la infancia puede traer, como una de sus consecuencias, la transmisión de enfermedades venéreas; de ahí que el pediatra, ante una ETS en un niño, debe considerar la alta probabilidad de que ese niño esté padeciendo o haya padecido una situación de abuso, por lo que debe comunicarlo a otros profesionales para iniciar medidas de protección.

**ATENCIÓN A INMIGRANTES DE ORIGEN DIVERSO**

J. García Pérez, J.A. Díaz Huertas, G. Domínguez Ortega y A. Pérez Martínez

Hospital del Niño Jesús, Madrid, Instituto Madrileño del Menor y la Familia, Madrid.

**Objetivos:** Programa de salud al niño inmigrante. Conocer la incidencia y morbilidad de esta población en nuestro medio.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de pacientes desde enero 1997 a enero 2000. Se estudió procedencia, anamnesis, situación familiar, exploración física y complementaria, protocolo y diagnóstico de salud.

**Resultados:** La procedencia de los 845 casos se distribuye de la siguiente manera: el 223 (26%) africana; 127 (22%) marroquíes; 94 (11%) de Guinea Ecuatorial; 36 (4%) saharauís; y 6 (0,7%) procedentes de otros países africanos: Angola (1), Nigeria (2), Sierra Leona (1) y Egipto (2). El origen de 313 (37%) fue de los países andinos y América del Sur: 42 (5%) peruanos; 65 (8%) bolivianos; 114 (13%) ecuatorianos; 80 (9%) colombianos; el resto 12 (1,4%) son originarios de Venezuela (3), Brasil (2), México (7). Del Caribe 50 (6%), de los que 29 (3,4%) eran de la República Dominicana; 21 (2,5%) eran de otros países: Nicaragua (2), Cuba (10), El Salvador (9). Del subcontinente asiático 19 (2,2%), de los 16 (2%) eran de la India y 3 de Pakistán. De Extremo Oriente 143 (17%), de los que 93 (11%) eran chinos; 27

(3%) filipinos; 2 de Corea y 1 de Vietnam. Del Medio Oriente y Mediterráneo fueron 97 (11%) de los que 37 (4,3%) eran rusos; 18 (2%) ucranianos; 11 (1,3%) rumanos; 26 (3%) polacos; 5 (0,6%) de Turquía (1); Grecia (1) y Bulgaria (3). En cuanto a la morbilidad se encontró 101 (12%) hepatitis B; 17 (2%) hepatitis A; 25 (3%) hepatitis C; 93 (11%) PPD positivos; 17 (2%) micosis cutáneas; 304 (36%) parasitosis; 59 (7%) paludismo; 68 (8%) drepanocitosis; 3 (0,3%) VIH; 7 (0,8%) lues; 1 (0,1%) neurofibromatosis; 37 (4%) hipotiroidismo; 7 (6,8%) tracoma; 46 (5%) alteraciones visuales; 37 (4%) escabiosis; 128 (15%) A. ferropénica; 7 (0,8%) malnutrición; 21 (2,5%) bocio; 186 (22%) retraso pondero-estatural. En la historia destaca la dificultad en la comunicación a veces idiomática y a veces la falta de empatía del médico y resto del personal sanitario. Las vacunaciones eran incorrectas en el 481 (57%).

**Conclusión:** Existe un aumento considerable de población inmigrante que requiere una asistencia médica adecuada. La existencia de un protocolo de salud para estas poblaciones, así como el conocimiento de las enfermedades de su zona de procedencia, es fundamental para su diagnóstico y tratamiento adecuados. La vacunación deberá seguir la normativa según la legislación vigente en nuestro país, independientemente de la situación inmunológica del país de procedencia.

#### ENCUESTA SOBRE HÁBITOS TABÁQUICOS EN EL HOGAR DE ESCOLARES DE 10 Y 11 AÑOS DE UNA CAPITAL DE PROVINCIA

J. Momblán de Cabo, M. González-Ripoll Garzón, F. Lendínez Molinos, J. Aguirre Rodríguez, B. Chamizo Moreno, J.L. Gómez Llorente, M.R. Jiménez Liria, M.M. Sánchez Gutiérrez, M.B. Medina Magna y J.L. López Muñoz  
Hospital Torrecárdenas, Almería.

**Introducción:** El consumo de cigarrillos es un tema en constante discusión. Se tiene claro que este consumo debe ser eliminado de toda la población, pero existe todavía más consenso en la prohibición durante el embarazo y la lactancia.

**Objetivo:** Conocer los hábitos tabáquicos en el momento actual, durante la lactancia y el primer año de vida de los niños en familiares de escolares de 10-11 años en nuestra capital.

**Material y métodos:** Se estudiaron 508 escolares de 10 y 11 años de nuestra capital. Para nuestro estudio se utilizó una encuesta validada internacionalmente que forma parte del Estudio Internacional del Asma y Alergia en la Infancia (I.S.A.A.C.). Fueron cinco las preguntas: hábito de fumar de la madre en el momento actual (si/no); hábito de fumar en el embarazo (si/no), hábito de fumar durante el primer año de vida del niño (si/no), hábito de fumar actualmente en el hogar del niño (si/no) y número de cigarrillos consumidos en el momento actual en la casa del niño (< 10, 10-20, > 20 cigarrillos/día).

Estudio descriptivo transversal.

**Resultados:** El porcentaje de madres fumadoras era en el momento del estudio del 48,3%. En cuanto al porcentaje de madres que fumaban durante el embarazo fue del 19,08%.

Si preguntamos por el consumo de cigarrillos durante el primer año tras el nacimiento del niño el 40,6% afirmaba consumir cigarrillos.

En el hogar de los niños del estudio en el 62,1% de los hogares, fumaba alguno de la familia.

La cantidad de cigarrillos consumidos al día en el hogar era el siguiente: < 10: 48,2%, entre 10-20: 46,6% y > 20: 5,2%.

**Conclusión:** 1) El hábito de fumar desciende durante el embarazo, pero empieza a aumentar durante el primer año de vida del niño y sigue aumentando posteriormente; 2) En más de la mitad de los hogares estudiados se fuma, y 3) El consumo global de cigarrillos es moderado (hasta 20 cigarrillo/día).

#### TRASTORNO POR SOMATIZACIÓN EN NIÑA CON SOSPECHA DE ABUSOS SEXUALES

I. Anquela Sanz, N. Pardo García, M.J. Elizari Saco, R. Morales Prieto, J. Nadal Amat, M. Daniel Llach y J. Cubells Rieró  
Hospital Sant Pau, Barcelona.

**Introducción:** Un 20% de las niñas y un 9% de los niños son víctima de algún tipo de abuso sexual. Los varones denuncian menos los abusos. Las víctimas más probables son preadolescentes (8-12 años).

La sospecha de que un niño ha sido víctima de abuso sexual puede surgir de tres formas: cambios en la conducta, trastornos clínicos o revelación específica del contacto sexual.

**Caso Clínico:** Niña de once años que acude por dolor en fosa ilíaca e ingle derechas y fiebre.

*Antecedentes patológicos:*

- Hernia inguinal derecha intervenida a los 5 años.
- Controlada por psicólogo en otro centro por trastornos de conducta.

En la exploración física destaca cuadro catarral leve y dolor a la flexión y adducción de cadera derecha contra resistencia. Rx caderas, sedimento de orina y analítica sanguínea normales. Orientada como tendinitis, recibe el alta con tratamiento antiinflamatorio y reposo.

En sucesivas visitas en Urgencias por persistencia de los síntomas se realiza valoración ginecológica, ecografía abdominal, Rx columna lumbar y nuevos controles analíticos que resultan normales.

Ingresa en sala de hospitalización para completar estudio. Se practica ecografía de partes blandas de muslo derecho, RMN de pelvis, caderas y muslos, y gammagrafía ósea que son normales. Presenta mejoría de los síntomas con analgesia endovenosa, pero también con la administración de placebo. En la valoración por Psicología infantil se detecta entorno familiar problemático.

Ante la discordancia entre clínica y exploraciones complementarias, recibe el alta y acude a control ambulatorio tres días después. Continúan los mismos síntomas y, tras reinterrogar a solas a la paciente, explica que sufre abusos sexuales por parte del actual compañero sentimental de la madre.

**Conclusiones:** Los factores de riesgo familiares asociados retrospectivamente con abuso sexual son malos vínculos progenitor-hijo y entre los padres, falta de un progenitor protector y presencia en el hogar de un varón sin parentesco biológico.

El niño que identifica a un adulto como causante de los abusos suele decir la verdad. El 90% de los adultos que abusan de los niños pertenecen al círculo de personas que los cuidan.

La mayoría de veces los signos orgánicos no bastan para confirmar el diagnóstico y la información adicional necesaria brindada por la familia puede no ser fiable.

Los errores de juicio pueden tener graves consecuencias para el acusado falsamente, mientras que un diagnóstico falso negativo deja desprotegido al niño. La prioridad del pediatra siempre ha de ser el bienestar físico y emocional del niño.

#### ABUSO SEXUAL INFANTIL. EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD FUNCIONAL DE ABUSOS DE MENORES

J. García Pérez, J.A. Díaz Huertas, G. Domínguez Ortega y A. Pérez Martínez

Hospital del Niño Jesús, Madrid, Instituto Madrileño del Menor y la Familia, Madrid.

**Objetivo:** Clasificación diagnóstica de los hallazgos clínicos y valorar las características del abuso sexual infantil.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de sospecha de abuso sexual infantil (ASI) en niñas y niños desde enero 1997 hasta enero 2001. Se valoraron la edad, sexo, procedencia, anamnesis, situación familiar, exploración física y complementaria. Se clasificó en cuatro grupos: normal, compatible, probable y seguro.

**Resultados:** De los 104 casos estudiados, 65 (62%) fueron niñas. La edad media fue de 4-6 años. El 16% fueron enviados por estamentos oficiales, seguidos del 34% por iniciativa familiar y por profesionales el 22%. El agresor era del sexo masculino en el 86% de los casos y en el 78% se hallaba en el entorno próximo de la víctima. A destacar que en el 31% el ofensor fue el padre biológico. La anamnesis se reveló como uno de los apartados más fiables.

