

Sábado, 2 de junio (13,00 - 14,00 h)

ENDOCRINOLOGÍA

DIABETES MELLITUS Y ENFERMEDAD CELÍACA

M.M. Hawkins Solís, R. Márquez Moreno, E. Patricia Torres Begara, A.M. Jiménez Martín, I. González Casado y R. Gracia-Bouthelier
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Caso Clínico: Paciente de 2 años y medio con poliuria, polidipsia y pérdida de peso de 3 meses de evolución, con empeoramiento reciente. En el Servicio de Urgencias presenta glucemia capilar de 750 mg/dl, con glucosuria y cetonuria, y ph normal. AP: Embarazo gemelar bicorial biamniótico. Peso al nacimiento 2.500 g. Ictericia en el período neonatal. Deposiciones de coloración ocre con restos alimenticios, dolores abdominales esporádicos y distensión abdominal. Carácter irritable y huraño. EF: Peso: 12 kg (p10). Talla 87,6 cm (p25). Palidez cutáneo mucosa, ojeroso, bien hidratado, hábito asténico. ACP: normal. Abdomen: distendido, globuloso, blando y depresible. No se aprecian masas ni visceromegalias. Neurológico: normal. Genitales masculinos infantiles normales, testes en bolsas 2-3 cc.

Pruebas complementarias: Sistemáticos de sangre y orina: Glucosa 197 mg/dl. HbA1c: 11%. Péptido C basal: < 0,5 ng/ml. Glucosa en orina de 24 horas: 3,19 g/24 h. Función tiroidea: TSH 3,7 uUI/ml y T4 libre 0,9 ng/dl (normal). Anticuerpos anti gliadina: IgG específica: > 200 mg/l (normal < 30 mg/l). IgA específica: 55,2 mg/l (normal < 3 mg/l). Se instaura insulino terapia a dosis de 0,05 UI/kg/hora y fluidoterapia iv, cubriendo necesidades basales y la mitad del déficit. A las 24 horas del ingreso se inicia tratamiento con insulina rápida subcutánea y se inicia alimentación enteral con método de raciones con buena tolerancia. Posteriormente se inicia pauta de 2 dosis de insulinas intermedia y rápida. Necesidades máximas de insulina 1,2 UI/kg/día al quinto día de ingreso. Ante la clínica de distensión abdominal, irritabilidad y características de las deposiciones se realiza estudio de malabsorción y tras la positividad de los anticuerpos anti gliadina se indica la realización de biopsia intestinal, siendo el resultado compatible con enfermedad celíaca, indicándose dieta exenta de gluten.

Discusión: La Enfermedad Celíaca ocurre en un 1-10% de los niños y adolescentes con Diabetes Mellitus tipo 1, y la prevalencia es 10-50 veces mayor que la de la población general. A menudo cursa de forma asintomática, diagnosticándose por la positividad de los anticuerpos anti gliadina. Debe ser considerada en todo niño diabético con signos o síntomas gastrointestinales (diarrea, dolor abdominal, flatulencia, dispepsia) aunque puede presentarse también con síntomas no gastrointestinales (retraso ponderoestatural, anemia ferropénica, pubertad retra-

sada, dermatitis herpetiforme). En este paciente la temprana edad de diagnóstico de ambas patologías, así como la clínica de la Enfermedad Celíaca previa al Debut Diabético hace interesante su presentación.

CÁNCER DE TIROIDES

E.J. Fernández Hernández, A. Gómez Gila y J. del Valle Núñez
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Dentro de la patología oncológica infantil y del adolescente, el cáncer de tiroides es uno de los mas infrecuentes, ya que representa del 0,5 al 1,5 % de todos los tumores malignos, siendo el carcinoma papilar el tipo histológico observado en mayor número de ocasiones.

Es mas frecuente en el sexo femenino en todas las edades y tiene un pronóstico favorable, ya que sólo representa el 0,14 y el 0,30 % de las muertes por cáncer en varones y mujeres respectivamente. El propósito de este trabajo es hacer una descripción de los casos diagnosticados y tratados en nuestro hospital en los últimos 10 años y que actualmente seguimos en consulta.

Material y métodos: Los casos que presentamos son tres niñas de 6, 10 y 13 años de edad que fueron diagnosticadas de cáncer de tiroides en nuestro hospital entre los años 1990 y 2000 y que fueron tratadas mediante tiroidectomía total. Hacemos una descripción del motivo de consulta y cuadro clínico que presentaban en la primera anamnesis y exploración clínica, así como de los antecedentes familiares y personales, tipo histológico del tumor y seguimiento postquirúrgico realizado para detectar restos tumorales o metástasis.

Resultados: En la actualidad las tres niñas están vivas a los 4 años, 6 años y 18 meses del diagnóstico respectivamente. Los casos 1 y 2 debutaron clínicamente con una tumoración en cuello más adenopatías cervicales mientras que el tercero lo hizo con adenopatía laterocervical, afonía, sudoración profusa y fiebre.

Ninguna de las tres presentó antecedentes personales o familiares reseñables. El tipo histológico de los casos 1 y 2 fue carcinoma papilar puro y el tercero fue carcinoma papilar mixto con atipia de alto grado. Se realizó tiroidectomía total en los tres casos. En la actualidad, el caso 1 presenta metástasis pulmonares y ganglionares así como restos tumorales en cuello, el caso 2 está libre de tumor y el caso 3 presenta metástasis hepáticas y pulmonares.

Conclusiones: El cáncer de tiroides es una patología infrecuente que tiene un pronóstico favorable y para cuyo diagnóstico es muy importante el estudio adecuado de todas las tumoraciones que aparezcan en el cuello ya que pueden corresponder a metástasis ganglionares o al tumor tiroideo primario.

ESCLEROSIS TUBEROSA CON MANIFESTACIONES NEONATALES E HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO: COINCIDENCIA

O ASOCIACIÓN

M. Caimari Jaume, J. Ferragut Martí y J.M. Román Piñana
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

Introducción: La alteración tiroidea en la esclerosis tuberosa es poco frecuente, aunque se han encontrado disgenesias tiroideas y hamartomas tiroideos en autopsias.

Caso Clínico: Niña de 2 años y medio que en el período neonatal se diagnostica de hipotiroidismo congénito (screening neonatal) y esclerosis tuberosa por el hallazgo de tumoraciones intracardíacas.

Antecedentes familiares: No patología tiroidea ni antecedentes de esclerosis tuberosa.

Antecedentes personales: 2ª gestación, controlada sin patología. Parto pretérmino a las 31 semanas, PAEG, eutócico. PN: 1.500 g. Long: 40 cm. PC: 29 cm. Apgar 9/10. Ingresa en Cuidados Intensivos neonatales por dificultad respiratoria. A la exploración física se observa tendencia a la hipotonía y distensión abdominal. Al 6º día se detecta soplo sistólico y por ecocardiografía se observan tumoraciones intracardíacas múltiples (rabdomiomas), dos de ellas de gran tamaño pero sin obstrucción. El screening neonatal con TSH elevada se confirma con T4 libre, T3 libre bajas (0,39 ng/dl y 1,37 ng/dl) y TSH superior de 140 mUI/ml. La gammagrafía aporta un tiroides funcionante y de localización anatómica normal. Se inicia tratamiento con tiroxina a 8 mcg/Kg/día. Estudio de Ecografía renal, cerebral, serie esquelética: normal. RMN cerebral: lesiones hamartomatosas subependimarias típicas de E.T.

Evolución: Desaparición progresiva de los tumores intracardíacos con casi normalidad en la actualidad. Seguimiento de los niveles de hormonas tiroideas con aumento de dosis. Buen desarrollo ponderal. Estudio genético. Mutación de novo. Dermatología: manchas acrómicas en aumento. Aparición de tumoración de partes blandas muslo derecho. A los 8 meses aparición de epilepsia secundaria (síndrome de West) en tratamiento anticonvulsivo y con buena evolución.

Conclusiones: 1) Aportar un nuevo caso de asociación de E.T. e Hipotiroidismo congénito. 2) Revisar la bibliografía, encontrando un caso similar al nuestro y en el que se especula con la displasia del tiroides como consecuencia de la E.T. 3) En otra familia con E.T. y alteraciones tiroideas (hipotiroidismo y bocio nodular) no se hallan alteraciones genéticas. 4) La buena evolución de la paciente dado el diagnóstico precoz y el seguimiento de ambas patologías.

DIABETES TIPO I EN MENORES DE 14 AÑOS: FASE DE "LUNA DE MIEL"

M.M. Sánchez Gutiérrez, E. García García, M.R. Jiménez Liria, B. Chamizo Moreno, F. Lendínez Molinos, J.L. Gómez Llorente, J. Aguirre Rodríguez, J. Momblán de Cabo, M.J. Belmonte Martín y R. Rodríguez López
Hospital Torrecárdenas, Almería.

Objetivo: Relacionar la presencia de fase de "luna de miel" o remisión parcial en diabéticos menores de 14 años con variables epidemiológicas, clínicas al debut y requerimiento de insulina a los dos años de evolución.

Pacientes y método: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de pacientes diabéticos seguidos en nuestra consulta de Endocrinología Infantil. Definimos "luna de miel" como período en el que el paciente requiere menos de 0,5 UI/Kg/día de insulina. Recogimos sexo, edad, mes de debut, tiempo desde el inicio de síntomas de hiperglucemia (TISH), presencia de cetoacidosis (bicarbonato < 15 mEq/L) y requerimiento de Insulina (UI/kg/día) a los dos años de evolución (RI).

Resultados: Se incluyeron 66 pacientes. 47 (71%) han tenido luna de miel. El tiempo medio de esta fase fue de 10,5 meses (DE: 7,5).

	Total	Con "luna de miel"	Sin "luna de miel"
Sexo (V/M)	38/18	30/17	8/11
Edad			
Media	4,9	6,3	4,3
Rango	1,0-11,9	1,0-13,7	1,2-11,2
TISH			
Media (DE)	3,9 (5,9)	3,9 (5,9)	3,8 (6,1)
Cetoacidosis	23/66	15/47	8/19
RI (UI/Kg/día)			
Media (DE)	0,8 (0,2)	0,7 (0,2)	0,8 (0,1)

Tanto los pacientes con como sin "luna de miel", debutaron mayoritariamente en los meses de invierno.

Conclusiones: La frecuencia de "luna de miel" en nuestro grupo de pacientes es del 71%. No evidenciamos diferencias en cuanto a las variables epidemiológicas, presentación clínica y requerimientos insulínicos a los dos años de evolución en los grupos con y sin "luna de miel".

PSEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO (ESTADIO DE PRADER V) POR HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA POR DÉFICIT DE 21-HIDROXILASA

R. Márquez Moreno, M.M. Hawkins Solís, I. González Casado, E.P. Torres Begara, M. Cabrera Lafuente, E. Caro Cruz y R. Gracia-Bouthelier
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: La Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) por déficit de 21 Hidroxilasa (21-OH) es la causa más frecuente de genitales ambiguos. Esta patología representa una urgencia médica ante la presencia de pérdida salina con deshidratación y la necesidad de asignar el sexo civil.

Caso clínico: Lactante de 1 mes y medio de vida diagnosticado de HSC con pérdida salina y genitales externos masculinos. A.P.: Embarazo y parto normal. Peso Rn.: 3,110 kg (p25-50). Pruebas metabólicas (hipotiroidismo y fenilcetonuria): normales. Genitales externos masculinos con criptorquidia bilateral. A los 16 días de vida presenta cuadro de vómitos, deshidratación y pérdida de peso por lo que es ingresado, evidenciándose una hiponatremia e hipercaliemia que no se corrige a pesar del tratamiento de la deshidratación. Ante la sospecha de patología suprarrenal (HSC) se inicia tratamiento con glucocorticoides y mineralocorticoides mejorando el cuadro clínico. Exploraciones complementarias (en su hospital de origen): Cariotipo: 46, XX. ACTH.: 1.064 pg/ml. Cortisol: 2,9 mcgr/dl. 17-OH-Progesterona: 388 ng/ml. SDHEA.: 0,98 mcgr/ml. Testosterona: 3,91 mcgr/ml. Ecografía abdominal: glándulas suprarrenales normales, imagen sugestiva de útero. Cistografía: Uretra y trayecto peneano masculino. RMN abdominal: vagina con contenido hemático e imagen sugestiva de útero. A.F.:

Padres consanguíneos de 3º grado. Madre: No hirsutismo. No apetencia por la sal. Menarquía a los 11 años, con ciclos menstruales regulares. Padre: No apetencia por la sal. No hipertricosis. Hermano: 8 años. Sano. Abuelo paterno: Talla baja, hipertricosis y apetencia por la sal. Tía materna: Hirsutismo leve, apetencia por la sal, problemas de infertilidad.

Exploración física: Peso: 3,8 kg (p10). Talla: 52,5 cm (p10). P. Cef.: 38,5 cm (p75). No hiperpigmentación. Genitales externos masculinos. Pene de 3 cm de longitud. Meato uretral normal. No se palpan gónadas. No pubarquia

Exploraciones complementarias: Cariotipo: 46, XX. Genética molecular del gen SRY: Negativo. Testosterona: 830 pg/ml. 17-OH-Progesterona: 159 ng/ml. ACTH: 307 pg/ml (10-55). Cortisol Basal: 18 mcgr/dl (7-26). Cistografía: Uretra de características masculinas. No se produce relleno de otras estructuras. Laparoscopia exploradora: Se visualizan ovarios, trompas, útero y cúpula vaginal normales.

Cistoscopia exploradora: No apertura vaginal en uretra.

Estudio de genética molecular del déficit de 21-Hidroxilasa (paciente): Se encuentran dos mutaciones, Exón 6/Q318x.

Estudio de genética molecular del déficit de 21-Hidroxilasa (madre): Se encuentran dos mutaciones, Valina 281/Q318x.

Estudio de genética molecular del déficit de 21-Hidroxilasa (padre): Se encuentra una mutación, Exón 6.

Conclusiones: En este caso la falta de hiperpigmentación y la presencia de unos genitales externos masculinos normales (estadio V de Prader) no hizo sospechar la existencia de esta patología, produciéndose posteriormente una deshidratación por la pérdida salina. Con el diagnóstico de Pseudohermafroditismo femenino (46, XX) con estadio V de Prader y genitales internos femeninos normales por HSC por déficit de 21-Hidroxilasa con estudio de genética molecular se decide conjuntamente con el Servicio de Cirugía y los padres de la paciente la corrección de los genitales externos en sentido femenino.

TIROIDITIS CRÓNICA AUTOINMUNE EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA. ESTUDIO DE 44 PACIENTES

J. Marchena, M. Álvarez, M. Ortiz, M. Clemente, D. Yeste, A. Albisu, E. Vicens, M. Gussinyé y A. Carrascosa
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

La tiroiditis autoinmune es la causa más frecuente de hipotiroidismo adquirido en la infancia y la adolescencia. El diagnóstico se basa fundamentalmente en la presencia de bocio y el hallazgo de anticuerpos antitiroideos. Al diagnóstico la función tiroidea puede cursar con normofunción (compensado), hipo o hiperfunción y puede estar asociada a otras enfermedades autoinmunes. Es desconocida la evolución natural de la enfermedad aunque puede producirse la recuperación espontánea de la función tiroidea. El **objetivo** de este estudio retrospectivo ha sido conocer la forma de presentación inicial de la enfermedad y conocer la evolución natural de la enfermedad en aquellos casos sujetos a reevaluación.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de 44 pacientes, 32 niñas (73%), 12 niños (27%), edad diagnóstico: 11,2 años (rango: 4-17) afectos de tiroiditis autoinmune.

Resultados: La forma de presentación clínica más frecuente fue la presencia de bocio en 21 pacientes (47,7%). En el momento del diagnóstico 27 pacientes (61%) se encontraban en estado de

hipotiroidismo (compensado n = 21, franco n = 6). Dos pacientes en estado eutiroideo evolucionan a hipotiroidismo en el transcurso del primer año de seguimiento. Cuatro pacientes (9%) están afectos de una enfermedad autoinmune asociada. Seis pacientes presentan formas familiares. La ecografía tiroidea muestra hallazgos característicos (tejido heterogéneo e hipoecogénico) en el 55,8% de los pacientes, aunque el 2,3% presenta lesiones nodulares (3-8 mm). Todos los pacientes afectos, incluidos los afectos de hipotiroidismo franco y que han seguido tratamiento sustitutivo con L-tiroxina han alcanzado una talla adulta normal (niños: $171 \pm 11,0$ cm; niñas: $164 \pm 6,6$ cm). En 16 pacientes (32%) se ha reevaluado la función tiroidea a una edad media de 15 años, rango 9-19 años, tras $3,7 \pm 2,6$ años de seguimiento, recuperando estado de normofunción tiroidea 7 de ellos.

Conclusiones: La presencia de bocio y el estado de hipotiroidismo (compensado) es la forma más frecuente de presentación de la tiroiditis autoinmune. Es precisa la reevaluación periódica de la función tiroidea ya que su resolución espontánea es posible.

PUBERTAD PRECOZ CENTRAL: REVISIÓN DE 21 CASOS

J. Martínez Pérez, M.T. Moya Díaz-Pintado, A. Duat Rodríguez y J. Argente Oliver
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción: La pubertad precoz consiste en la aparición de síntomas y signos de pubertad a una edad cronológica inferior a 3 desviaciones estándar (DE) por debajo de la media para una población. Esto viene a ser antes de los 9 años en el varón, y de los 8 en la mujer.

Objetivo: Estudio descriptivo de las Pubertades Precoces diagnosticadas en nuestro hospital.

Pacientes y métodos: Se revisaron un total de 21 pacientes. En todos se analizó el sexo, etiología, edad cronológica y la edad ósea (comparándolas con los estándares de Greulich y Pyle), al diagnóstico y cuando se suspendió el tratamiento. Se valoraron talla, peso e índice de masa corporal (IMC) iniciales y al final del tratamiento (en centímetros y en desviaciones estándar (DE), tomando como referencia los estándares de M. Hernández et al). Niveles en sangre de testosterona, estradiol, LH y FSH (basal y pico) antes y después de iniciado el tratamiento con análogos de GnRH, mediante RIA; Duración del tratamiento y causa que justificó la suspensión. Tiempo en aparecer la menarquía en las niñas en que se suspendió.

Resultados: 21 pacientes: 5 niños (24%) y 16 niñas (76%). Al diagnóstico, la edad cronológica fue de $6,33 \pm 2,14$ años decimales (ad) (rango 1,25-9 años) y la edad ósea de $8,48 \pm 2,65$ ad. Al final del tratamiento la edad cronológica fue de $11,15 \pm 1,16$ ad (rango de 9,92-12,5), mientras que la edad ósea de $12,25 \pm 0,29$ años. Etiología: en 10 casos idiopática (47%), en 4 casos (19%), tumores (3 hamartomas hipotalámicos y 1 astrocitoma pinealocítico hipotalámico); Dos (10%) respectivamente a meningoencefalitis tuberculosa y malformaciones quísticas aracnoideas, 1 traumatismo craneoencefálico (5%), 1 hidrocefalia secundaria a mielomeningocele (5%) y 1 encefalopatía grave (5%). Parámetros auxológicos: Al diagnóstico la talla media fue $0,77 \pm 1,59$ DE, y el peso de $0,85 \pm 1,34$ DE. Al final del estudio la talla fue $0,64 \pm 1,59$ DE, y el peso $1,23 \pm 1,55$ DE. Al final del tratamiento, en los 4 pacientes en los que se suspendió, fue de $0,68 \pm 1,5$, y el peso de $1,83 \pm 1,60$ DE. Índice de masa corporal

al diagnóstico $0,37 \pm 1,39$ DE, y al final $1,32 \pm 1,15$ DE, siendo en los individuos en los que se finalizó el tratamiento de $1,35 \pm 1,41$ DE. La predicción de talla en función de las tallas paternas al diagnóstico eran de $-0,47 \pm 0,68$ DE, si bien al final del tratamiento $-2,02 \pm 0,69$ DE. Los valores de somatomedinas, en UI/L, (test de GnRH) y esteroides sexuales fueron:

	LH basal	LH pico	FSH basal	FSH pico	Estradiol (pg/L)	Testosterona (ng/mL)
Al diagnóstico	1,85±1,48	22,49±15,88	3,87±0,12	13,88±14,89	16,08±7,33	0,24±0,13
Después de 1 mes de tratamiento	0,59±0,46	1,38±1,14	0,96±1,02	2,36±4,78		

Los niveles de IGF I al diagnóstico fueron de $329,25 \pm 196,86$ U/mL. En 5 pacientes se determinó el valor de IGFBP 3, con una media de $4,09 \pm 0,68$ U/mL. El tratamiento fue suspendido en 4 pacientes y la causa fundamental que alcanzaron una edad ósea acorde a la normal para el desarrollo puberal normal. En las niñas en que se suspendió el tratamiento, la menarquia apareció a los 11, 14 y 19 meses respectivamente después.

Conclusiones: La PP es más incidente en las niñas (3,2 veces superior). La etiología más frecuente sigue siendo desconocida en casi la mitad de los casos y dentro de las causas conocidas la más frecuente es el hamartoma hipotalámico. La talla al diagnóstico está por encima de la media para su edad, si bien la talla diana inicialmente se encuentra por debajo de la media para su sexo. En los 4 pacientes en los que se concluyó el tratamiento la talla final mejora. En cuanto al peso hemos observado un aumento progresivo durante el tratamiento. Los niveles de gonadotropinas inicialmente en rangos puberales, se normalizan después del inicio de la terapia con análogos de GnRH.

VALORACIÓN DEL RIESGO ATEROGÉNICO Y DEL ESTRÉS OXIDATIVO EN NIÑOS DIABÉTICOS

E. Blanca, R.M. Baena, C. Campoy, J. Garrido García, A.E. Jerez Calero, C. López-Sabater, J.M. Fernández-García y R. Bayes García

Universidad de Granada. Facultad de Medicina, Granada. Universidad de Barcelona. Facultad de Farmacia, Barcelona.

Introducción: La diabetes es la enfermedad más frecuente de las que alteran el metabolismo de las lipoproteínas en ausencia de un defecto primario conocido. El trastorno lipoproteico principal es un aumento en la producción de triglicéridos vehiculizados por las lipoproteínas de muy baja densidad o VLDL, en menor medida suele estar aumentado el colesterol unido a las LDL así como la lipoproteína (a); también se ha demostrado una disminución del colesterol unido a HDL. Estos cambios dislipémicos contribuyen a la aparición de arteroesclerosis en estos pacientes. En la diabetes mellitus tipo 1 existe un aumento del estrés oxidativo, secundario a mecanismos radical libre-dependientes; a expensas sobre todo del incremento de la peroxidación lipídica o la reducción de la reserva antioxidante. Estos fenómenos se implican en mecanismos de lesión vascular fundamentalmente, y son la base etiopatogénica de las complicaciones a medio y largo plazo de la enfermedad.

Material y métodos: Casuística: Se estudian un total de 63 niños divididos en dos grupos: 1) El grupo I (G-I) constituido por 47 niños afectos de diabetes mellitus tipo 1, en tratamiento y seguimiento bajo un programa de "optimización del autocontrol do-

miciliario" en la Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitario "San Cecilio" de Granada. 2) El grupo II (G-II o grupo control), lo constituyen 16 niños sanos que consultan por intervenciones menores, estudios de crecimiento, etc. Ambos grupos son homogéneos para edad y sexo (G-I vs G-II: $13,7 \pm 0,38$ y $12,3 \pm 0,19$ años de edad [media \pm SEM], p:NS). Métodos: Triglicéridos (TG), colesterol total (CT) y unido a lipoproteínas de alta densidad (HDLc) se obtuvieron en mg/dl por espectrofotometría. El colesterol unido a lipoproteínas de baja (LDLc) y muy baja densidad (VLDLc) se determinaron en mg/dl, según fórmula de Friedewald. La lipoperoxidación (LPO) se determinó en $\mu\text{mol/L}$, mediante ensayo colorimétrico según la técnica descrita por Esterbauer et al en 1990. Estadística: Se realizaron los siguientes tests: ANOVA, estadística descriptiva y comparación de los grupos mediante el test "t" de Student-Welch.