**Conclusión:** La mayoría de las veces el diagnóstico es difícil. La historia clínica es fundamental. El agresor se halla en torno a la víctima, y que, casi con seguridad ordena un "secreto" mediante distintas amenazas. El equipo asistencial debe tener en cuenta la posibilidad de enfrentarse a una falsa acusación de abuso.

#### SÍNDROME DE DOWN.

##### DISFUNCIÓN TIROIDEA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

J. García Pérez, J.A. Díaz Huertas, G. Domínguez Ortega y A. Pérez Martínez

Hospital del Niño Jesús, Madrid, Instituto Madrileño del Menor y la Familia, Madrid.

**Objetivos:** La prevalencia de la disfunción tiroidea en el Síndrome de Down (SD) ha sido evaluado en un estudio retrospectivo con el propósito de valorar la incidencia en nuestro medio.

**Métodos:** 284 niños y adolescentes de edades comprendidas entre 0,5 y 18 años con Síndrome de Down, fueron estudiados desde enero 1997 a enero de 2000, siguiendo el protocolo de salud del SD. Se estudiaron anualmente el peso, talla y función tiroidea. La disfunción tiroidea fue definida: 1) cuando TSH > 8 µu/ml y FT<sub>4</sub> > 0,8 ng/ml. El hipotiroidismo se diagnosticó cuando TSH > 20 y 2) hipertiroidismo cuando TSH < 0,08 µu/ml y FT<sub>4</sub> > 2 ng/ml.

**Resultados:** La disfunción tiroidea se diagnosticó en 92 (32,8%) (M/33,H/59), 7 tenían hipotiroidismo (1M,6H) y una niña tenía hipertiroidismo. Los más afectados fueron los niños (64%) que las niñas (36%) sin significación estadística. No historia familiar de enfermedad tiroidea 63/92, fueron diagnosticados antes de los 8 años. Ninguno presentó velocidad de sedimentación lenta, a excepción de un caso que se asoció con diabetes, un caso con bocio, un caso macroglósia y talla corta, uno con exoftalmos,

taquicardia e hipertiroidismo, tres casos con alopecia como enfermedad cutánea.

**Conclusiones:** 1) En el Síndrome de Down es frecuente la disfunción tiroidea y en algunos casos se necesita tratamiento. 2) se debe diagnosticar esta disfunción tiroidea mediante controles sistemáticos de rutina, ya que las consecuencias pueden ser desastrosas para la calidad de vida del paciente.

## PSIQUIATRÍA

#### SÍNDROME DE MUNCHAUSEN POR PODERES.

##### A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

R. Santiago Gómez, M. Domínguez Salgado, C. Fresno Calle, M.L. Jiménez Alamo, B. Jiménez Esteban y J.L. Ruibal Francisco  
Hospital Clínico Universitario San Carlos, Madrid.

**Introducción:** El Síndrome de Munchausen (SM) es un tipo de maltrato físico con graves consecuencias psicosociales. Es función del pediatra sospechar esta grave enfermedad y romper el mecanismo de retroalimentación familiar que la perpetua.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una adolescente de 15 años de edad que ingresa en nuestro servicio por medio de un médico estrechamente relacionado con su familia, para llevar a cabo el diagnóstico del cuadro clínico iniciado dos años antes. La paciente había sido valorada en diez centros previamente, en los cuales, se llevaron a cabo costosas pruebas diagnósticas, todas ellas con resultados negativos. La niña presenta algias generalizadas, permanece encamada en posición fetal, ha abandonado la escolarización y mantiene una conducta asocial. La madre se dedica exclusivamente al cuidado de la niña y rechaza los cuidados de enfermería, así como el estudio psiquiátrico. El resto de los contactos familiares están anulados. Ante la sospecha de un SM se envía una notificación al Defensor del Menor, con el fin de reunir a todos los profesionales que han participado en el caso. Diez meses después, habiendo sido informada la familia de dicha investigación, la niña acude a nuestro centro recuperada de su supuesta enfermedad.

**Conclusión:** La amenaza psicológica que supone una investigación con carácter legal, en busca del origen del cuadro clínico, puede suponer una ruptura de la retroalimentación de los mecanismos psicopatológicos que se encuentran en la génesis del SM. Cabe estudiar si las secuelas psicológicas de la paciente son lo suficientemente importantes como para originar en un momento futuro un SM en su propia persona o en la de sus descendientes, en este tipo de casos en los que se aborta la cascada etiopatogénica.

#### EFICACIA DEL TRATAMIENTO DE LA ENCOPRESIS

Z. Lobato Salinas, S. García-Tornel Florensa y E. Camacho Díaz  
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

**Introducción:** La prevalencia de la encopresis es del 1-2% de escolares sanos, es la causa de casi el 5% de todas las consultas ambulatorias de pediatría, y supone el 25% de todas las derivaciones a gastroenterólogos pediátricos. Habitualmente el pe-

diatra tiene dificultades para su correcto manejo y tratamiento, dado que requiere la atención multidisciplinaria de diversos especialistas (pediatra, psicólogo, psiquiatra, dietista, asistente social, gastroenterólogo) siendo de gran importancia la educación de la familia y del paciente para lograr un tratamiento exitoso. El DSM IV la define según dos criterios: A) emisión repetida de heces en lugares inadecuados (ropa, suelo) y B) el hecho debe ocurrir por lo menos una vez al mes durante 3 meses como mínimo, y la edad cronológica del niño debe ser por lo menos de 4 años (o, para los niños con retraso del desarrollo, una edad mental mínima de 4 años).

En el 90% de los casos la encopresis (denominada también como ensuciamiento o "soiling") es debida a la retención fecal funcional, generalmente a consecuencia de la filtración de materia fecal semilíquida o del rebosamiento de un recto que ha estado crónicamente distendido por materia fecal retenida.

**Objetivos:** Determinar la efectividad del protocolo de actuación habitual recomendado por las revisiones bibliográficas en una consulta externa de pediatría de un hospital infantil.

**Métodos:** Se revisan 32 casos de encopresis en un estudio retrospectivo realizado en el período de 1991-2000, en los que se realiza una pauta consistente en la combinación de: A) tratamiento médico a base de: 1) enemas de limpieza para la desimpactación fecal, 2) laxantes, dieta y medidas preventivas para evitar la reimpactación y conseguir un hábito de defecación regular, 3) suspensión progresiva de la medicación; y B) tratamiento psicológico para asesoramiento y adecuada modificación de la conducta. Se consideró encopresis primaria cuando el niño no ha adquirido el control esfinteriano, encopresis secundaria tras un año de continencia fecal y estreñimiento funcional al estreñimiento no debido a una causa orgánica. La curación se definió como el cese de la encopresis y no recaída en un período de un año, la mejoría parcial cuando presenta encopresis como máximo una vez al mes, la tasa de recaída cuando reaparece la encopresis tras haber estado al menos un año asintomático, y el fracaso si no existe modificación del ritmo deposicional.

**Resultados:** La mayoría eran varones (81,2%), con una mediana de edad en la primera visita, en los niños de 6 a 8 m (rango 3 a 4 m-14 a 7 m) y en las niñas de 6 a 6 m (rango 3 a 10 m-10 a 4 m). De los 32 pacientes, el 65,5% presentaban encopresis secundaria (65,3% de los niños y 33,3% de las niñas). En el 68,7% del total, la encopresis estaba precedida por un estreñimiento funcional. La enuresis nocturna concomitante se encontró exclusivamente en el 31,2% de los pacientes varones. Sólo en 2 casos de los 32 pacientes con encopresis y estreñimiento funcional, el enema no mostraba anomalías, en 6 casos no se realizó y en el resto se objetivaba dolico megacolon con estreñimiento proctogenético y disquecia evacuadora. Además el 34% fueron examinados en la sección de Gastroenterología cuyo estudio (Manometría anorrectal, defecograma y ecografía endoanal) no objetivó patología orgánica. En todos los casos de encopresis sin estreñimiento (31,2%) se relacionaron: sociopatía familiar en 4 casos (padres separados, adictos a drogas por vía parenteral, alcohólicos, o patología psiquiátrica), problemas de comportamiento en 3 casos, 2 de celotipia (inicio de encopresis a raíz del nacimiento de un hermano menor) y un caso de encopresis tras el fallecimiento de un familiar muy allegado. Se objetivó una curación en un 50% de los casos (excluyéndose dos casos pendientes de seguimiento): 26,6% en < 3 meses y en

7 casos (23,3%) en un período de seguimiento con una media de 2 a 8 m (rango de 10 m-6 a 2 m). El tratamiento fracasó en 4 pacientes (13,3%), los cuales presentaban una problemática familiar grave, y 2 recayeron (6,2%). De los pacientes restantes, a pesar de evidenciarse una mejoría, esta fue intermitente, en parte condicionada por el entorno familiar, y en parte por el abandono del seguimiento en el hospital, con una tasa media de seguimiento de 1 a 7 m (rango de 1 m-5 a 10 m).

**Conclusiones:** 1) El protocolo de actuación se muestra efectivo en la desaparición y reducción de los síntomas de la encopresis, siendo la tasa de curación de nuestra muestra del 50%, la de fracaso del 13,3%, algo inferior a la descrita en la literatura (20%), y la tasa de recaídas fue baja. 2) Nuestros resultados concuerdan con los publicados en la literatura. 3) En nuestra serie las niñas presentan encopresis con menor frecuencia que los niños y no se asocia con enuresis nocturna en ningún caso. 4) La tasa de asociación entre encopresis y enuresis nocturna de nuestra muestra resultó ser menor que datos publicados previamente. 5) La tasa de abandonos demuestra que la encopresis es una entidad difícil de manejar y frustrante para los padres. 6) Todos los casos de encopresis primaria presentaban un trastorno psicológico de base.