Resultados: (G-I vs G-II): CT: $175,73 \pm 4,58$ vs $167,75 \pm 6,36$, p:NS; HDLc: $63,03 \pm 2,30$ vs $59,20 \pm 2,53$, p:NS; LDLc: $101,40 \pm 3,99$ vs $96,00 \pm 5,04$, p:NS; VLDLc: $11,67 \pm 0,88$ vs $12,55 \pm 1,06$, p:NS; LDLc/HDLc: $1,74 \pm 0,12$ vs $1,25 \pm 1,06$, p:NS; (VLDL + LDL) c/HDLc: $1,96 \pm 0,14$ vs $1,89 \pm 0,14$, p:NS; TG: $58,37 \pm 4,40$ vs $62,75 \pm 5,31$, p:NS; lípidos totales: $234,10 \pm 7,43$ vs $230,50 \pm 10,04$, p:NS; LPO: $36,33 \pm 2,22$ vs $20,31 \pm 1,54$, $p < 0,01$; LPO/LDLc: $0,40 \pm 0,38$ vs $0,22 \pm 0,25$, $p < 0,05$.

Discusión y conclusiones: Los resultados de estudios epidemiológicos recientes demuestran que tanto en pacientes adolescentes como en los de mediana edad los niveles de lípidos y lipoproteínas se mantienen normales mientras el control metabólico sea el adecuado. El programa de autocontrol domiciliario del diabético consigue disminuir el riesgo aterogénico lipídico. El estrés oxidativo, propuesto como el principal componente en los eventos que causan las complicaciones tardías de la diabetes mellitus, está aumentado de manera muy significativa en los diabéticos. Estos resultados están en consonancia con los publicados en otros estudios.

DETERMINACIÓN DE LA CAPACIDAD ANTIOXIDANTE NO ENZIMÁTICA EN NIÑOS DIABÉTICOS

R.M. Baena, E. Blanca, C. Campoy, A.E. Jerez Calero, J. Garrido García, C. López-Sabater, J.M. Fernández-García y R. Bayes García

Universidad de Granada. Facultad de Medicina, Granada. Universidad de Barcelona. Facultad de Farmacia, Barcelona.

Introducción: Las vitaminas A y E son importantes antioxidantes no enzimáticos liposolubles que protegen a las lipoproteínas y al endotelio vascular del daño oxidativo que ocurre en los pacientes diabéticos. Para que la actuación de estos elementos sean óptimas en su acción protectora cardiovascular son necesarios unos niveles plasmáticos adecuados y una ingesta adecuada de estas vitaminas. El selenio tiene una acción antioxidante al formar parte del centro activo de la enzima glutatión peroxidasa. El objetivo del presente estudio es analizar la capacidad antioxidante de los niños diabéticos mediante las vitaminas A, E y Selenio (antioxidantes no enzimáticos), en esta población de riesgo, con un elevado estrés oxidativo ya demostrado ampliamente.

Material y métodos: Casuística: Un total de 63 niños fueron subdivididos en dos grupos; el grupo I (G-I) quedó constituido por 47 niños diabéticos, en tratamiento y seguimiento bajo un

programa de "optimización del autocontrol domiciliario", en la Unidad de Endocrinología Pediátrica del Hospital Universitario San Cecilio de Granada. El grupo control (G-II) lo constituyen 16 niños sanos que consultan en nuestro hospital por intervenciones menores, estudios de crecimiento, etc. Ambos grupos son homogéneos para edad y sexo (G-I vs G-II: 13,7 ± 0,38 vs 12,3 ± 0,19 años de edad [media ± SEM], p:NS). Métodos: La proteína transportadora de retinol (RBP) se obtuvo por nefelometría (mg/dl), las vitaminas A (Vit Ap) y E (Vit Ep) fueron determinadas en plasma mediante cromatografía líquida de alta resolución (HPLC) (µg/dl); la vitamina E eritrocitaria (Vit Ee) por HPLC (µg/ml hematíes empaquetados), el selenio por espectrofotometría (µg/l), triglicéridos (TG) y colesterol total (CT) también se determinaron por espectrofotometría (mg/dl). Estadística: Se realizaron los siguientes tests estadísticos: ANOVA, estadística descriptiva y comparación de los grupos mediante el test "t" de Student-Welch.

Resultados: (G-I vs G-II): RBP: 2,39 ± 0,13 vs 2,07 ± 0,08, p < 0,05; Vit Ap: 1,03 ± 0,03 vs 1,17 ± 0,06, p < 0,05; Vit Ap/CT: 0,60 ± 0,02 vs 0,71 ± 0,04, p < 0,02; Vit Ap/TG: 2,09 ± 0,13 vs 2,08 ± 0,19, p:NS; Vit Ep: 10,02 ± 0,32 vs 8,72 ± 0,36, p < 0,05; Vit Ee: 2,89 ± 0,08 vs 2,63 ± 0,09, p < 0,05; Vit Ep/Vit Ap: 10,00 ± 0,39 vs 7,67 ± 0,45, p < 0,01; Vit Ep/CT: 5,73 ± 0,13 vs 5,24 ± 0,20, p:NS; Vit Ep/lípidos totales: 4,33 ± 0,09 vs 3,84 ± 0,16, p < 0,02; selenio: 73,59 ± 3,03 vs 65,32 ± 2,82, p:NS.

Discusión y conclusiones: La elevación significativa de la RBP en diabéticos podría ser debido a un mecanismo protector favorecer el transporte de la vitamina A que está disminuida en los afectos de enfermedad, debido, posiblemente a un mayor consumo. El índice Vit Ap/CT resultó significativamente más bajo en el grupo de niños con diabetes mellitus al compararlos frente al control. Este descenso podría interpretarse como una insuficiencia relativa de vitamina A respecto a las cifras de colesterol que muestran estos niños. La vitamina E se encuentra aumentada a nivel plasmático y eritrocitario en diabéticos; esto podría ser debido al aumento del estrés oxidativo debido a la enfermedad y a una respuesta del organismo ante el incremento de las necesidades con una liberación de depósitos o tal vez con una mayor absorción a nivel intestinal. Por tanto, la vitamina A como antioxidante no enzimático parece consumirse rápidamente, mientras la vitamina E intenta mantener la capacidad antioxidante del paciente.

TRATAMIENTO DE LA DIABETES NEONATAL TRANSITORIA CON INSULINA LISPRO

F. García Sánchez-Montejo, A. Pérez Palomino, M. López Capapé, M. Alonso Blanco y R. Barrio Castellanos
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: La diabetes neonatal transitoria(DNT) es una enfermedad muy poco frecuente, cuya incidencia oscila entre 1 por 400.000-600.000 recién nacidos. Es una diabetes de difícil manejo, por el carácter caprichoso de la ingesta, inestabilidad de las glucemias y la mayor repercusión de las hipoglucemias sobre el cerebro en desarrollo. Presentamos la evolución de dos casos de DNT tratados con insulina lispro tras cada toma.

Caso 1: Varón de 2 meses nacido de embarazo normal, a término con PRN: 2.660 (-1,8 DS) y TRN: 47 cm (-1,7 DS). Diagnosticado durante un proceso febril con glucemia: 1.416 mg/dl,

pH: 7,22, bicarbonato: 5,9 y cuerpos cetónicos (+). Tratado con perfusión de insulina IV. HbA1c: 8%; ICA, AAI, GAD e IA2 negativos. Péptido C: 0,9 ng/ml.

Caso 2: Niña de 3 meses, nacida de embarazo normal, a término, con PRN: 2.700 (-1,5 DS) y TRN: 45 cm (-2,4 DS), que en un análisis rutinario de orina presentó glucosuria. La glucemia capilar fue de 490 mg/dl sin cetonuria y sin acidosis; iniciándose tratamiento con perfusión de insulina IV. HbA1c: 9,5%; ICA, AAI, IA2 y GAD negativos. Péptido C: 1,3ng/ml.

Evolución: Ambos pacientes tras el control de glucemia y cetosis, iniciaron tratamiento con insulina lispro subcutánea postpandrial, adaptando cada dosis a la ingesta y a la glucemia. Cuando iniciaron pausa nocturna se introdujo insulina regular y/o NPH, según la pausa fuera de 6 u 8 horas respectivamente. Se realizaron controles de glucemia capilar en cada toma y 1,5 horas después. Los objetivos glucémicos marcados fueron de 80-200 mg/dl. Ninguno de los dos pacientes presentó glucemias inferiores a 80 mg/dl y su desarrollo pondero-estatural fue satisfactorio. La adaptación familiar al tratamiento fue muy buena. El estudio genético está en marcha.

	Meses de evolución	Insulina (U/Kg/día)	Glucemia media (mg/ml)	HbA1c (3,5-4,5%)	Edad fin de tratamiento
CASO 1	1	0,27	171,3 ± 45,3	8%	6,5 meses
	2	0,25	168 ± 45,6	6,4%	
	3	0,15	163,8 ± 60,5	-	
	4	0,07	123,1 ± 26,3	5,3%	
CASO 2	1	0,23	171 ± 36,6	7,2%	6 meses
	2	0,17	159,1 ± 32	6%	
	3	0,06	141,7 ± 24,4	4,7%	

Conclusión: El tratamiento con insulina lispro postpandrial en múltiples dosis, evita la aparición de hipoglucemias, permitiendo un buen control metabólico a esta edad.

INFECTOLOGÍA

COMPLICACIONES DE LA VARICELA. ¿ESTÁN AUMENTANDO?

M.T. Penela Vélez de Guevara, N. Gracia Gutiérrez, A.I. Jiménez Moya, M.E. Santos Montealegre, S. Jiménez Casso, R. Gracia Remiro, D. Romero Secos y M. Herrera Martín
Hospital General de Segovia, Segovia.

Objetivo: Conocer las complicaciones de la Varicela que motivan ingreso en nuestro hospital, y su evolución en los últimos 4 años.

Material y métodos: Nuestro servicio pertenece a un hospital general que atiende una población de 23.000 niños menores de 14 años. Hemos realizado un estudio retrospectivo incluyendo los niños menores de 14 años ingresados con complicaciones de varicela, en los años 1997 a 2000, ambos inclusive, comparándolos con el número total de ingresos en el mismo período. Hemos comparado los años 1997-1998 (grupo I) frente a 1999-2000 (grupo II). Se ha valorado la edad, sexo, complicación que motiva el ingreso, tiempo de evolución desde el inicio de la enfermedad hasta la aparición de la complicación y días de ingreso, realizando un análisis estadístico de los resultados mediante Epi Info 2000.

Resultados: Durante el período 1997-1998 han ingresado en nuestro servicio 2038 niños y durante 1999-2000 ingresaron 1872. En el grupo I ingresaron 5 niños (2,4/1000 ingresos) por complicaciones de varicela y 15 niños (8/1000 ingresos) en el grupo II, representando un aumento estadísticamente significativo ($p < 0,05$). La mediana de la edad ha sido 42 meses (rango 6-71 m). La proporción varones/mujeres fue de 1,3/1. La mediana de días de evolución desde el comienzo de la varicela ha sido de 6 (rango 2-21 días) y la de los días que han necesitado ingreso 6 (rango 3-14 días). La complicación más frecuente en los dos grupos fue la infección cutánea (celulitis), siendo el *Streptococcus Pyogenes* el más frecuentemente encontrado, seguido por el *Staphylococcus Aureus*. Se desarrollaron complicaciones del SNC en el 20% de los niños del grupo I, frente a 33% de los niños del grupo II ($p < 0,05$), habiendo aumentado también significativamente dentro del grupo II las complicaciones neurológicas en el año 2000 (80%) en relación a 1999 (11%) ($p < 0,05$), mientras han disminuido en el mismo período las celulitis aunque no de forma significativa. Todos los casos de complicaciones neurológicas del año 2000 han sido ataxias.

Conclusiones: Los ingresos por complicaciones de la varicela han aumentado en nuestro servicio en los 2 últimos años de forma significativa. La ataxia es la complicación que más ha aparecido en el año 2000, habiendo disminuido en este año las sobreinfecciones bacterianas cutáneas. Sería interesante conocer si la variación encontrada en nuestro estudio es un hecho aislado, o ha ocurrido también en otros hospitales. ¿Existe una variación en la patogenicidad del virus de la varicela? Pensamos que la inclusión de la vacuna de la varicela en el calendario vacunal, sería necesaria para evitar la morbilidad por complicaciones de la varicela, con una disminución del coste hospitalario, evitando la angustia familiar por la presentación de complicaciones, y los ingresos hospitalarios.

DERRAME PERICÁRDICO TUBERCULOSO

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

Introducción: Las principales causas de Pericarditis en la infancia son infecciosas y autoinmune. La pericarditis tuberculosa es infrecuente en la infancia en países desarrollados. Se produce por rotura de un ganglio linfático mediastínico en el espacio pericárdico o bien por diseminación hematogena.

Caso clínico: Varón de 27 meses que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) en situación de insuficiencia cardíaca aguda. Antecedentes personales y familiares: Convulsiones febriles en tratamiento con ácido valproico. Vacunado correctamente. Atelectasia parcial vértice superior izquierdo de un año de evolución con Mantoux negativo. Cuadro catarral previo de 5 días de evolución. Resto sin interés. Ingresa en la UCIP con mal estado general, agitación, taquipnea (70 r/m), taquicardia (150-160 l/m), hipertensión arterial (140-80 mmHg). A.C: tonos cardíacos apagados, no se ausculta soplo ni roce pericárdico, no ingurgitación yugular. A.R: abolición del murmullo vesicular en hemitorax izquierdo, roncus y sibilancias en bases y vértices, y abundantes ruidos transmitidos. Hepatomegalia de 4 cm, no esplenomegalia. No red veno-

sa superficial. O.R.L: hiperemia faríngea y adenopatías laterocervicales. Resto de exploración sin hallazgos de interés. Pruebas complementarias: Hemograma: anemia. Bioquímica: hiponatremia. PCR: elevada. Coagulación: elevación fibrinógeno y dímero D. Hemocultivos seriados: negativos. Baciloscopia en jugo gástrico: negativa. Serología vírica completa: Coxackie A y ECHO positiva IgG, resto negativo. Anticuerpos antinucleares, antimitocondriales, antimicrosomales y antimusculo liso: negativos. Líquido pericárdico: bioquímica y citología compatible con exudado. ADA en suero y líquido pericárdico: elevada. Rx tórax: cardiomegalia. Ecocardio Doppler: derrame pericárdico moderado, circunferencial con tractos fibrosos y tabicación, con signos de compromiso diastólico de cavidades derechas. ECG: ascenso del segmento ST y disminución de voltaje. Evolución: A su ingreso en la unidad se hace el diagnóstico de derrame pericárdico con importante compromiso hemodinámico realizando punción evacuadora e instaurando tratamiento con drogas vasoactivas, restricción hídrica, diuréticos, oxigenoterapia en gafas nasales, antibioterapia de amplio espectro (cefotaxima y vancomicina), sedación y analgesia (midazolam y ketamina), corticoides, ácido salicílico y protección gástrica. Precisa de punciones pericárdicas evacuadoras en los días siguientes a su ingreso por lo que se decide colocar drenaje pericárdico estable que se retira a los 9 días. El paciente continua febril, por lo que al comprobar aumento de ADA en suero y líquido pericárdico se decide instaurar tratamiento antituberculoso con triple terapia (Isoniacida, Rifampicina y Estreptomina), pendiente de cultivo de Löwenstein que confirma el diagnóstico de derrame pericárdico tuberculoso. Se realiza estudio familiar de TBC siendo positivo en Abuela paterna. A los 10 días de iniciar tratamiento antituberculoso cede la fiebre. El paciente ha presentado una evolución favorable, y tras completar tratamiento antituberculoso sigue revisiones ambulatoriamente permaneciendo en la actualidad asintomático.

ARTRITIS POR CANDIDA EN UN LACTANTE

S. Fernández de Miguel, J.A. Salinas Sanz, J. Clemente Pollán y A. Llorente de la Fuente
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: La candida como etiología de la artritis es poco frecuente, aunque su incidencia está en aumento. Su localización principal es la rodilla y su patogenicidad más frecuente la candidiasis diseminada cuyos factores de riesgo más importantes son el uso de antibióticos, los catéteres intravasculares, la nutrición parenteral, la intubación endotraqueal, ser recién nacido pretérmino de muy bajo peso y la candidiasis mucocutánea previa. La especie aislada con más frecuencia es la *Candida Albicans*. El diagnóstico se puede realizar mediante hemocultivo (60% de sensibilidad) o cultivo del líquido articular (cuya sensibilidad se desconoce). Respecto al tratamiento existen varias opciones siendo la pauta más aceptada la combinación de Anfotericina B (2-3 semanas) más Fluconazol (6-12 semanas).

Caso: Lactante varón de dos meses y dieciocho días con peso de 2.750 g que ingresa con diagnóstico de pausas de apneas. Como antecedentes de interés destaca ser recién nacido pretérmino (29 semanas) con peso al nacer de 1350 gramos y haber presentado en el período neonatal enfermedad de membrana hialina, sepsis y candidiasis mucocutánea, habiendo precisado

ventilación mecánica, catéter central, alimentación parenteral y antibioterapia de amplio espectro. El segundo día de ingreso presenta impotencia funcional en miembro inferior izquierdo con inflamación de rodilla izquierda, siendo diagnosticado de artritis pautándose cefotaxima más cloxacilina. Se realizan cuatro artrocentesis, aislándose en las dos últimas *Candida albicans*, siendo en todo momento el hemocultivo estéril. Tras recibir cultivo articular positivo se cesa tratamiento antibacteriano y se pauta Anfotericina B liposomal (6 mg/kg/día) y Fluconazol (10 mg/kg/día). A partir de ese momento la evolución fue favorable disminuyendo la inflamación articular y logrando una recuperación total.

Discusión: Aunque la etiología de la artritis más frecuente es la bacteriana (*Staphylococcus aureus*), debemos tener en cuenta los factores de riesgo asociados a candidiasis sistémica que en un 20% de los casos evoluciona a una artritis. En nuestro caso los principales factores fueron la toma de antibióticos durante un largo período de tiempo y el haber presentado candidiasis mucocutánea en período neonatal, hecho que se asocia en el recién nacido pretérmino de muy bajo peso a la candidiasis diseminada con un intervalo diagnóstico de 2 a 87 días. Con tratamiento adecuado la evolución suele ser favorable.

ENFERMEDAD INVASORA POR *STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*. CASUÍSTICA DE 5 AÑOS EN EL HOSPITAL DE BASURTO. BILBAO

A. Rodríguez Ortiz, J. Rementería Radigales, P. Diego Gayte, S.I. Campos León, J. Aristegui Fernández, C. Ezpeleta, E. Garrote, K. Díez Fernández, L. Tajada Zabalbeitia y H. Lorenzo Garrido
Hospital de Basurto, Bilbao, Osakidetza. Servicio Vasco de Salud, Basauri.

Antecedentes y objetivo: El éxito conseguido con la vacuna frente a *Haemophilus influenzae* y más recientemente con la vacuna conjugada frente a meningococo C en reducir la incidencia de enfermedades invasoras por estos gérmenes, ha hecho que la infección por *streptococcus pneumoniae* adquiera gran importancia en el momento actual.

El objetivo de este estudio es conocer la casuística de enfermedad invasora por *streptococcus pneumoniae* en la edad pediátrica en nuestro hospital durante los últimos 5 años.

Métodos: Se realiza un estudio retrospectivo revisando los historiales clínicos correspondientes a niños menores de 15 años con resultados positivos para *streptococcus pneumoniae* en hemocultivo y/o cultivo de LCR durante un período de 5 años (1 enero de 1996-31 diciembre de 2000). No se han realizado los serotipajes de los gérmenes aislados.

Resultados: Se han registrado 57 casos de enfermedad invasora por *streptococcus pneumoniae*. El 54% de los casos se presentaron en el período 1999-2000. La edad media fue de 19 meses, con un rango entre un mes y 8 años de edad, siendo el 75% de los casos menores de dos años. Respecto al sexo, el 65% fueron niños frente a un 35% de niñas. Las formas de presentación clínica fueron las siguientes: bacteriemia oculta 28 casos, neumonía 13 casos, meningitis 7 casos, otitis media aguda 7 casos y celulitis periorbitaria 2 casos. Fueron hospitalizados 39 niños lo que constituye el 68% de los casos. La edad media de los 16 casos de bacteriemia oculta que fueron ingresados fue de 8 meses, mientras que la de los no ingresados fue de 17 meses. No hubo ningún caso de fallecimiento y de los

casos de meningitis 2 presentaron secuelas. El 50 % de los *streptococcus pneumoniae* aislados resultaron ser resistentes a la penicilina.

Conclusiones: Se observa un incremento de enfermedad invasora por *streptococcus pneumoniae* en estos últimos años, con especial importancia en niños por debajo de 2 años. Destaca el alto porcentaje de resistencias a penicilina. Parece importante la introducción de la nueva vacuna frente al *streptococcus pneumoniae* para disminuir la incidencia de enfermedad invasora producida por este germen.

FIEBRE TIFOIDEA: A PROPÓSITO DE UN CASO

F. Ferrés Serrat, A. Roca Jaume, M. Cuesta Gimeno, M. Cañellas Fuster, M.I. Llull Ferretjans y J.M. Román
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

Objetivos: 1) Presentar el caso clínico de un niño que presentó una fiebre tifoidea. 2) Revisar el protocolo de estudio de la fiebre de origen desconocido (FOD).

Metodología: Se revisa historia clínica de niño de 14 años ingresado en nuestro hospital por fiebre de origen desconocido y con diagnóstico final de fiebre tifoidea.

Caso clínico: 21 días antes de su ingreso inicia fiebre en picos (39°-40° C), sin predominio horario. Al comenzar el cuadro presentó deposiciones semilíquidas (2-3 por día) sin productos patológicos durante 5-6 días. Sin indicación médica recibió amoxicilina 500 mg cada 8 horas durante 2 días. A partir de entonces presenta hábito estreñido persistiendo la fiebre. Durante su internamiento se objetivaron los picos febriles, que respondían bien a antitérmicos y se acompañaban de crisis de sudoración intensa. El niño no presentaba otra sintomatología acompañante y mostraba un excelente estado general. Persistió el hábito estreñido, efectuando su primera deposición (dura) al 5° día del ingreso, recogiendo entonces un coprocultivo. En el 8° día de ingreso nos informan verbalmente de probable crecimiento de *Salmonella Typhi* en el coprocultivo, que posteriormente se confirmó. Se inició entonces tratamiento con amoxicilina-clavulánico vía oral. A los 2 días se observó disminución significativa de la fiebre, encontrándose afebril al 5° día de iniciado el tratamiento antibiótico (13° día de ingreso).

Exploraciones complementarias: leucopenia leve (4.400 leucocitos por mm³), VSG elevada (80 mm), PCR elevada (10,6 mg/dl). Rx de tórax y senos paranasales normales, Mantoux negativo, gasometría normal, ecografía abdominal normal, ECG normal, hemocultivos seriados (3) negativos, urocultivos (2) negativos, ANA y FR negativos, cultivos víricos de frotis faríngeo y rectal negativos, serologías negativas. El estudio de poblaciones linfocitarias demostró discreta disminución de cifras absolutas y relativas de CD4. A los 2 y 7 días de iniciado el tratamiento antibiótico se cursaron coprocultivos en los que persistía la presencia de *Salmonella Typhi*. En 2 controles posteriores el cultivo se negativizó.