## SÍNDROME DE MUNCHAUSEN POR PODERES:

### A PROPÓSITO DE UN CASO

O. Blanco-Barca, M. Bravo-Mata, L. Monasterio, N. González Alonso, M. Fernández-Sanmartín, J.M. Iglesias Meleiro, A. Urisarri Ruiz y P. Cabanas Rodríguez

Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela.

Paciente de 7 años que acude a urgencias por presentar equimosis diseminadas de instauración aguda. Antecedentes familiares: no otros familiares con alteraciones hematológicas. Una hermana presentó un episodio de pérdida de conocimiento (escala de coma Glasgow 5) con sospecha de intoxicación medicamentosa. Sociopatía familiar. El matrimonio está separado en la actualidad. Refiere la familia alcoholismo del Padre e historia familiar de malos tratos.

**Antecedentes del paciente:** a los 3 años intoxicación por digoxina (fármaco que utilizaba la abuela) por el que precisó ingreso en la UCI pediátrica. Enuresis nocturna continua. Ingresado en este Centro en con sospecha de sepsis meningocócica sin confirmación bacteriológica, por la aparición de fiebre y una erupción purpúrica unas horas antes de acudir a este Centro. Reingresó 7 meses antes del último ingreso en este Servicio por lesiones purpúricas "espontáneas" de las mismas características que las de éste último ingreso, y tras un amplio estudio se estableció el diagnóstico de púrpura vascular (angiopática) valorándose los síndromes de Meadow y de Ulises. Asintomático desde el último episodio.

**Cuadro actual:** Cinco horas antes del ingreso tuvo un vómito y la madre observó lesiones cutáneas similares al ingreso anterior, en la espalda y mentón y cuello, sin fiebre ni otra sintomatología. A la exploración se observa buen estado general, presentando lesiones cutáneas purpúricas (24), distribuidas por el mentón, cuello y tórax (cara anterior y posterior); se trata de lesiones petequiales y equimóticas recientes, de coloración rojiza y vinosa oscura, no pruriginosas; su configuración es circular y el tamaño variable (la máxima de 3 cm de diámetro, que no de-

saparecen a la presión. Test de fragilidad vascular (Rumpell-Leede) negativo. No sangría por mucosas, no presenta hematomas sobre crestas óseas ni signos de hemartrosis. Escaso pániculo adiposo. Resto del examen general sin alteraciones.

**Pruebas:** Iconografía médica al ingreso. Hemograma y estudio completo de coagulación normales.

**Conclusión:** Ante las características de las lesiones, la normalidad de las pruebas realizadas en los dos últimos ingresos, la sociopatía familiar coincidente, y la aparente despreocupación de la madre, se interroga al paciente sin la presencia de su familia, confesando que las equimosis eran sugilaciones realizadas por su madre por las noches. Existe el antecedente en este mismo paciente de un cuadro similar 7 meses antes, y a los 3 años de edad un ingreso en la UCI Pediátrica por intoxicación por Ticlopidina, que pudo ser provocado. Se diagnostica de síndrome de Meadow (Munchausen por poderes). Revisando la historia materna médica, se observa que existe acude en múltiples ocasiones a los Servicios de Urgencias, con historia de múltiples ingresos. Se realiza una valoración del entorno, y ante el peligro que representaba la vuelta del paciente a su entorno, se decide enviar un parte Judicial y con carácter de urgencia se solicitó asistencia médico-forense con notificación al Serv. de Protección de Menores, quienes decidieron la suspensión cautelar de la custodia materna.

Se aporta iconografía del caso.

## ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

### OPSOCLONUS-MIOCLONIA-ATAXIA:

#### ¿CUÁNDO PENSAR EN NEUROBLASTOMA?

A.M. Río Bartolomé, I. Asla Elorriaga, I. Astigarraga Aguirre, A. Fernández-Teijeiro y A. Navajas Gutiérrez

Hospital de Cruces, Baracaldo.

El síndrome opsoclonus-mioclónia-ataxia (OPMA) es una forma rara (4%) de presentación del neuroblastoma. Describimos 4 casos con esta asociación.

**Caso 1:** Niña de 19 meses con OPMA y despistaje negativo para neuroblastoma en 1974, con seguimiento por neurología infantil debido a persistencia de síntomas neurológicos y retraso mental evolutivo. En 1983 se detecta por ecografía abdominal masa ecogénica con calcio en su interior en suprarrenal izda con adenopatías positivas. Tras cirugía, quimioterapia y radioterapia presenta recaída múltiple en 1987 con posterior exitus.

**Caso 2:** Niño de 20 meses con inestabilidad en la marcha, opsoclonus y temblor intencional. Al mes empeora el OPMA y se evidencia tumoración mediastínica a nivel D5- D7 en TAC, con área hipercaptante en MIBG-I123. Tras extirpación, el diagnóstico anatomopatológico es de ganglioneuroma localizado. Los síntomas neurológicos se exacerbaban con cuadros febriles y respondieron mal a diversos tratamientos. Durante los 13 años de seguimiento no presenta recidiva tumoral, persistiendo síndrome cerebeloso residual y déficit cognitivo.

**Caso 3:** Niño de 18 meses que ingresa por opsoclonus y ataxia de 3 días de evolución. En las exploraciones complementarias destaca: NSE 73 ng/ml; TAC y MIBG-I123 masa hipercaptante de 1 cm en suprarrenal izda. Durante el ingreso asocia mioclo-

nias que se tratan con esteroides y clonazepan. El diagnóstico anatomopatológico del tumor extirpado es de neuroblastoma estadio II por la presencia de adenopatías. Recibe quimioterapia con evolución favorable y lenta mejoría neurológica. A los 8 años de seguimiento no presenta síntomas.

**Caso 4:** Niña de 3 meses con opsoclonus de un mes de evolución. Las exploraciones complementarias realizadas para despistaje de neuroblastoma han sido normales salvo captación patológica paravertebral izda en MIBG- I123. Tras dos meses de seguimiento persiste el opsoclonus y está pendiente de ver la evolución de la masa para decidir cirugía programada.

**Comentarios:** La asociación de opsoclonus-mioclónia-ataxia con tumores de cresta neural obliga a su despistaje. Este síndrome suele aparecer en neuroblastomas localizados, pequeños y difíciles de detectar sin metodología diagnóstica específica (MIBG-I). La extirpación quirúrgica es necesaria, aunque no implica control de los síntomas neurológicos. La evolución neurológica puede ser lenta a pesar del tratamiento, con exacerbaciones y posibilidad de secuelas.

### PROPTOSIS DOLOROSA UNILATERAL COMO MANIFESTACIÓN DE PSEUDOTUMOR ORBITARIO

A.M. Márquez Armenteros, H. Gómez Martín y M.C. Ruiz Lomas

Hospital Comarcal de Llénera, Llénera, Hospital Materno-Infantil, Badajoz.

**Introducción:** El Pseudotumor orbitario es un cuadro provocado por inflamación idiopática de la órbita, tanto de ella como de un músculo extraocular aislado. Suele presentarse con dolor, edema palpebral, proptosis y fiebre. Puede ser la expresión de otros cuadros clínicos.

**Caso clínico:** Niña de 10 años que acude a Urgencias por cuadro de cefalea pulsátil a nivel fronto-orbitario izquierdo, edema palpebral e hiperemia conjuntival de 4 días de evolución. No fiebre. A la exploración destaca exoftalmos de ojo izquierdo y limitación del movimiento de abducción del mismo; fondo de ojo normal. Exploración neurológica y por aparatos sin datos destacables. En imagen (TAC orbitario y RMN craneal) se evidencia aumento fusiforme del músculo recto interno del ojo izquierdo, y componente de celulitis. Se consulta con el Servicio de Oftalmología de Santiago de Compostela, confirmando el diagnóstico de Pseudotumor orbitario por miositis. Se inicia tratamiento corticoideo y antibiótico.

**Evolución:** La evolución posterior es tórpida, con recidiva en el mismo músculo y en el recto externo del mismo ojo. Presentó neuralgia que no cedió al tratamiento analgésico habitual, siendo controlado con Gabapentina (máximo 1200 mg/d). A los 15 meses de seguimiento la paciente está asintomática (desde los 10 meses de iniciado el cuadro) con exploración normal.

**Comentarios:** El Pseudotumor orbitario es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del exoftalmos doloroso unilateral agudo. El diagnóstico se realiza por imagen, aunque a veces precisa biopsia, sobre todo en el caso de afectación muscular aislada (diferenciar del Rabdomiosarcoma). El tratamiento es básicamente con corticoides. Puede cursar con evolución tórpida y recidivas; es rara la recidiva en otro músculo distinto, lo que obliga a descartar otras causas del cuadro (patología sistémica).



### SÍNDROME FEBRIL PERSISTENTE EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

M. Mambié, N. Nieto del Ricón, M. Guibelalde del Castillo y J.M. Román  
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

**Introducción:** Presentamos el caso de una paciente con Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) e infección por *Plasmodium vivax*.

**Caso clínico:** Niña de 6 años diagnosticada de LLA y recidiva precoz intratratamiento en su país de origen (Colombia), que es trasladada a nuestro centro donde se continúa el tratamiento quimioterápico según protocolo SHOP-94R. Actualmente se encuentra en segunda remisión completa y en búsqueda de donante no emparentado para trasplante de médula ósea. Reingresa por presentar fiebre elevada (40°C), cefalea, tos, sudoración y escalofríos, 48 horas después del primer ciclo de consolidación. No presenta hepatoesplenomegalia y el resto de la exploración física es normal. Se realizó hemograma: Leuc: 6.300/ul (neutrófilos 3654), Hb:9,6 gr/dl, plaq: 401000/ul. La Rx tórax y el sedimento de orina fueron normales y se realizaron cultivos de sangre y orina. Con el diagnóstico de Síndrome Febril sin foco se inicia tratamiento con Teicoplanina (portadora de vía central tipo Porth-a-cath). Dado el buen estado general, la remisión de la fiebre y la negatividad de los cultivos, fue iniciado el siguiente ciclo de quimioterapia. Presentó 3 nuevos episodios de fiebre elevada (hasta 41°C) intermitente con períodos afebriles de 48-72 horas entre los episodios. Por la persistencia de la fiebre se modificó el tratamiento antibiótico por uno de amplio espectro (Cefotaxima) y se realizaron hemocultivos seriados que resultaron negativos. Sospechándose malaria, dado el origen de la paciente, se solicitó una extensión de sangre periférica (gota gruesa) en la cual se identificó la existencia de *Plasmodium*, confirmado posteriormente por técnica de PCR e identificado como *P. vivax*. La paciente ha recibido tratamiento inicial con quinina (30 mg/kg/día, 8 días) y posteriormente primaquina (0,3 mg/kg/día, 14 días) tras la identificación de la especie de *Plasmodium*, con evolución favorable y resolución de la parasitemia.