Comentarios y conclusiones: 1) La fiebre tifoidea es extraordinariamente rara en nuestro medio (2° caso en los últimos 10 años). 2) La administración de antibióticos modifica la presentación clínica y probablemente explica los hemocultivos negativos. 3) Insistimos en la importancia de un protocolo sistemático en el estudio de las FOD, que debe incluir la recogida de coprocultivos seriados incluso en ausencia de diarrea.

TERAPIA DE RESCATE EN INFECCIÓN VIH PEDIÁTRICA

A. Pérez Martínez, G. Domínguez Ortega, C. Martínez Martín, L. Soriano Guillén, A. Sánchez Palacín y J. Antonaya
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción: La elección de terapia de rescate (TR) en la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) implica un fracaso terapéutico a regímenes previos que produce una progresión de la enfermedad. La decisión para comenzar con la terapia de rescate no siempre es fácil y generalmente obedece a criterios clínicos, inmunológicos y virológicos que reflejan el avance de la enfermedad.

Objetivo: Investigar la evolución clínica, inmunológica y virológica en el tiempo de los pacientes sometidos a TR con 2 inhibidores de la proteasa (ritonavir y saquinavir), un análogo de la transcriptasa inversa nucleósido (estavudina) y un análogo de la transcriptasa inversa no nucleósido (efavirenz).

Material y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva, las historias clínicas de 4 niños que fueron tratados con TR descrita previamente. Los datos analizados fueron los siguientes: % de poblaciones linfocitarias CD4 y CD8, carga viral y manifestaciones clínicas al inicio de la terapia de rescate y la evolución posterior de dichos parámetros.

Resultados: Tras TR tres pacientes negativizaron la carga viral mientras que en el otro se produjo un descenso significativo (25 veces) de la misma en un intervalo de tiempo de 1 a 11 meses. En todos nuestros pacientes se produjo un ascenso en el número absoluto de CD4 mejorando el porcentaje en dos casos. Al inicio del tratamiento dos de nuestros pacientes presentaban infección por virus varicela zóster, siendo el resto asintomáticos. No se apreció ningún tipo de efecto secundario.

Conclusión: Existe poca experiencia en la TR en niños. En nuestra experiencia, utilizando 2 inhibidores de la proteasa (ritonavir y saquinavir), un análogo de la transcriptasa inversa nucleósido (estavudina) y otro inhibidor no nucleósido (efavirenz) conseguimos supresión completa de la viremia en tres casos y mejor resultado inmunológico y clínico en todos ellos. Además todos los casos presentaron una buena tolerancia y ausencia de efectos secundarios.

SINUSITIS POR MUCOR EN UN PACIENTE TRASPLANTADO RENAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.B. Roldán Rodríguez, M. Melgosa Hijosa, C. García Meseguer, A. Alonso Melgar, N. Pérez Torres, C. Rodríguez Canaca y M. Navarro Torres
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: La mucormicosis es una infección fúngica causada por un hongo de la familia de los Rhizopus. Es una complicación rara pero muy grave en los pacientes inmunodeprimidos (mortalidad 25-50%). La mucormicosis rinorbitaria es la forma clínica más frecuente de esta enfermedad, puede diseminarse a lóbulo frontal, seno cavernoso o afectar a la arteria carótida. La diseminación hematogena es rara. Para el pronóstico es fundamental la instauración de tratamiento precoz mediante desbridamiento de tejidos afectados (que frecuentemente es una cirugía radical y desfigurativa), anfotericina B y supresión de terapia inmunosupresora. A continuación presentamos un paciente trasplantado renal que desarrolló este cuadro al mes del trasplante.

Caso clínico: *Motivo de consulta:* Paciente de 20 años de edad con IRT secundaria a glomerulosclerosis segmentaria y focal que recibió un segundo trasplante renal de donante cadáver el 7-3-00 desarrollando proteinuria compatible con recidiva de su enfermedad de base (síndrome Nefrótico) en el postrasplante inmediato que se trató con bolos de metilprednisolona y plasmaféresis. El 4-4-00 ingresa por dolor en ángulo naso-orbitario dcho, febrícula, epistaxis, oliguria y aumento de los edemas. *Pruebas complementarias:* Proteinuria 2,2 g/día, albúmina 2,6 mg/dl, proteínas totales 3,8 mg/dl, Crea: 1,2 mg/dl, ClCr: 51 ml/min/1,73 m². Hemograma: Hb: 8,6 Hto: 25,2% Leucocitos 3.130 (N 81,8%, L 10,3%, M 7,5%, Eo 0,5%) Plaquetas 115.000, VSG 58, PCR 13,6. *Exploración física al ingreso:* Regular estado general, palidez de piel y mucosas. Edemas palpebrales (sobre todo párpado superior) y de raíz nasal muy dolorosa a la presión, edemas pretibiales. ACP: soplo pansistólico II/VI. Abd: Ascitis, no masas ni megalias, injerto consistencia normal. ORL: normal.

Evolución: Se inicia tratamiento con diuréticos con buena respuesta inicial y un bolo de metilprednisolona siguiendo la pauta semanal que previamente se había planeado para el tratamiento de su síndrome nefrótico. Dada la sospecha clínica de sinusitis etmoidal, que se confirmó con un TAC (afectación de ambos senos etmoidales, seno maxilar derecho y afectación parcial del seno frontal), se inició tratamiento con cefotaxima que tres días después se cambió por amoxicilina clavulánico para cubrir anaerobios. Aunque se observa una mejoría inicial de la clínica, a las 48 horas vuelve a empeorar, motivo por el que se realiza una resección quirúrgica del cornete medio para permitir drenaje de senos paranasales y toma de muestra para biopsia y cultivo microbiológico. En estas se confirma la existencia de un hongo que se identifica como Absidia (género Mucor). Se inicia tratamiento con anfotericina liposomal (4 mg/Kg/d que una semana después se bajó a 2/mg/kg/d y que se ha mantenido hasta alcanzar una dosis acumulativa 4 g) y aerosoles descongestivos, de anfotericina B y lavados nasales con suero. La clínica mejoró considerablemente a partir del 5º día de tratamiento, negativizándose los cultivos y no objetivándose en el TAC de control signos sugerentes de afectación ósea que obligaran a intervención quirúrgica. Al conocerse la existencia del hongo se suspende tratamiento con ciclosporina, se disminuye la azatioprina a 50 mg/d, los corticoides a 20 mg/d y se suspenden los bolos de corticoides. A partir de este momento se produce una disminución progresiva del filtrado glomerular y de la diuresis que no responde a tratamiento con diuréticos a altas dosis ni en perfusión, iniciándose tratamiento con hemodiálisis el 27/4/2000. Tras la finalización del tratamiento con anfotericina B y pese al aumento de la inmunosupresión basal no se observó mejoría de la diuresis ni de la función renal. El 12-7-00 dada la persistencia de la oligoanuria se realiza transplante. En el momento actual el paciente se encuentra en tratamiento con hemodiálisis, no habiendo vuelto a evidenciarse signos de mucormicosis activa. Concomitantemente con el cuadro de sinusitis por Mucor se objetiva una eventración de asa yeyuno-ileal a través de la herida quirúrgica que es reducida a través de la misma, tras lo cual desarrolla un linfocele que se drena el día de la transplante.

Conclusiones: Las mucormicosis son infecciones potencialmente mortales y difíciles de tratar. EL tratamiento consiste en desbridamiento quirúrgico, terapia prolongada con Anfotericina

na B y disminución e incluso supresión del tratamiento inmunosupresor. Hay que tener en cuenta que en pacientes trasplantados renales, todas estas medidas en muchos casos llevan a la pérdida del injerto. El diagnóstico e instauración de tratamiento precoz es fundamental en la evolución de la enfermedad, ya que no solo se consigue disminuir la mortalidad del cuadro sino que también podemos evitar las secuelas mutilantes derivadas de la cirugía agresiva a que estos pacientes son sometidos.

INFECCIONES INVASIVAS POR *STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*

A. Megías, O. Serrano, C. Míguez, E. Sanz, P. Dobón, E. Zamora, B. Brandstrup, R. Rodríguez, M.L. Navarro y J.A. Gómez Campderá

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: Las infecciones invasivas por *S. pneumoniae* son cada vez más frecuentes y el elevado porcentaje de cepas resistentes a antibióticos hacen que cada vez sean mayores los fracasos terapéuticos. Presentamos 20 casos de infecciones invasivas por neumococo en los últimos dos años.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas, en el período comprendido entre enero de 1999 y diciembre de 2000. Se analizan datos epidemiológicos, analíticos, cultivos y sensibilidad a los antibióticos así como evolución y respuesta al tratamiento.

Resultados: De un total de 20 pacientes con infección invasiva por *S. pneumoniae* hemos encontrado: 4 casos de bacteriemia oculta, 4 sepsis con meningitis (16%), 2 casos OMA con bacteriemia, 2 casos de mastoiditis (una de ellas con bacteriemia), 5 neumonías (24%), 2 casos de bronquiolitis por VRS sobreinfectadas y una coinfección con VHS tipo 6. 16 eran varones (76%) y 5 mujeres, con una edad media de 13 meses (2 1/2 meses-8 años). Habían tomado antibiótico previo 6 pacientes (28%). La distribución estacional mostró un claro predominio en otoño, siendo el mes de octubre el de mayor incidencia (6 casos). En cuanto a las manifestaciones clínicas un 76% presentaban una $T^a > 39^{\circ} C$, un 24% T^a entre $38-39^{\circ} C$. 14 casos presentaban cuadro catarral acompañante (66%), 5 pacientes otalgia (23,8%) y un 28% síntomas inespecíficos (cefalea, irritabilidad, rechazo de las tomas, vómitos...). Respecto a la exploración física más de la mitad de los casos presentaba afectación del estado general (REG 42% y MEG 19%). **Exploraciones complementarias:** Se realizó Rx tórax en 18 pacientes, patológica en el 39%. La leucocitosis media fue de 17.700 (4.700-25.900), 9 pacientes presentaron más de 20000 leucocitos, la VSG media fue de 70 (12-126) y la PCR de 9,9 mg/dl (0,6-25). Se realizó P.L: a 6 pacientes, de ellos el 50% no mostró anormalidades en el LCR.

4 pacientes fueron tratados de forma ambulatoria uno de ellos únicamente recibió Claritromicina, con buena respuesta. Los pacientes que ingresaron recibieron tratamiento con amoxicilina-acido clavulánico 2 pacientes, el resto fue tratado con cefalosporinas de 3ª generación. La sensibilidad antibiótica: 10 de los neumococos fueron sensibles a Cefotaxima, Penicilina, Vancomicina y Eritromicina (50%); 7 (35%) resistentes a Penicilina (CMI > 4), uno con sensibilidad intermedia a Penicilina (CMI > 2) y 2 cepas resistentes a Eritromicina. Dos de los pacientes con meningitis neumocócica desarrollaron un estatus

convulsivo, en uno de ellos se objetivó en el TAC craneal: empiema subdural.

Conclusiones: 1) En nuestra revisión, al igual que lo descrito en la literatura, hemos observado un incremento en número de infecciones invasivas por *S. pneumoniae*, especialmente en el último año. 2) Cada vez son más las cepas de neumococos resistentes a Penicilina, sin embargo no hemos encontrado un aumento de cepas resistentes a Eritromicina. 3) El número de cepas resistentes es cada vez mayor, por lo que las nuevas vacunas conjugadas desempeñarían un papel fundamental en la prevención de infecciones invasivas por neumococo.

ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO. COINFECCIÓN POR *BARTONELLA HENSELAE* Y *FRANCISELLA TULARENSIS*

M.M. Guerrero, A. Megías, M. Roncero, S. Zeballos, O. Serrano, C. Serrano, C. Fernández, R. Rodríguez, M.L. Navarro y J.A. Gómez Campderá

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato (EAG) es una infección de distribución mundial que predomina en varones menores de 21 años, causada principalmente por la *Bartonella henselae* aunque puede ser originada por otros patógenos. Presentamos un caso de EAG secundario una coinfección de *Bartonella. Henselae* y *Francisella tularensis*

Caso clínico: Varón de 13 años de edad que presenta desde hace una semana una tumoración axilar izquierda dolorosa que ha ido aumentando de tamaño. Afebril en todo momento, no asociaba síntomas sistémicos. **Antecedentes personales:** vacunación según calendario, recibió a los 11 años quimioprofilaxis 2ª antituberculosa. No animales domésticos, aunque hacía 2 meses había sufrido una mordedura por gato en pulgar de mano izquierda. **Exploración física:** tumoración axilar izquierda de 7 por 8 cm, dolorosa a la palpación sin signos de inflamación local y no adherida a planos profundos. Absceso subungueal en pulgar de mano izquierda. No presentaba adenopatías en otras localizaciones ni hepatoesplenomegalia. **Exploraciones complementarias:** RX tórax normal, Mantoux +, 7.300 leucocitos (27% linfocitos, 89% granulocitos), detección de Ag de estreptococo grupo A en exudado faríngeo (-), Monotest e IgM a CMV, VEB y toxoplasma negativos.

Evolución y tratamiento: Ante la sospecha clínica de EAG se solicita serología frente a *B. henselae*, *F. tularensis* y *P. multocida*. y se pauta tratamiento con azitromicina oral durante 5 días. Se realiza ecografía donde se objetiva la presencia de una masa con contenido líquido, hipervascularizada compatible con infarto- absceso ganglionar por lo que se decide drenaje de la misma con fines diagnóstico-terapéuticos. La bacteriología fue negativa. La serología confirmó una infección aguda por *B. henselae* y *F. tularensis*. La evolución del paciente fue favorable remitiendo la adenopatía en 3 semanas, encontrándose asintomático en el momento actual.

Conclusiones: 1) Aunque el principal germen implicado en la etiología de la EAG es la *B. henselae*, en el momento del diagnóstico y tratamiento hay que tener en cuenta que pueden asociarse otros patógenos. 2) Debido a que la EAG en la mayoría de los casos es una entidad de curso autolimitado, el tratamiento antibiótico estaría indicado en caso de dolor intenso prolongado, clínica sistémica e inmunodeprimidos.

FALLO HEPÁTICO FULMINANTE SECUNDARIO A TUBERCULOSTÁTICOS

O. Serrano, A. Megías, B. Brandstrup, P. Vázquez, A. Cristina, J. Amundarain, R. Bañares y J.A. Gómez Candra
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: El fallo hepático fulminante se define como un síndrome de fracaso agudo, complicado con encefalopatía hepática que se desarrolla en menos de 8 semanas tras la aparición de signos y síntomas de afectación hepática. La etiología del cuadro clínico es muy variada: infecciosa (la más frecuente), fármacos hepatotóxicos (isoniazida, ácido valproico, paracetamol...), tóxicos de otro origen (*amanita phalloides*), metabólica, isquémica, tumoral, etc...

Caso clínico: Paciente mujer de 15 años de edad, que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por presentar vómitos y decaimiento de 3 días de evolución, asociando en las últimas horas dificultad para la marcha, disartria y obnubilación. Antecedentes personales: diagnosticada de tuberculosis pulmonar 2 semanas antes, iniciándose tratamiento con isoniazida (9 mg/kg/día), rifampicina (11 mg/kg/día) y pirazinamida (28 mg/kg/día). No antecedentes de enfermedad hepática previa, ingesta de otros fármacos hepatotóxicos ni de setas. *Exploración física:* Peso: 53 kg, TO 360C, TA 120/67 mmHg, FC 90 lpm, FR 10 rpm. Regular estado general. Ictericia cutaneomucosa. Obnubilada, (Glasgow 9), pupilas isocóricas y normorreactivas, ROT normales, menígeos (-), no rigidez de nuca, fondo de ojo normal. Resto exploración sin hallazgos. Pruebas complementarias: *Hemograma:* Serie roja y plaquetas normales. Leucocitos 19.400 (G79%, L11,8%, M8,5%). PCR 0,4 mg/dl y VSG 14 mm. *Bioquímica:* Glucosa 119 mg/dl, creatinina 0,6 bilirrubina total 6,4 (BD 3,9 mg/dl), ALT 1915 U/L, AST 2080 U/L, Láctico 2 mmol/L, amonio 182 mcg/dl. Ph e iones normales. Actividad de protrombina < 5%, TTPA 2 veces el control. Serología VHB, VHA, VHC. Tóxicos en orina negativos. ECG normal. Ecografía abdominal y TAC craneal normales. A su ingreso se suspende el tratamiento antituberculoso, se administra una dosis de naloxona, vitamina B6 y vitamina K y se inicia infusión de plasma fresco congelado. A las 7 horas se realiza control analítico persistiendo las alteraciones previas con empeoramiento de la clínica neurológica por lo que se decide traslado a UCIP, donde se inicia tratamiento con lactulosa, neomicina, furosemida y cefotaxima sin mejoría. Se realiza nuevo TAC craneal objetivándose un importante edema cerebral sin lesiones focales. Ante el deterioro clínico progresivo se traslada a la Unidad de Trasplante Hepático, donde se intuba y se realiza biopsia hepática transyugular informándose como necrosis masiva del parénquima hepático de origen probablemente tóxico. La paciente permanece en la unidad 24 horas al evidenciarse una importante mejoría tanto clínica como analítica. A la semana del inicio del cuadro la paciente está asintomática con los siguientes parámetros analíticos: ALT 54 U/L, AST 357 U/L, actividad de protrombina del 85%, TTPA normal, por lo que es dada de alta. Se inicio tratamiento antituberculoso con etambutol, estreptomina, levofloxacino y pirazinamida.

Conclusiones: 1) La hepatotoxicidad inducida por los fármacos antituberculosos es muy leve en la mayoría de los casos pero en ocasiones puede dar lugar a complicaciones muy severas con elevada mortalidad como el fallo hepático fulminante. 2) Es necesario realizar pruebas de función hepática a todos los

pacientes antes de iniciar el tratamiento antituberculoso. La frecuencia de los controles posteriores es controvertida. 3) La insuficiencia hepática aguda grave por tuberculostáticos tiene mal pronóstico vital, con una supervivencia espontánea inferior al 10%, por lo que el trasplante hepático urgente constituye en ocasiones la única alternativa terapéutica eficaz.

MENINGITIS TUBERCULOSA: NUESTRA EXPERIENCIA EN 3 AÑOS

P. Dobón, A. Megías, O. Serrano, C. Míguez, R. Rodríguez, C. Serrano, R. Zamora, V. Climent Riera y J.A. Gómez Campderá
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción y objetivos: La meningitis tuberculosa constituye la manifestación más grave de la tuberculosis extrapulmonar con una elevada mortalidad y una gran proporción de secuelas debido al retraso en el diagnóstico dada la inespecificidad de la clínica y la escasa frecuencia de esta patología en nuestro medio.

La máxima incidencia se produce en los primeros años de vida (< 3 años), siendo excepcional antes de los 6 meses.

El objetivo del estudio es analizar la experiencia clínica, diagnóstica y terapéutica en nuestro centro durante los últimos 3 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los 24 casos de enfermedad tuberculosa diagnosticados en el período de tiempo comprendido entre enero de 1998 y diciembre de 2000.

Resultados: Entre los 24 pacientes encontramos 5 casos de meningitis tuberculosa (20,5%), 2 varones y 3 mujeres. Edad media 27 meses, rango (5 m-6 años). Todos referían síntomas inespecíficos (febrícula, vómitos, decaimiento y cefalea). Dos de los pacientes presentaban al diagnóstico clínica neurológica (crisis convulsivas) y dos tenían signos menígeos. Según el Medical Research Council clasificamos 1 caso en estadio I, 2 en estadio II y 2 en estadio III.

El tiempo transcurrido hasta el diagnóstico fue de 11,4 días, rango (5- 20 días). El Mantoux fue (+) en 3 pacientes (60%), (-) en uno e indeterminado en otro. La Rx tórax fue normal en 4 (80%). 3 casos presentaron leucocitosis en el hemograma al ingreso. La VSG media fue 48 mm y la PCR media 0,43 mg/dl. - LCR: células < 100 (2), 100-200 (2) y > 200 (1). Glucosa media 10 mg/dl (2-21). Proteínas media 98,2 mg/dl (72-157). Bacteriología: jugos gástricos (+) en 2 de los pacientes, cultivo LCR (+) en todos los casos.

Técnicas de imagen (TAC y/o RMN) alteradas en el 100%.

Todos recibieron tratamiento con 4 fármacos antituberculosos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y estreptomina) durante un total de 12 meses, asociándose corticoides en todos los casos las 6-12 primeras semanas.

Entre las complicaciones de la propia enfermedad tuberculosa, encontramos un paciente que desarrolló un SIADH, dos que presentaron crisis convulsivas y un paciente que desarrolló una encefalopatía y falleció a los 2 años del diagnóstico como consecuencia de infección respiratoria. El 60% no presentó efectos secundarios del tratamiento, en uno se objetivó un discreto aumento de las transaminasas y en otro un incremento significativo (> 3 veces el valor normal). Este último asoció una parálisis facial en el contexto de un cuadro miasténiforme relación con el déficit de vitamina B6.

Conclusiones: 1) Dada la gravedad de la meningitis tuberculosa es importante un alto índice de sospecha para realizar un diagnóstico precoz. En nuestro medio hemos asistido a un aumento de formas extrapulmonares de TBC. 2) El hallazgo en LCR de hiperproteíorraquia, hipoglucoorraquia y una pleocitosis moderada con predominio de linfocitos, obliga a descartar siempre la etiología tuberculosa del cuadro. 3) Es necesaria la realización en todos los casos de un PPD, aunque su negatividad no nos debe hacer descartar el diagnóstico. 4) Los reactantes de fase aguda en el momento del ingreso carecen de valor.

TUBERCULOSIS EXTRAPULMONAR Y FORMAS COMPLICADAS DE TBC EN NUESTRO MEDIO

A. Megías, O. Serrano, P. Dobón, C. Serrano, C. Míguez, E. Zamora, R. Romero, R. Rodríguez y J.A. Gómez Campderá
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La Tuberculosis es la principal causa de muerte de origen infeccioso en el mundo. Las formas extrapulmonares constituyen aproximadamente un tercio de todos los casos y acontecen principalmente en lactantes y niños pequeños. Presentamos una revisión de las formas extrapulmonares de Tbc y sus complicaciones en los últimos tres años analizando datos epidemiológicos, clínicos, diagnóstico y terapéuticos.

Material y métodos: Sobre un total de 26 pacientes diagnosticados de enfermedad tuberculosa hemos encontrado 15 pacientes con formas extrapulmonares o complicadas de tuberculosis, en el período de tiempo comprendido entre enero de 1998 y diciembre de 2000. Se ha realizado un estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas.

Resultados: De los 15 pacientes encontramos: 5 meningitis (33%), 1 osteomielitis (6,6%), 2 adenitis cervicales (13,3%), 1 caso de cistitis (6,6%), 4 tuberculosis endobronquiales (26,6%) y dos derrames pleurales tuberculosos (13,3%). Edad media: 6,4 años (5 meses-17 años). Sexo: 10 varones (66%) y 5 mujeres (33,3%).