**Conclusiones:** 1) El tratamiento empírico antibiótico de amplio espectro empleado habitualmente en nuestro medio deja al descubierto enfermedades parasitarias como el paludismo. 2) La infección por malaria debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de los episodios febriles que no remiten con la cobertura antibiótica habitual, en aquellos casos en los que existe el antecedente de viaje o estancia prolongada en zonas geográficas endémicas. 3) Se debe realizar un estudio específico de malaria en aquellos donantes voluntarios de médula ósea con factores de riesgo geográficos, ya que se han descrito casos de transmisión de la enfermedad a través de trasplantes de médula alogénicos e incluso autólogos.

### HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS. GRANULOMA EOSINÓFILO

F. Aguilar Humanes, A. de la Riva Aguilar, A.M. Molina Jurado, A.M. Bello Luque, E. Castuera Jurado, M.D. Simarro Bravo, M. Rodríguez Priego, F. Barcones Minguez y J.L. Pérez Navero  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** Enfermedad relativamente rara, el 80% de los casos ocurre en niños entre 2 y 10 años, con una incidencia de 1/200.000 casos año en este grupo de edad. La presentación clí-

nica es extremadamente variable y en algunas ocasiones se tratará de un hallazgo anatomopatológico. La afectación ósea única o múltiple es la forma más frecuente de Histiocitosis de células de Langerhans localizada, y es característica su aparición en niños y adultos jóvenes. Puede tratarse de un hallazgo radiológico casual en un joven asintomático aunque con frecuencia el paciente consulta por dolor con o sin otros signos inflamatorios. La localización preferente de las lesiones es en el cráneo y huesos largos.

**Caso clínico:** Paciente de 7 años de edad, sin antecedentes de interés, acude a urgencias por hematoma frontal en relación con un traumatismo craneal por caída accidental al suelo sin pérdida de conciencia ni otro síntoma acompañante. La exploración neurológica fue normal siendo dado de alta. Un mes después comienza con aumento progresivo del hematoma, cefalea y edema palpebral izquierdo, asociándose a diplopía en los últimos días por desplazamiento ocular.

Se le practicó una TAC simple objetivándose un defecto óseo frontal con masa de partes blandas de origen extracranial y afectación ósea de la parte izquierda de la pirámide nasal y de la parte interna del techo de la órbita izquierda

A la vista de estos hallazgos se realiza una RNM de cráneo con y sin contraste, visualizándose una tumoración sólida de crecimiento fundamentalmente extracranial y discretamente intracranial, de 4 x 2 cm de tamaño, de bordes lisos, que destruye la cortical del hueso frontal izquierdo en su porción más basal y medial, y ocupa el seno frontal extendiéndose hacia celdillas etmoidales izquierdas, destruyéndolas igualmente. La tumoración impronta sobre la grasa orbitaria izquierda. Además se objetiva un discreto aumento de partes blandas del párpado superior izquierdo. No se observa alteraciones intracraniales.

Con el diagnóstico de proceso expansivo con destrucción ósea en base anterior se ingresa para programar cirugía. Cuatro días más tarde es intervenido quirúrgicamente, extirpando todo el tejido tumoral. La biopsia intraoperatoria describe proceso inflamatorio con astrocitos y células de apariencia histioide que pudieran corresponder a células de Langerhans. Posteriormente, se realizó un estudio ultraestructural que incluyó proliferación de células histiocitarias con gránulos de Birbenck, confirmando el diagnóstico histológico definitivo de Histiocitosis de células de Langerhans.

La evolución fue favorable

**Comentarios:** 1) La persistencia de dolor y tumefacción local en el cráneo sin que pueda justificarse por otros motivos nos debe llevar a practicar una exploración radiológica de cráneo. 2) Ante cualquier imagen lítica, sobre todo en cráneo, debemos sospechar el diagnóstico de esta patología.

### INCIDENTALOMA EN LACTANTE DE 6 MESES DE EDAD

D. Martínez, J. Molina Garicano, E. Aznal Sainz, M.E. Palacios Lopáez, T. Hernández, A. González Alfageme, L. Bento Benito, C. de Miguel y M. Chueca  
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

**Introducción:** Actualmente los estudios de ultrasonografía y tomografía se utilizan con frecuencia como exploraciones complementarias casi rutinarias. La detección de tumores descubiertos de forma casual es lo que se denomina universalmente como "Incidentaloma". Hay estudios en que de forma global el

índice de estos incidentalomas llega a ser de un 0,43% en las exploraciones antes comentadas.

**Caso Clínico:** Paciente de 6 meses de edad remitido a urgencias de pediatría para descartar invaginación intestinal por cuadro de llanto y sensación de dolor en la exploración abdominal. Se practica ecografía abdominal donde se detecta una imagen de aspecto tumoral a nivel de región suprarrenal izquierda. Los antecedentes personales y familiares del paciente son negativos. La exploración física muestra un lactante normoconstituido con percentiles de talla y peso normales y sin ningún signo externo de patología.

Se remite a la unidad de Pediatría Oncológica donde se llevan a cabo los siguientes estudios complementarios:

Hematiemetría y bioquímica generales: normal.

Gammagrafía con MIBG: normal.

Gammagrafía con Tc: normal.

TAC abdominal: normal a excepción de la masa referida.

Ante la negatividad de la exploraciones complementarias y de la exploración física, se decide cirugía, practicándose una extirpación de toda la tumoración incluida la suprarrenal izquierda. El informe anatomopatológico muestra un adenoma corticosuprarrenal sin ningún signo de malignidad.

Los controles practicados posteriormente desde el punto de vista endocrinológico (ionograma, corticotropina, cortisol en ritmo circadiano, cortisoluria en 24 horas, aldosterona y renina plasmáticas) son normales encontrándose el niño asintomático a los 6 meses de la cirugía.

**Conclusiones:** En la edad pediátrica, y por debajo del año de edad, es extremadamente infrecuente encontrar tumores genuinos de la corteza suprarrenal, si exceptuamos los neuroblastomas. En nuestra experiencia se trata del primer caso detectado casualmente coincidiendo que evidentemente era un tumor no secretante.

Gracias a la generalización del uso de las técnicas de imagen, el hallazgo casual de masas asintomáticas puede ser cada vez más frecuente.

Uno de los procesos a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de dichas masas, son los tumores de corteza suprarrenal.

Puede ser de utilidad la inclusión de las pruebas hormonales previas a su estudio.

### BRONQUIOLITIS OBLITERANTE NEUMONÍA ORGANIZADA (BOOP) EN PACIENTE NEUTROPÉNICO

J. Elorz, N. Trebolazabalaga, I. Goikoetxea, I. Astigarraga Aguirre, A. Navajas Gutiérrez y C. Vázquez

Hospital de 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 Bronquio-

litis 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.

### PAPULOSIS LINFOMATOIDE EN LA INFANCIA:

#### A PROPÓSITO DE UN CASO

F. Lendínez Molinos, M.A. Vázquez López, J. Momblán de Cabo, J. Aguirre Rodríguez, M.R. Jiménez Liria, B. Chamizo Moreno, M.M. Sánchez Gutiérrez, R. Cabrera, P. Infantes y J. López Muñoz

Hospital Torrecárdenas, Almería, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, Hospital de Poniente, Almería.

**Antecedentes:** La papulosis linfomatoide se encuadra actualmente dentro de los síndromes linfoproliferativos cutáneos CD30+. Descrita por Macaulay en 1968, en general es de curso clínico benigno pero histológicamente con signos de malignidad. Afecta más frecuentemente en la 3ª -4ª década siendo excepcional su presentación en niños. Se presenta en forma de brotes formando pápulas-nódulos eritematosos únicos o múltiples. El pronóstico es incierto, describiéndose casos con resolución espontánea o bien con evolución a linfoma.

**Caso Clínico:** Paciente de 2 años y medio que desde los 7 meses presenta lesiones papulo-nodulares, eritemato-violáceas no descamativas con leve depresión central distribuidas por toda la economía corporal. Son de tamaño variable (0,5 a 5 cm) con prurito ocasional. Evolucionan dejando lesión residual hiperpigmentada. Resto de exploración por órganos y aparatos normal.

Las siguientes exámenes complementarios son normales o negativos: hemograma, bioquímica renal y hepática, estudio inmunológico, enzimas musculares, despistaje infeccioso (incluyendo VIH y Mantoux). LDH: 982 U/L.

Biopsia cutánea: infiltrado perivascular y perianexial de células mononucleares de morfología atípica con positividad para CD3, CD7 y CD30, con disposición liquenoide en la porción superior de la dermis.

Estudio citológico e inmunofenotipo de medula ósea (aspirado y biopsia): sin evidencia de infiltración linfomatosa. Citogenética normal.

Radiología de tórax y ecografía abdominal normales.

**Evolución:** Las lesiones han cursado en brotes, cada vez más intensos, con tendencia a la generalización, con buena respuesta aunque transitoria a los esteroides orales.

**Comentarios:** 1) La presentación inusual y precoz en la edad pediátrica de una variedad linfoma cutáneo de linfocitos T. 2) El fracaso terapéutico en controlar los síntomas. 3) La incertidumbre pronóstica en relación a los procesos malignos relacionados.