En un 40% no se hemos encontrado el caso índice. El tiempo transcurrido hasta el diagnóstico fue de 88 días (3 días-730 días). La Rx de tórax fue normal en 7 pacientes (46,6%). 7 de los pacientes presentaron un PPD negativo (46,6%). Hasta en un 60% se asociaron corticoides al tratamiento antituberculoso (9 pacientes). Un 40% de los pacientes desarrollaron complicaciones derivadas de la enfermedad tuberculosa: crisis convulsivas en 3 pacientes (20%), 2 SIADH (13,3%), una coroiditis (6,6%) y una escrófula (6,6%). Hasta en un 26,6% de los pacientes se objetivaron complicaciones derivadas del tratamiento antituberculoso, con elevación de las transaminasas en el 100%. Una de las pacientes desarrolló un fallo hepático fulminante con encefalopatía severa, en otra de las pacientes se evidenció una parálisis facial en el contexto de un cuadro miasténico secundario a déficit vitamínico. Tres de los 15 pacientes tuvieron una evolución desfavorable: 1 exitus, una escrófula que fistulizó a los 2 meses de tratamiento y precisó cirugía y una paciente que desarrolló el fracaso hepático fulminante.

Conclusiones: 1) La incidencia de tuberculosis infantil ha aumentado en los últimos años y hemos asistido a un incremento significativo de formas complicadas y extrapulmonares. 2) No hemos observado un aumento significativo de

estas formas en la población emigrante. 3) La tuberculosis infantil es un indicador indirecto del inadecuado control de la transmisión de enfermedades infecciosas por parte de la Sanidad Pública.

PANSIALADENITIS GENERALIZADA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

C. Míguez, E. Sanz, C. Serrano, P. Dobón, A. Megías, O. Serrano, A. Zamora, J. Delgado y J.A. Gómez Campderá
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: Se conoce como sialadenitis a la inflamación de las glándulas salivares. Las glándulas parótidas son las más frecuentemente afectadas, seguidas de las submandibulares y por último las sublinguales, siendo infrecuente la afectación de todas ellas en el mismo proceso. Generalmente su curso es benigno. La etiología es muy variada (inmunológicas, alérgicas, tumoral...) siendo la causa más frecuente la de origen infeccioso, de entre ellos son los virus, principalmente Paramyxovirus, los agentes que con más frecuencia se relacionan con la Pansialadenitis. A continuación se presentan dos casos clínicos.

Caso 1: Varón de 12 años que acude a nuestro centro por cuadro de inflamación en región submandibular y preauricular izquierda de 4 días de evolución acompañado de fiebre de 38,5° C y afectación en las últimas 24 horas de hemicara derecha. Refiere contacto con previo con parotiditis. Vacunado según calendario. Exploración Física: Tª 37,8° C, BEG. Inflamación a nivel de ambas glándulas parótidas con borramiento bilateral del ángulo mandibular. A nivel submandibular destaca una zona indurada, no dolorosa a la palpación que sobrepasa el borde mandibular. ORL: hipertrofia amigdalar. Resto de la EF normal. *Exploraciones complementarias:* Serie roja y plaquetaria normal, Leucocitos 5.700 (L:26%, M:11%, Gr:62%) VSG: 11 mm PCR: 3,3 mg/dl, GOT34, GPT33U/L. IG M VEB, CMV, Toxoplasma, Adenovirus, Parainfluenzae, Parvovirus, Coxackie, Echovirus y Borrelia: negativos. Serología virus parotiditis: IgM positivo e IgG negativo. PPD negativo. ECO abdominal y testicular normal. ECO cervical: aumento generalizado de todas las glándulas salivares con imágenes hipoecoicas a nivel parenquimatoso. Doppler color: aumento del flujo vascular intraparenquimatoso. Durante el ingreso recibió tratamiento con AINES, manteniéndose afebril y con BEG por lo que se da el alta al 2º día. En el control ambulatorio al 10º día presenta una exploración física normal, sin inflamación de las glándulas salivares, recibiendo el alta hospitalaria.

Caso 2: Varón de 3 años que acude por presentar inflamación en región parotídea bilateral de 5 días de evolución acompañado de fiebre y vómitos incoercibles en las últimas 24 horas. Refiere brote de parotiditis en el colegio. Vacunado según calendario.

Exploración física: Tª 38,9° C, REG, inflamación parotídea bilateral más acusada en el lado izquierdo con eritema, calor, rubor y dolor a la palpación. ORL: faringe hiperémica. Resto de EF normal. *Exploraciones complementarias:* Leucocitos 4.900 (L:42%, GR:47%), VSG 25. Serie roja y plaquetaria normal. ECO cervical: aumento de todas las glándulas salivares en especial las parótidas, con inclusiones hipoecoicas de probable etiología linfática. Areas adenopáticas periféricas. Hipervascularización de las áreas afectadas. Serología a virus parotropsos negativo excepto IgM positivo a virus de la parotiditis.

A su ingreso se inicia tratamiento con metilprednisolona y amoxicilina-clavulánico con buena evolución posterior. Es dado de alta el tercer día.

Conclusiones: 1) La causa más frecuente de sialadenitis es vírica, en nuestro caso los dos pacientes presentaron títulos positivos frente a paramyxovirus. 2) En el último año hemos asistido a un aumento de la incidencia de parotiditis en niños correctamente vacunados. 3) En noviembre de 1999 se introdujo en el calendario vacunal de la Comunidad de Madrid una dosis de recuerdo de la vacuna triple vírica a los 4 años de edad.

ESPONDILITIS TUBERCULOSA

C.S. Goyanes Sotelo, N. Pardo García, A. Retana Castán, M. Torrent Español, H. Tchamitchain, E. Cáceres Palou y J. Cubells Rieró
Hospital Sant Pau, Barcelona.

Introducción: La afectación ósea en la tuberculosis (tbc) no es primaria, sino que se produce tras la diseminación hematogena o linfática de una infección respiratoria no tratada. Es muy rara actualmente en países desarrollados, ya que se calcula que sólo del 1 al 6% de los no tratados tendrán infección osteoarticular. Es probable que si la infección pulmonar primaria pasa desapercibida, el primer diagnóstico de la lesión ósea sea de neoplasia. La lesión tbc espinal típica es afectación de 2-3 vértebras contiguas dorsales, destrucción de cuerpos y discos intervertebrales, extensión a tejidos blandos paraespinales y cifosis (mal de Pott).

Caso clínico: Niña de 7 años, que consultaba por dorsalgia alta de 1 mes de evolución. En las imágenes radiológicas (Rx simple y TC) se observaba importante destrucción y aplastamiento del cuerpo de D3 y menor de D2 y D4, con producción de cifoescoliosis, que era visible también clínicamente. No presentaba alteraciones neurológicas. La impresión diagnóstica fue de tumoración vertebral, o infección crónica. En los antecedentes patológicos destacaba neumonía no catalogada a los 4 años con febrícula y astenia persistentes durante varios meses. Se practicaron las siguientes exploraciones complementarias: serología de Brucella y fiebre tifoidea negativas, PPD positivo (induración 25 x 30 mm), Rx tórax normal, gammagrafía ósea sin alteraciones de la captación y RMN que confirmaba lesión vertebral de D2 a D4 con pérdida de altura y acunamiento, aplastamiento total de D3, y masa de partes blandas paravertebral que se extendía al canal raquídeo desplazando el saco tecal y médula hacia el lado izquierdo. La punción-biopsia guiada por TC fue diagnóstica: PCR y cultivo positivo para bacilo tuberculoso. Se realizó tratamiento triple (Rifampicina, Piracinamida e Isoniacida) 4 meses, y doble (Rifampicina e Isoniacida) hasta 9 meses. Se efectuó intervención quirúrgica con artrodesis pósterolateral de D1 a D7, autoinjerto de cresta ilíaca y corrección de cifoescoliosis. Evolución buena.

Comentarios: La prevalencia de la tuberculosis hace que sea necesario descartar el diagnóstico en los niños con infección pulmonar. La tuberculosis debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones líticas vertebrales. El tratamiento médico en lesiones vertebrales ha de ser largo para asegurar la erradicación del bacilo, y se debe realizar cirugía correctora y estabilizadora de la columna.

MALARIA IMPORTADA EN NIÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GETAFE

M. Ruiz Jiménez, B. Rubio Gribble, M. Fernández Ibieta, A.P. Galera Peinado, M.A. Donoso Sanz, A. Muñoz Serrano, C. Ferrero Martín, A. Aparicio Hernán, M. Escudero Verruga y E. Sáez Pérez

Hospital Universitario de Getafe. Getafe, Madrid.

Antecedentes y objetivo: La malaria es la mayor causa de morbimortalidad en países tropicales. Pese a que en nuestro país la Malaria está oficialmente erradicada desde 1964, en los últimos años se ha visto un aumento de su incidencia por importación de casos debido principalmente al flujo migratorio desde países subsaharianos. Por ello, queremos llamar la atención sobre una patología poco conocida en nuestro medio y que debe ser incluida en el diagnóstico diferencial del síndrome febril en niños inmigrantes o que hayan viajado a zonas endémicas. Esto es importante para un diagnóstico precoz, dada la mayor gravedad y rapidez de la evolución de la enfermedad en niños.

Métodos: En los 10 años de funcionamiento del Hospital Universitario de Getafe se han atendido tres casos de paludismo infantil, concentrándose éstos en los últimos 26 meses. Los tres casos procedían de Guinea Ecuatorial, con una estancia en España menor tres meses. Las edades estaban comprendidas entre los 6 y los 7 años. El motivo de consulta en todos ellos fue la fiebre, siendo lo más destacado en la exploración la hepatoesplenomegalia. Las especies halladas fueron *Plasmodium falciparum* y *Pl. malariae*. Fueron tratados con dos antipalúdicos: sulfato de quinina mas clindamicina en el primer y tercer caso y sulfato de quinina mas pirimetamina sulfadoxina en el segundo caso.

Resultados: El tratamiento de la malaria depende de: la edad del paciente, la memoria inmunológica de éste, la gravedad de la infección, la especie de *Plasmodium* y sus posibles resistencias, para lo cual es importante conocer el país de procedencia del paciente. El *Pl. falciparum* es el agente causal más frecuente de malaria en los países subsaharianos. Dada su alta tasa de resistencia a la cloroquina y a otros antipalúdicos, en muchos casos es necesario la asociación de dos de ellos. La asociación de sulfato de quinina con clindamicina o pirimetamina sulfadoxina fue efectivo en nuestros pacientes, confirmándose, en los tres casos, la ausencia del parásito en sangre al finalizar el tratamiento.

Conclusiones: 1) Dado los flujos migratorios actuales en nuestro medio se debe tener en cuenta el paludismo a la hora de hacer el diagnóstico diferencial del síndrome febril. 2) El diagnóstico precoz de la enfermedad, la identificación del *plasmodium* y la pronta instauración del tratamiento adecuado, teniendo en cuenta las actuales resistencias a cloroquina y quinina, es fundamental para disminuir la mortalidad. 3) La clindamicina en combinación con la quinina es un tratamiento seguro y efectivo en el tratamiento de la Malaria por *Pl. falciparum* multirresistente, siendo uno de los tratamientos de elección en niños y embarazadas. 4) A pesar de los esfuerzos continuados por controlar el paludismo, este sigue siendo un importante problema sanitario en muchas regiones del mundo, sobre todo en África Subsahariana. Por lo tanto es necesario encontrar, con carácter urgente, y con la colaboración de todos los países, nuevas medidas para controlar y erradicar la enfermedad, tales como nuevos antipalúdicos y la elaboración de una vacuna eficaz, en la cual se está trabajando.

MENINGITIS DURANTE EL AÑO 2000

C. Montero Valladares, C. Muñoz Román, G. Calderón López, C. Cintado, J.A. León, P. Macías y J. Navarro
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes y objetivo: La meningitis continua siendo una infección relativamente frecuente durante la infancia, cuya gravedad depende fundamentalmente del agente causal. Nuestro objetivo ha sido analizar la etiología y epidemiología de las meningitis ocurridas en nuestro hospital durante el año 2000, así como la clínica y el valor del análisis citoquímico del LCR para la etiología.

Métodos: Estudio retrospectivo de casos de meningitis ocurridas en Hospital Infantil Virgen del Rocío durante el año 2000, con un total de 85 casos.