### NÓDULOS PULMONARES NO METASTÁSICOS EN NIÑOS CON TUMORES SÓLIDOS

R. Roldán Guerrero, R. Cabello Laureano, L. Falcón Neyra, C. Márquez Vega, F. Jiménez Parrilla, J. Alfaro Gutiérrez y A. Álvarez Silván

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** En el cáncer infantil destaca la escasa utilidad de las técnicas de detección precoz y su diagnóstico tardío, siendo en su mayoría hallazgos casuales y en Estadio avanzado. Las metástasis más frecuentes son las pulmonares. El objetivo de nuestro estudio es demostrar la existencia de lesiones benignas en niños con sospecha de diseminación pulmonar del tumor primario.

**Material y método:** Se estudian 8 pacientes con edades al diagnóstico de cáncer comprendidas entre 0,1 y 12,4 años. Período de estudio: 1-1-95 al 1-9-00. Técnica de detección de lesiones: Rx tórax y TC tórax. Diagnóstico de confirmación: histológico por biopsia (2 casos). Tumores primarios: osteosarcoma (3), neuroblastoma (1), E. De Hodgkin (1), T. De Wilms (1), plexosarcoma (1), teratoma (1).

**Resultados:** Se llegó al diagnóstico histológico de los nódulos pulmonares (NP) en 2 casos (granuloma inflamatorio y neumonía focal); diagnóstico de metástasis por TC en 5 casos (62%); regresión espontánea de los NP monitorizado por TC en 87,5%; en 2 casos se asociaron a proceso febril; se demostró la benignidad de los NP por biopsia (2 casos), respuesta a tratamiento antibiótico (1 caso) y regresión espontánea monitorizado por TC (7 casos); en 6 casos NP múltiples (1 unilateral/5 bilaterales), en 2 casos NP únicos.

**Conclusiones:** La aparición de NP en niños con cáncer puede ser secundaria a procesos intercurrentes independientes de la enfermedad de base. Actitud expectante ante la detección de NP durante el tratamiento del tumor primario. El TC no es válido en la diferenciación entre las lesiones benignas y malignas, sí en el seguimiento y en la indicación de procedimientos invasivos.

### NEUROBLASTOMA EN LACTANTES: REVISIÓN DE 5 CASOS

L. Soriano Guillén, M.T. Moya Díaz-Pintado, R. Martín Ramos y T. Contra García

Hospital del Niño Jesús, Madrid.

**Introducción:** El neuroblastoma es un tumor derivado de la cresta neural, de localización habitualmente abdominal, sobre todo en la glándula suprarrenal, o en cualquier punto de la cadena simpática paravertebral, desde el cuello hasta el sacro. El 36% de los casos se diagnostican durante el primer año, y el 79% en los primeros cuatro años de vida. En los últimos años ha habido un aumento en el número de casos, debido al uso de ecografía intraútero y de técnicas de screening en los primeros meses de vida.

**Objetivo:** Revisión de casos de neuroblastoma en niños menores de 1 año durante el año 2000 en nuestro Centro.

**Resultados:**

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
<b>Edad</b>	4 meses	4 meses	6 meses	2 meses	3 semanas
<b>Localización</b>	Suprarrenal derecha	Mediastino posterior y superior	Suprarrenal izquierda	Sacrococcix	Suprarrenal derecha
<b>Síntomas</b>	Hallazgo ecografía	Dificultad respiratoria	Nefromegalia	Masa	Masa hipocondrio derecho
<b>Ferritina</b>	Normal	Normal	Normal	Elevada	
<b>Catecolamina levada orina</b>	No	Dopamina	AVM y AHVA	AVM y dopamina	NA, Dopamina, AVM y AHVA
<b>MIBG</b>	Captación limitada a la zona inicial del tumor				
<b>Amplific n-myc</b>	No	Pendiente	No	No	No
<b>Cirugía</b>	Resección completa	Resección completa	Resección completa	Resección completa	Incompleta. Restos adheridos a cava
<b>Estadio</b>	1	1	1	1	2A

**Conclusiones:** La realización de ecografía abdominal en recién nacidos constituye un buen método de screening para el neuroblastoma, y nos permite tratar el tumor en una fase temprana.

### NEUROBLASTOMA EXTRARRENAL:

#### REVISIÓN DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

M.A. Martín Sobrino, C. Díaz Buschman, T. Contra Gómez, N. Martín Ramos y L. Madero López

Hospital del Niño Jesús, Madrid, Universidad Autónoma. Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares. Cantoblanco.

**Introducción:** El nefroblastoma o tumor de Wilms es el tumor renal maligno más frecuente de la infancia, pero la forma extrarrenal es extremadamente rara. El Wilms deriva del blastema metanéfrico y posee los tres tipos de tejido: blastematoso, epitelial y mesenquimatoso. Parece que el Wilms extrarrenal deriva de una masa ectópica de blastema metanéfrico. Se han descrito unos 50 casos de Wilms extrarrenal, pero muchos de ellos no se han "probado histológicamente". Los métodos utilizados para el diagnóstico, estadaje y tratamiento del Wilms intrarrenal pare-

cen ser aplicables al Wilms extrarrenal, aunque la radioterapia se reserva para tumor residual irreseccable y metástasis.

**Caso clínico:** Niño de 3 años, en el que se encuentra una masa abdominal de forma casual. En TAC abdominal se ve una imagen con componente quístico a nivel retroperitoneal. Se realiza cirugía, extirpando la masa de forma aparentemente completa, encontrándose un tumor quístico de unos 15 cm, con varias cavidades, algunas con sangre en su interior. Histológicamente, se diagnostica de nefroblastoma trifásico extrarrenal con áreas anaplásicas: tumor embrionario polimorfo, con zonas de mesénquima, blastema indiferenciado, y tejido epitelial diferenciado (con glomérulos, túbulos, formas papilares y dilataciones quísticas), presentando en algunas zonas atipias sarcomatosas con elevado número de mitosis. El estudio ultraestructural es compatible con el diagnóstico, presentando abundantes complejos de unión y desmosomas, y ocasionales haces de filamentos de queratina. En líquido peritoneal aparecen células con características tumorales. Se realiza TAC torácico y serie ósea, no encontrándose metástasis. Se inicia tratamiento según protocolo SIOF-93 estadio III, con regimen vincristina, actinomicina D, epirubicina, realizándose TASPE a los 7 meses del diagnóstico. Dos años después del diagnóstico se encuentra libre de enfermedad.

**Comentarios:** 1) Pese a ser una patología muy poco frecuente, el nefroblastoma extrarrenal debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de masa abdominal. 2) El enfoque diagnóstico y terapéutico es el empleado para el Wilms intrarrenal.

### SÍNDROME MIELODISPLÁSICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Serrano, C. Míguez, P. Dobón, A. Megías, R. Rodríguez, M.A. Cantalejo, E. Cella y P. Galaron

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Introducción:** Los síndromes mielodisplásicos son alteraciones hematológicas caracterizadas por una proliferación de células con anomalías estructurales y funcionales que coexisten con células hematopoyéticas normales y conducen a una hematopoyesis ineficaz, incluso en ocasiones pueden llegar a producir leucemias agudas.

**Caso clínico:** Paciente varón de 4 años que acude al servicio de urgencias por presentar fiebre de 38°C de predominio vespertino, astenia, anorexia y palidez de 6 días de evolución. Los antecedentes personales carecen de interés excepto diarrea de 4 meses de evolución y estancamiento de la curva ponderal.

En la exploración física destacaba una temperatura de 38,8°C, frecuencia cardiaca de 190 lpm, tensión arterial de 86/65, peso de 11,980 kg (P 10-25) y talla de 84 cm (P50), con mal estado general, quejumbroso, intensa palidez de piel y mucosas aunque buena perfusión periférica; abdomen blando y depresible con hígado a 5 cm y bazo a 6 cm de reborde costal. No se objetivaron adenopatías y el resto de la exploración se encontraba dentro de la normalidad.

Analítica al ingreso: Hb 4 gr/dl, Hto 12%, plaquetas 75000, leucocitos 9300 (G 28,3%, M 37,6%), bioquímica: LDH 599, bilirrubina 1,2 mg/dl, resto normal. PCR3, VSG 125, coagulación normal, sedimento de orina normal. Rx tórax normal. Urocultivo y hemocultivos negativos.

Estudio posterior: Serología a VIH, CMV, VEB, HSV, TXP, VHB, VHC, Leishmania negativa, cultivo de heces para bacterias, ro-

tavirus, huevos y parásitos negativos. PPD negativo. Sangre oculta en heces negativa. Rx tórax: infiltrado intersticial y condensación en LSD. Eco abdominal: hepatoesplenomegalia sin focalidad y adenopatías en hilio hepático. Serie ósea: osteoporosis de huesos largos sobre todo en metáfisis y ensanchamiento de la cavidad medular. Aminoácidos, ácidos orgánicos y catecolaminas en orina negativo. Test de Coombs directo e indirecto negativos. Haptoglobina y proteinograma normales. Estudio de médula ósea: citología con < 2% de blastos, anisocitosis con esferocitosais, monocitosis con vacuolización y neutrofilia periférica; inmunofenotipo normal; citogenética: monosomía del cromosoma 7; biopsia: mielofibrosis y mielodisplasia. HLA no compatible con familiares de primer grado.

Inmunoglobulinas, HbF, cultivo de progenitores GM pendientes.

Se diagnostica de síndrome mielodisplásico del tipo leucemia mielomonocítica juvenil, se administran medidas de soporte y se decide tratamiento con trasplante de médula ósea.

**Conclusiones:** 1) Los síndromes mielodisplásicos son entidades poco frecuentes en la infancia, aunque se deben tener en cuenta cuando la clínica es compatible. 2) Aparece más frecuentemente en varones, niños menores de 5 años, y en el contexto de la neurofibromatosis tipo 1. 3) Aunque no es una enfermedad maligna el 30% evolucionan a leucemia aguda. 4) El tratamiento de elección es el trasplante de médula ósea con una supervivencia del 40%.

### MASA ABDOMINAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN SARCOMA DE EWING DE PARTES BLANDAS

M.C. Muñoz Yribarren, I.M. Palma Fuentes, D.F. de la Cerda Morón, M.A. Gómez Llorente, P. Abela Delgado, F. Vela Casas, J. Sánchez Calero, J.J. Ríos y J. González Hachero  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Objetivos:** Presentación de un caso clínico donde se intentan reflejar las características de un sarcoma de Ewing de localización atípica.

**Material y métodos (caso clínico): Anamnesis:** Niña de 12 años sin antecedentes de interés, que consulta por febrícula de un mes de evolución, disúria, polaquiuria, dolor en ambas fosas ilíacas y cadera izquierda, a la que se le diagnostica de infección urinaria y sinovitis de cadera izquierda, no mejorando con el tratamiento antibiótico y antiinflamatorio.

**Exploración:** Buen estado general. Cardiorespiratorio sin hallazgos patológicos. Dolor a la presión de últimas vertebrales dorsales y a la movilización de cadera izquierda. Se palpa masa dura, dolorosa y adherida a planos profundos de unos 15 centímetros en hipocondrio izquierdo.

**Pruebas complementarias:** Hb 10,5 mg%, Hcto 30%, sideremia 25, VSG 75 fl, LDH 1642 U/l, ASLO 1600 U/l y PCR 232 U/l. Rx de caderas: imágenes osteolíticas en cuello femoral y porción supraacetabular izquierdas. Rx columna: acuñaamiento anterior en D-11. Rx de cráneo: imagen osteolítica temporal sin borde escleroso. Rx abdomen: Borramiento de psoas izquierdo. Eco/RMN abdomen: masa sólida retroperitoneal de 20 x 18 x 16 cm en hipocondrio izquierdo que desplaza caudalmente el riñón izquierdo. TAC de pelvis: lesión bien delimitada en cuello y tercio proximal de fémur izquierdo; quiste de mínimas dimensiones en extremidad proximal de fémur derecho. Gammagrafía

ósea: Aumento de captación en cadera izquierda y depósitos patológicos temporooccipital izquierdo y en D-11. Biopsia de masa abdominal, tras laparotomía: sarcoma de partes blandas (sarcoma de Ewing).

**Diagnóstico:** Sarcoma de partes blandas (sarcoma de Ewing) con metástasis óseas múltiples.

**Resultados:** *Tratamiento:* Quimioterapia según protocolo MMT-98 de la Sociedad Internacional de Oncología pediátrica en su estrategia de alto riesgo, actualmente en fase de mantenimiento. Monoterapia a altas dosis. Transfusiones de concentrado de hemáties y plaquetas; factor estimulador de leucocitos.

**Evolución:** Fiebre mantenida con afectación del estado general, persiste masa abdominal de igual tamaño, fractura patológica de fémur izquierdo consolidada. No respuesta al protocolo anterior por lo que se aplica el de sarcoma de Ewing refractarios (SEOP). En la actualidad, tras dos meses de iniciar dicho tratamiento persiste la afectación del estado general y las características de la masa.

**Comentar:** El Sarcoma de Ewing es un tumor de origen histológico en hueso o tejidos blandos, extraordinariamente agresivo y con alta frecuencia de metástasis.

Puede ser óseo o extraóseo, según se origine en hueso o en tejidos blandos.

La forma atípica de su presentación, su localización, su tamaño, su gran agresividad y la presencia de metástasis al diagnóstico justifican la mala evolución del caso y su escasa respuesta al tratamiento.

#### ENFERMEDAD DE HODGKIN EXTRAPULMONAR PRIMARIA

M. Fernández Fernández, M. los Arcos Solas, L.J. Ferrero de la Mano, S. Campuzano Martín, N. García López, I. Málaga, M. Galbe Sada y M.J. Antuña García  
Hospital Central de Asturias, Oviedo.

**Introducción:** La enfermedad de Hodgkin pulmonar primaria sin afectación ganglionar, es una forma rara de presentación de dicha enfermedad que es mas frecuente en mujeres, y afecta típicamente a los lóbulos superiores. Para su diagnóstico se requiere toracotomía abierta con toma de biopsia.

**Caso clínico:** Mujer de 15 años con cuadro de 2 meses de evolución de tos, fiebre y síndrome general sin disnea ni dolor torácico. Diagnosticada de neumonía en IID, se inició tratamiento con amoxicilina-clavulánico. Ante la ausencia de mejoría con el tratamiento y la continua negatividad de los hemocultivos, así como en la baciloscopias y cultivos de esputo, es remitida a nuestro servicio para estudio.

**Exploración al ingreso:** palidez cutánea, adenopatías laterocervicales menores de 1 cm, disminución del murmullo vesicular, soplo tubárico y matidez a la percusión en campo medio e inferior derecho.

**Pruebas complementarias:** hemograma (leucocitosis, anemia, trombocitosis, VSG: 100 mm/1º hora). Cultivos y estudios bacteriológicos (incluyendo bacterias, mycobacterias, hongos y virus) negativos. TAC torácico: consolidación de lóbulo medio e inferior derechos, derrame pleural discreto homolateral, sin adenopatías hiliares ni mediastínicas. Broncoscopia y biopsia transbronquial sin alteraciones. Citología del líquido pleural de características inflamatorias con predominio linfocitario.

Empíricamente se inició tratamiento con tuberculostáticos y posteriormente con antimicóticos sin éxito, por lo que se realizó biopsia pulmonar por minitoracotomía con diagnóstico anatomopatológico de Enfermedad de Hodgkin tipo celularidad mixta. En los estudios de extensión se encontró una formación redondeada de 2,3 x 2,7cm en mesogastrio, que se identificó como adenopatía. Su diagnóstico definitivo es de Enfermedad de Hodgkin estadio IV-B. Actualmente se encuentra en tratamiento según protocolo SEOP-003.

**Conclusiones:** Nos parece interesante destacar la importancia del diagnóstico diferencial en niños con neumonía refractaria al tratamiento antibiótico convencional y cultivos negativos, valorando en cada caso, la necesidad de realizar técnicas invasivas.

## NEFROLOGÍA

### REFLUJO VESICO-URETERAL PRIMARIO. DAÑO RENAL EN LOS DOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA

B. Orive Olóndriz e I. Hualde Tapia  
Hospital Txagorritxu, Vitoria.

**Objetivo:** Comparar las características del reflujo vesicoureteral primario en los pacientes diagnosticados por alteración de la ecografía prenatal con los descubiertos por un episodio documentado de pielonefritis aguda.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de 172 pacientes (67 varones, 96 hembras) diagnosticados entre enero 1990 y junio 1998. El primer grupo (1) incluye 37 pacientes diagnosticados por ecografía prenatal patológica. El grupo (2) incluye 135 pacientes cuyo reflujo se diagnosticó por un primer episodio de Pielonefritis Aguda ocurrido antes de los 2 años. El protocolo de estudio fue igual para ambos grupos. Ecografía Renal, DMSA, Cistografía morfológica, reservándose la cistografía isotópica directa para el control del reflujo.

**Resultados:** Grupo (1) Se realizó estudio a todos los niños diagnosticados de hidronefrosis por ecografía prenatal. Los diámetros AP de las pelvis renales en dicha ecografía tuvieron una media de 11,4 mm (el intervalo de confianza para la media del 95%, osciló entre 10 y 13 mm); observándose que el grado de dilatación de la pelvis, no predijo el grado de reflujo.

De los 37 pacientes 25 (68%) eran varones y 12 (32%), eran hembras, siendo la relación v/h de 2. Se encontró reflujo de alto grado (grados 4 y 5 de la clasificación internacional) en 12 pacientes (un 32%), 11 pacientes tenían lesiones de Nefropatía de reflujo a pesar de no haber tenido episodios de infección urinaria, ya que estaban con profilaxis antibiótica desde el nacimiento.

**Evolución:** 14 pacientes recibieron tratamiento quirúrgico (37%), bien por reimplantación o cirugía endoscópica. El resto recibió tratamiento conservador. 15 de ellos se han curado sin secuelas (40%), persistiendo con reflujo vesicoureteral 10 pacientes. Un paciente está con insuficiencia renal crónica severa (varón).

Grupo (2): 135 pacientes, 84 hembras (62%) y 52 varones (38%). Relación varones/hembras 0,6. Los reflujo de alto gra-

do estuvieron presentes en 20 pacientes (15%). En la fase aguda de la infección, el 41% tenían un DMSA alterado. Con posterioridad solo la mitad de ellos tenían lesiones de nefropatía de reflujo (21%), observándose en el resto curación "gamma-gráfica". 38 pacientes (28%) recibieron tratamiento quirúrgico, el resto, 98 (72%), han recibido tratamiento conservador. 89 pacientes se han curado sin secuelas, 9 continúan con reflujo y un paciente está en insuficiencia renal crónica moderada (varón)

**Conclusiones:** 1) El reflujo vesicoureteral diagnosticado por ecografía prenatal es más frecuente en varones (68%), mientras que el diagnosticado por pielonefritis aguda es más frecuente en hembras (62%). 2) Existe un porcentaje mayor de reflujo de alto grado en el diagnóstico prenatal (32%) que en el grupo post pielonefritis aguda (14%). 3) Las cicatrices renales son más frecuentes en el grupo de diagnóstico prenatal (30%) que en el grupo PNA (21%). 4) La resolución espontánea del reflujo se observa en ambos grupos pero es más frecuente en el grupo post pielonefritis aguda.

#### EVALUACIÓN DE LA CALIDAD FORMAL DE UN PROTOCOLO DE ACTUACIÓN CLÍNICA EN LA INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO (ITU) EN EL NIÑO

M. Cuadrado Martín, C. Loris Pablo, M.I. Justa Roldán, R. Cabrerizo de Diago y P. Betrián Blasco  
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

**Objetivo:** Evaluar la calidad formal de un protocolo de actuación de utilización frecuente.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de la revisión de protocolos de actuación en ITU en diferentes unidades de Nefrología pediátrica que voluntariamente accedieron a su análisis. La evaluación de la calidad de los mismos se hizo según criterios del Grupo para la Evaluación y Mejora de Protocolos Clínicos, programa EMCA (Murcia), siguiendo criterios modificados de Institute of Medicine, analizando 25 atributos referentes a: Aplicabilidad, Flexibilidad, Reproducibilidad, Documentación, Validez (Evidencia científica), Manejabilidad, Claridad del texto y estructural, Registro de datos, Revisión e identificación de participantes.

Asimismo se estudiaron otros aspectos asistenciales: Criterios de localización definidos, Priorización de método de recogida de orina, Estudios por imagen, Valoración estudio prenatal, Descripción terapéutica y Criterios de hospitalización.

**Resultado:** Se recibieron 25 protocolos de Unidades de Nefrología y 5 de centros de AP. El 30% cumplía criterios de aplicabilidad. Un 4% hacía referencia a Evidencia científica. El 33% describía los beneficios que podrían esperarse, mientras que el 6% informaba de los posibles riesgos de aplicación. El 33% tenía criterios de manejabilidad. El 80% era legible, y un 36% contenía diagramas de flujo o algoritmos. El 10% contaba con registro de datos. La fecha de edición aparecía en el 30% y la de revisión en el 4%. En el 30% constaban los responsables del protocolo. El 56% describía criterios de localización. El 40% priorizaba la forma de recogida de orina. El 90% definía y seleccionaba el estudio por imagen. Solo el 10% tenía en cuenta el estudio ecográfico prenatal. El 86% especificaba la terapéutica y el 46% indicaba criterios de hospitalización.

**Conclusiones:** Del estudio realizado se desprende que los protocolos analizados están orientados al resultado final de la ac-

tuación clínica, es decir, el procedimiento de estudio por imagen y tratamiento. Sin embargo, se dejan otros aspectos que dan como resultado una gran heterogeneidad de los protocolos analizados, que podrían influir en la Calidad Asistencial Total. En este sentido la Asociación Española de Nefrología Pediátrica debería realizar un esfuerzo en materia de formación continuada en protocolización, así como de coordinar y homogeneizar los protocolos de actuación más importantes teniendo en cuenta las características de las distintas unidades y recursos disponibles.

#### ARTRITIS SÉPTICA BILATERAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Raggio Pérez, E. Torres Eguía, P. Bastero Miñón, J. Luis Beguiristain y V. Alzina de Aguilar  
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona.

**Introducción:** La artritis séptica es una infección piógena aguda y grave que requiere ser tratado con antibioterapia parenteral y en ocasiones con cirugía. Afecta a una articulación, generalmente rodilla y cadera. En su patogenia intervienen la diseminación hematógena, invasión local de estructuras adyacentes infectadas y la inoculación directa quirúrgica o traumática. El reconocimiento de la infección puede ser difícil y las manifestaciones clínicas incluyen dolor, enrojecimiento, hinchazón y limitación de la movilidad siendo todos ellos inespecíficos al igual que los datos de laboratorio. La ecografía es una herramienta de gran utilidad en el diagnóstico aunque la ausencia de hallazgos radiológicos no excluye el diagnóstico. No existe mucha literatura acerca de la sensibilidad de los métodos de imagen para el diagnóstico de la artritis de cadera.

**Caso clínico:** Varón de 5 años y 11 meses que acude a consulta por presentar coxalgia referida a nivel del trocánter mayor y cojera izquierda asociada a fiebre de 10 días de evolución. No se asocia a edema, eritema ni aumento del tamaño de la extremidad. Presenta imposibilidad para la deambulación, sin otra sintomatología acompañante. Antecedentes personales y familiares sin interés. A la exploración física destaca dolor a la movilización pasiva de la cadera izquierda con dificultad para la abducción. La analítica general: muestra una leucocitosis con neutrofilia. En la ecografía de caderas: se aprecia un leve aumento del líquido articular en ambas caderas con discreto aumento en la izquierda. La gammagrafía con tecnecio 99 pone de manifiesto una hipercaptación de moderada actividad a nivel del trocánter mayor izquierdo extendiéndose al cuello femoral. Con todos estos datos fue diagnosticado de una artritis séptica. Se ingresó para la realización de tratamiento quirúrgico presentando en las siguientes horas una clínica similar a nivel de la cadera derecha decidiéndose por tanto realizar una artrotomía con limpieza bilateral de ambas caderas. En el líquido articular obtenido se aisló estafilococo aureus. Al paciente se le mantuvo con tracción cutánea, sistema de lavado de articulaciones en ambas extremidades y antibioterapia endovenosa con vancomicina. La evolución fue satisfactoria tanto clínica como gammagraficamente.

**Comentarios:** 1) Destacar la importancia de realizar un diagnóstico y tratamiento precoz incluyendo el drenaje articular para evitar la aparición de posibles secuelas posteriores. 2) Hacer hincapié en realizar una valoración clínica continua para la detección de la afectación de otras articulaciones. 3) Reseñar la infrecuente afectación bilateral.

**SÍNDROME DE DENT EN LA INFANCIA**

P. Betrián Blasco, R. Cabrerizo de Diago, M. Cuadrado Martín, E. León Angós, A.I. Ramírez Gómara, M.I. Justa Roldán y C. Loris Pablo  
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

**Objetivo:** Presentar la evolución de 4 casos de Sde. de Dent controlados en nuestro servicio.

**Introducción:** La enfermedad de Dent se puede considerar una expresión clínica o etapa de un síndrome que englobaría también al Raquitismo hipofosfatémico ligado al X, la Proteinuria idiopática de bajo peso molecular y la Nefrolitiasis recesiva ligada al X. Todos estos cuadros son debidos a alteraciones del gen CLCN5 (Xp 11,22), que codifica la síntesis del canal del cloro 5, siendo su herencia recesiva ligada al X. Los hallazgos más frecuentes son: proteinuria de bajo peso molecular, nefrolitiasis, hiperfosfaturia, hipercalciuria, nefrolitiasis. También podemos encontrar otros defectos del túbulo proximal (aminoaciduria, glucosuria...), y una evolución a insuficiencia renal, en relación posiblemente con la nefrocalcinosis.

Casuística:

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4
<b>AL DIAGNOSTICO</b>				
Edad de inicio	2 a. 3m.	8 a. 3 m.	2 a. 11 m.	10 a.
Sexo	Varón	Varón	Varón	Varón
β <sub>2</sub> microglobulina	+	+	+	+
Hipercalciuria	+	+	+	•
Hiperfosfaturia	+	+	+	+
<b>EN LA ACTUALIDAD</b>				
Edad actual	21 a.	19 a.	14 a.	14 a.
Nefrocalcinosis	+	+	•	•
I.R.C.	+	+	•	•
Osteoporosis	+	+	+	•
DMSA	Alterada	Alterada	Alterada	Normal

**Conclusión:** En el seguimiento de nuestros 4 casos de Síndrome de Dent hemos observado la aparición de nefrocalcinosis en 2 de los 4 casos, I.R.C. en 2 de los 4 casos, y osteoporosis en 3 de los 4, lo que nos hace considerar el esta patología como un proceso de mal pronóstico.

**CICATRICES RENALES EN PIELONEFRITIS AGUDA: RELACIÓN CON LA PROTEÍNA C REACTIVA Y EL TIEMPO DE INICIO DEL TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO**

A.M. Hernández Alberca, J. Blázquez García, D. Fernández Álvarez, C. Encabo Jiménez, I. Corral Carabias y M.S. González García  
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

**Introducción:** La proteína C reactiva (PCR) es un reactante de fase aguda no específico de infección bacteriana, aunque en estos procesos su producción es muy intensa. Ciertos estudios han demostrado que una PCR alta (50 mg/l) es característica de enfermedades graves, permitiendo identificar infecciones del tracto urinario complicadas, con riesgo de daño renal.

**Material y métodos:** Se realiza un estudio retrospectivo de 42 casos diagnosticados de pielonefritis aguda (PNA), a lo largo de

un período de 3 años. Edad comprendida entre 2 meses y 14 años. Datos analizados: gammagrafía renal (DMSA), valor de la PCR al ingreso y tiempo transcurrido hasta el inicio del tratamiento antibiótico. Realizamos 2 grupos en relación con la existencia o no de cicatrices renales en el DMSA: grupo A, formado por 17 casos con DMSA + y grupo B, formado por 25 casas con DMSA-. A su vez se realiza dentro de cada grupo una subdivisión según que el valor de la PCR sea > o < de 50 mg/l. Para el método estadístico se utilizó ANOVA.

**Resultados:** Los valores medios de la PCR fueron para el grupo A 11,36 ± 5,99 y para el grupo B 11,3 ± 5,46 (no significativo). Al analizar los subgrupos encontramos que no existía diferencia significativa, en la aparición de cicatrices renales, entre aquellos que tenían valores de PCR > 50 mg/l, ni entre los que tenían valores de PCR < 50 mg/l.

Cuando se analiza el tiempo transcurrido hasta el inicio del tratamiento se comprueba que existe una diferencia significativa (p < 0,05) para el subgrupo de PCR > 50 mg/l y DMSA + con respecto al subgrupo de PCR > 50 mg/l y DMSA -, así como también en los de PCR < 50 mg/l y DMSA + o -respectivamente.

**Conclusión:** Al igual que en otros estudios ya publicados, vemos que no existe relación entre el valor de la PCR inicial y la existencia de cicatrices renales en el DMSA. En cambio si aumenta el riesgo de daño renal cuando se retrasa el inicio del tratamiento antibiótico, de ahí la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz de la pielonefritis aguda.

**SÍNDROME DE PROTEUS Y REFLUJO VESICoureTERAL. A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

E. León Angós, A.I. Ramírez Gómara, R. Cabrerizo de Diago, M. Cuadrado Martín, P. Betrián Blasco, M.I. Justa Roldán y C. Loris Pablo  
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

**Introducción:** El síndrome de Proteus es un desorden complejo que comprende malformaciones y supercrecimiento de múltiples tejidos. El desorden es variable y puede obedecer a un mosaicismo somático. Las anomalías de las vías urinarias son excepcionales. Se presentan dos casos de síndrome de Proteus asociados a reflujo vesicoureteral bilateral e infecciones urinarias de repetición.

Casos clínicos:	Caso 1	Caso 2
Diagnóstico prenatal	Sí	Sí
Hemimegalencefalia	Sí (izquierda)	Sí (derecha)
Hemihipertrofia facial	Sí (izquierda)	Sí (izquierda)
Hemihipertrofia toracoabdominal	Sí (izquierda)	Sí (derecha)
Hipertrofia de extremidades	Sí (izquierda)	Sí (bilateral)
Malformaciones de pies	Sí (Bilateral)	Sí (Bilateral)
Infecciones urinarias y reflujo	Sí	Sí
VesicoureteralEvolución	Fallecido (6 meses)	Satisfactoria

**Conclusión:** En nuestros casos, coexiste la presencia de anomalías del tracto urinario con hemihipertrofia del mismo lado. Los escasos hallazgos en la literatura a cerca de la asociación del síndrome de proteus a reflujo vesicoureteral podrían estar en relación con la carencia de un estudio nefrológico en ausencia de sintomatología.

### INFLUENCIA DEL SEXO SOBRE LOS NIVELES SÉRICOS Y LA EXCRECIÓN URINARIA DE INTERLEUQUINA 6 EN NIÑOS SANOS Y EN NIÑOS CON INFECCIÓN URINARIA

J. Mallo Castaño, J.M. Marugán de Miguelsanz, M.A. Suárez Rodríguez, L. Castañón López, A. Díaz Moro y L.M. Rodríguez Fernández  
Hospital de León, León.

**Objetivo del estudio:** Conocer si los niveles séricos (sIL-6) y la excreción urinaria (oIL-6) de interleuquina 6 dependen del sexo en los niños sanos, y en aquellos que presentan una infección urinaria (ITU).

**Material:** El estudio fue realizado en dos grupos de pacientes:  
- Grupo de niños sanos sin patología infecciosa, inflamatoria ni alérgica: 52 niños (12 mujeres) con una edad media de 51,3 ± 47,0 meses (rango: 1-149).

- Grupo de pacientes con ITU: 35 niños (25 mujeres) con una edad media de 47,6 ± 52,5 meses (rango: 0,6-153). Dentro de este grupo, 18 niños (14 mujeres) tenían un gammagrafía renal compatible con pielonefritis aguda (PNA), y su edad media era de 55,6 ± 50,2 meses (rango: 2-144).

**Métodos:** La determinación mediante ELISA de sIL-6 (pg/ml) y oIL-6 (pg/ml) fue realizada durante un control rutinario en los niños sanos, y en el momento del diagnóstico en los niños con ITU. Para la comparación entre los grupos de pacientes de los niveles determinados se utilizó el test de la "t" de Student, mientras que para la comparación de niveles entre sexos se utilizó el test de Mann-Whitney.

**Resultados:** Tanto sIL-6 como oIL-6 fueron significativamente más elevados en los pacientes con ITU (especialmente con PNA) que en los niños sanos, siendo el valor de  $p < 0,01$  en todos los casos:

	Niños sanos	ITU	PNA
sIL-6 (pg/ml)	0,49 ± 1,73	11,40 ± 10,96	16,44 ± 9,62
oIL-6 (pg/ml)	0,17 ± 0,83	13,05 ± 19,33	20,33 ± 23,30

En cada uno de los tres grupos de pacientes, los niveles de IL-6 fueron similares en los dos sexos:

		Varones	Mujeres	Valor de p
Niños sanos	sIL-6	0,60 ± 1,91	0,0	0,60
"	oIL-6	0,0	0,57 ± 1,51	0,62
ITU	sIL-6	10,74 ± 12,83	11,67 ± 10,38	0,75
"	oIL-6	15,65 ± 26,72	12,01 ± 16,06	0,70
PNA	sIL-6	16,11 ± 10,01	16,53 ± 9,89	0,64
"	oIL-6	37,53 ± 32,65	15,41 ± 18,62	0,08

**Conclusiones:** No se observaron diferencias entre niños y niñas sanos en los niveles séricos ni en la excreción urinaria de IL-6 y, aunque estos niveles se elevaron significativamente durante las ITU, especialmente en las PNA, dicha elevación es similar para los dos sexos.

### QUIMIOTERAPIA EN PACIENTE CON TUMOR DE WILMS BILATERAL METACRÓNICO EN INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA DEPENDIENTE DE HEMODIÁLISIS

M. Mambié, M.D. Rodrigo, M. Guibelalde del Castillo, F. de la Prada, N. Nieto del Ricón y J.M. Román  
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

**Introducción:** El carboplatino es eliminado en su mayoría por vía urinaria, por lo que en pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) debe realizarse ajuste de la dosis inicial según el filtrado glomerular residual, modificando las dosis posteriores según la tolerancia del paciente determinada por el grado de toxicidad. La forma ultrafiltrable del carboplatino es eliminada eficazmente hasta en un 20% por hemodiálisis (HD). Según la farmacocinética del carboplatino se ha establecido el área bajo la curva en 6 mg/ml/min como la deseada para mantener niveles de carboplatino en sangre en un rango óptimo libre de toxicidad. El etopósido (VP16) tiene un metabolismo fundamentalmente hepático y se elimina (tanto sus metabolitos como su forma primaria) en un 55% por orina. Debe ajustarse la dosis según el grado de insuficiencia renal, teniendo en cuenta que no se elimina por HD.

**Caso clínico:** Niña de 11 años con IRC secundaria a nefrectomía bilateral por tumor de Wilms bilateral metacrónico, actualmente dependiente de HD y que ha recibido tratamiento quimioterápico con carboplatino (día 1) y VP16 (día 1-5) cada 28 días, durante 6 ciclos. Basándonos en la farmacocinética y farmacodinamia de los fármacos, la dosis administrada ha sido ajustada para su insuficiencia renal y la HD. En el caso del VP16, para un aclaramiento de creatinina < 10 ml/min se debe ajustar la dosis al 50% de la dosis estándar, que en nuestro caso corresponde a 50 mg/día. En el caso del carboplatino, la dosis ha sido ajustada por la fórmula propuesta para pacientes pediátricos por English y cols: Dosis (mg) = AUC x (GFR + (0,36 x Peso) asumiendo un GRF = 0 y el AUC = 6mg/ml/min. En nuestro caso la dosis administrada corresponde a 75 mg/día. Se ha realizado la diálisis 24 h tras su administración. Actualmente la paciente ha completado el tratamiento quimioterápico y se encuentra en remisión completa de su enfermedad. Ha presentado toxicidad hematológica grado IV, sin necesidad de modificación posterior de la dosis.

**Conclusiones:** 1) El tratamiento con carboplatino y VP16 es posible en pacientes en IRC con el soporte adecuado de HD. 2) Gracias al conocimiento de la farmacocinética y farmacodinamia del carboplatino y el VP16 es posible la modificación de la dosis y el ajuste para insuficiencia renal y HD. 3) El carboplatino es eficazmente eliminado por la HD cuando se realiza 24 horas tras su administración reduciendo su toxicidad. 4) Dado que el VP16 no se elimina por HD el ajuste de dosis debe realizarse según el grado de insuficiencia renal.

### POLIMORFISMOS GENÉTICOS DEL SISTEMA RENINA-ANGIOTENSINA-ALDOSTERONA EN LA NEFROPATÍA POR REFLUJO Y SU RELACIÓN CON LOS NIVELES SÉRICOS DEL ENZIMA CONVERTIDOR DE ANGIOTENSINA (ECA)

R. Pardo de la Vega, S. Málaga, V. Martínez, S. Álvarez, R. Álvarez y E. Coto  
Hospital Central de Asturias, Oviedo.

En los últimos años ha despertado creciente interés la posible relación entre los polimorfismos del sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) y diferentes enfermedades, entre ellas la



nefropatía por reflujo (NR), si bien con resultados contradictorios.

Los objetivos de este estudio son: 1) Describir la distribución de los diferentes polimorfismos génicos del SRAA en niños con reflujo vesicoureteral (RVU) y NR y su comparación entre ellos y con un grupo control. 2) Determinar si los diferentes genotipos constituyen un factor pronóstico en los pacientes con NR que evolucionan a insuficiencia renal crónica (IRC). 3) Estudiar la relación de cada genotipo ECA con los niveles plasmáticos del enzima.

**Metodología:** Se estudiaron 31 niños portadores de RVU, 26 con NR, 5 con IRC secundaria a NR, 10 con infección urinaria y estudios de imagen normales. El grupo control se componía de 200 jóvenes sanos. La presencia de NR se determinó mediante gammagrafía renal DMSA. Se practicó una extracción de sangre

para determinación de los polimorfismos génicos (polimorfismos I/D del gen ECA, A1166C del receptor AT1 de la angiotensina II, A3123C del receptor AT2, M235T del antiotensinógeno y polimorfismo del gen de la óxido nítrico sintetasa endotelial) y los niveles plasmáticos de ECA. Los datos fueron procesados mediante programa informático, realizando como estadísticos test de chi-cuadrado y análisis de la varianza.

**Resultado:** La distribución del polimorfismo I/D del gen ECA no presentó diferencias significativas en los grupos estudiados, ni tampoco el resto de polimorfismos estudiados. Se observó asociación entre la presencia del alelo D y mayores niveles de ECA en sangre.

**Conclusiones:** En nuestra muestra, ninguno de los genotipos estudiados constituye un factor predictivo de evolución a IRC en pacientes con NR.