Resultados: Existe un claro predominio de meningitis asépticas (73%), suponiéndolas de etiología viral, respecto a las de etiología bacteriana (27%). Se observa un predominio de casos durante los meses de abril a julio, a expensas principalmente de las asépticas. La edad de incidencia más frecuente fue de 4 meses a 6 años, con un 66% de varones. En cuanto a la clínica en todos los casos existió fiebre (o febrícula), en la mayoría > 39° C y de < 24 horas de evolución. Entre otra sintomatología de interés destacan: vómitos (65%), decaimiento (47%), cefalea (47%), rigidez de nuca (38%), afectación del estado general (37%), triada: fiebre, vómitos y cefalea (37%), signos meníngeos (35%) y petequias (34%), siendo la irritabilidad y la fontanela anterior abombada síntomas muy frecuentes en menores de 12 meses. El análisis citoquímico del LCR parece mostrar diferencias entre ambas etiologías: la media de leucocitos en LCR fue de 1.427,6 con 69% de PMNs en las asépticas frente a 3.337,9 con 87% de PMNs en las bacterianas. La hipoglucemia en LCR (< 35) está presente en el 8% de las asépticas y en el 39% de las bacterianas. Además el 87% de las bacterianas requirieron ingreso en UCI frente al 26% de las asépticas.

Conclusiones: Las meningitis más frecuentes durante el año 2000 en nuestro hospital fueron las asépticas, con un predominio durante la primavera. La incidencia es mayor en el sexo masculino y de 4 meses a 6 años de edad. Se debe cuestionar el diagnóstico de meningitis siempre que no exista fiebre. Es importante tener en cuenta el estado clínico del niño así como la citoquímica del LCR en la evaluación inicial del paciente, ya que pueden sugerir el agente causal de la meningitis desde los primeros momentos del diagnóstico.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA VARICELA EN NIÑOS INMUNOCOMPETENTES

M.J. García-Miguel, E. Giangaspro Corradi, J. Roca, F. Moraga, F. Baquero, J.A. Gómez Campderá, P. García-Corbeira, R. Boceta y R. Dal-Ré
Registro Multicéntrico

Antecedentes y objetivos: Aunque la varicela se comporta generalmente como una enfermedad de curso benigno, puede causar complicaciones graves. El objetivo de este estudio fue evaluar las complicaciones neurológicas asociadas a la varicela que motivan ingreso en niños inmunocompetentes.

Material y métodos: Se han revisado de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes pediátricos < 16 años, ingre-

sados en 5 hospitales españoles entre el 1 de enero de 1990 y el 31 de diciembre de 1999.

Resultados: Durante el período de estudio un total de 446 niños inmunocompetentes fueron hospitalizados a causa de una varicela complicada o no complicada. De ellos, 73 niños (16%) presentaban una complicación neurológica tal y como se describe en la tabla.

Complicación	n	%
Cerebelitis	29	39
Convulsiones febriles	18	25
Meningoencefalitis/encefalitis	13	18
Meningitis aséptica	8	11
Convulsiones	3	4
Sdr. Guillain-Barré	2	3

Además 4 niños fueron ingresados con un cuadro de meningismo. La edad media de los niños fue de $5,27 \pm 0,37$. Para los niños que presentaron convulsiones febriles, la edad media fue de $2,73 \pm 2,54$ años.

La duración media del ingreso fue de $6,8 \pm 3,8$ días (IC 95% 5,7-6,9). El coste medio de la estancia hospitalaria se estimó en 365.367 ± 381.292 pesetas (IC 95%: 278.824 - 451.909).

CANDIDIASIS INVASIVA EN PACIENTES NEUTROPÉNICOS CON ENFERMEDADES HEMATOLÓGICAS

V. García Bernabeu, T. Bermejo González, C. Torres González de Aguilar y J.M. Pérez Hurtado
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Objetivo: Ver evolución de la candidiasis invasiva en pacientes neutropénicos con enfermedades hematológicas, tipo de tratamiento realizado, dosis total y duración.

Material y método: Análisis retrospectivo de historias de pacientes con enfermedades hematológicas que desarrollaron candidiasis invasiva como complicación infecciosa durante el tratamiento de su enfermedad.

Resumen: Tres pacientes con leucemia aguda en fase neutropénica posquimioterapia y en tratamiento antibiótico intravenoso por fiebre, comienzan con pápulas eritematovioláceas en cara, tronco y extremidades, hepatoesplenomegalia y persistencia de la fiebre. Se sospecha infección fúngica, comprobación posterior con hemocultivo y biopsia de las lesiones cutáneas 1 y 2 con anfotericina B liposomal a dosis de 3 mg/kg/día y en el paciente 3 con anfotericina B desoxicolato a 1 mg/kg/día, que posteriormente fue cambiado a anfotericina B liposomal 3 mg/kg/día

Resultados: *Paciente 1:* Mala evolución. Se aumentó a 5 mg/kg/día, siendo éxitos a los 35 días de tratamiento. *Paciente 2:* Tras 30 días de tratamiento con 3 mg/kg/día, hemocultivo negativo. 9 días después recidiva. Se realizó tratamiento durante 2 meses con 5 mg/kg/día. Curación. *Paciente 3:* Evolución favorable sin recidiva de la infección.

Comentarios: 1) En los últimos años estamos asistiendo a la aparición de nuevas especies de hongos oportunistas más agresivos por su resistencia intrínseca a los tratamientos antifúngicos habituales. 2) El aislamiento de *Candida Tropicalis* en pacientes neutropénicos con fiebre se asocia a una mala evolución, por lo que en estos casos se debe ser agresivo en la duración y dosis total del tratamiento con anfotericina B liposomal.

GASTROENTERITIS POR ROTAVIRUS. EPIDEMIOLOGÍA EN LA UNIDAD DE PEDIATRÍA

A.P. Galera Peinado, M. Fernández Ibieta, M. Ruiz Jiménez, A. Aparicio Hernán, I. Cuadrado Pérez, M.A. Donoso Sanz, I. Olabarrieta Arnal, A. Muñoz Serrano, C. Ferrero Martín y J. Herrera Montes

Hospital Universitario de Getafe. Getafe, Madrid.

Objetivos: Realizamos un estudio epidemiológico retrospectivo de los pacientes ingresados en la unidad de pediatría con el diagnóstico de gastroenteritis por rotavirus en el periodo de un año.

Material y métodos: En el estudio se han incluido 30 pacientes con el diagnóstico de GEA por rotavirus desde el 1 de enero hasta el 31 de diciembre de 2000. A todos ellos se realizó detección de Ag de rotavirus en heces. Se evalúa en estos pacientes la distribución por sexos y edades, la población de donde procedían, el tiempo medio de estancia, época estacional, patología intercurrente, necesidad de fluidoterapia iv y alteraciones analíticas.

Resultados: Del total de pacientes, 63% procedían de Getafe, 23% de Parla, 7% de Pinto y de otras poblaciones, el 7%. Un 15% de los pacientes eran menores de 1 año, 13% tenían una edad comprendida entre 1 y 3 años, siendo el 63,3% mujeres y el 36,6% varones. La mayor incidencia de ingreso ocurrió en la época invernal. El tiempo de estancia medio fue de 4,7 días. A su ingreso, un 53% presentó deshidratación, todos isonatrémica, 13 de ellos de grado leve y 3 moderada. El 43% presentaba acidosis metabólica. En el 93% de los casos se precisó rehidratación iv inicial. En el 93% de los casos, encontramos patología intercurrente (neumonía, OMA, TTU, bronquiolitis, bronquitis espástica). La complicación más frecuente observada fue intolerancia a la lactosa (23% de los casos).

Conclusiones: 1) La GEA por rotavirus es una patología frecuente de consulta y de ingreso en niños menores de 1 año. 2) Hemos observado una mayor incidencia estacional en la época invernal. 3) La mayor parte de los pacientes ingresados precisan fluidoterapia iv, bien por deshidratación, bien por intolerancia oral, o ambas. 4) un dato a destacar es la prolongación de la diarrea en niños con rotavirus (+) por el frecuente desarrollo de intolerancia a la lactosa.

PIOMITOSIS. CASO CLÍNICO

M.E. Rojas Gracia, M.J. García Arias, C. Serrano Recio, L. Olivares Sánchez, I.M. Luque Gómez, S. Ortega Pérez, J. Blasco Alonso, S. Robles-Febrer, F.J. García Martín y A. Jurado-Ortiz

Hospital Materno Infantil, Málaga.

Introducción: Se conoce como piomiositis o miositis supurada a la formación de una colección purulenta en el interior de un músculo. Puede presentarse en el curso de infecciones víricas, parasitarias y bacterianas. El agente que con más frecuencia se aisló es el *S. aureus*, que alcanza los tejidos blandos a través de una solución de continuidad de la barrera cutáneomucosa que, la mayoría de las veces, pasa inadvertida.

Caso Clínico: Niña de 3,3/12 que, en el curso de una varicela, comienza con dolor, inflamación, enrojecimiento e impotencia funcional del muslo izquierdo, acompañado de fiebre de hasta

40°C. A la exploración destaca un aumento del tamaño del muslo izquierdo, que está tumefacto e indurado con límites mal definidos y de predominio en zona posterior, el eritema se extiende hacia el glúteo y anteriormente, hacia la región inguinal y suprapúbica, con aumento de la temperatura local y adenopatías inguinales ipsilaterales.

Datos de laboratorio: Destaca leucocitosis (18.000), aumento de ASAT (127 U/l), ALAT (112 U/l), LDH (504 U/l) y PCR (218 mg/l).

Pruebas de imagen: Ecografía del muslo izquierdo: el bíceps femoral ha perdido su patrón fibrilar, que ha sido sustituido por una masa homogénea de material purulento que ocupa toda la extensión del músculo, discreto edema subcutáneo, sin afectación ósea. RMN: marcado engrosamiento heterogéneo del bíceps femoral, con zonas hipointensas y zonas centrales hiperintensas. Captación de contraste intensa y heterogénea en anillo irregular, con zona central no captadora.

Evolución: Se inicia antibioterapia intravenosa con cloxacilina y gentamicina. Ante la buena respuesta al tratamiento, con disminución de la inflamación y desaparición de la fiebre, se prosigue el tratamiento extrahospitalariamente con cloxacilina oral. Tras finalizar, a los 11 días, la paciente vuelve a consultar por presentar de nuevo dolor, inflamación e impotencia funcional. Se objetiva por ecografía la persistencia de un absceso, por lo que se procede a su drenaje quirúrgico y se restablece tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima y clindamicina. El líquido obtenido era transparente y espeso, sin que pudiera aislarse ningún microorganismo.

Comentarios: A pesar de la negatividad de los cultivos de exudado, la epidemiología y la respuesta inicial al tratamiento médico, hace pensar que nos hallamos ante una miositis supurada por *S. aureus*. El cultivo negativo podría explicarse por el uso previo de antibióticos. Se plantea la posibilidad de que la puerta de entrada fuese una de las lesiones cutáneas de la varicela. Destacar la capacidad resolutiva del tratamiento combinado médicoquirúrgico frente a colecciones purulentas, donde la acción de los antibióticos es limitada.

MENINGITIS EN LOS AÑOS 1999 Y 2000 EN EL ÁREA 1 DE MADRID

A. Ruiz Conde, V. Climent Riera, C. Aritmendi, R. Rodríguez y M. Sierra Antona

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en los años 1999 y 2000 de los casos diagnosticados de meningitis en los niños menores de 16 años.

Resultados: Se han revisado un total de 73 casos (47 niños y 26 niñas), la mayor incidencia se produjo en el año 2000: 76,7% del total de casos, con predominio entre finales de invierno y principio de primavera. Por edades: el 47,9% se produjeron en niños entre 1 y 4 años y el 35,6% entre 5 y 9 años. El 63,5% de los afectados han sido niños y el 35,6% niñas. Los síntomas más frecuentes han sido: cefalea: 81%, vómitos: 75,6% y fiebre 74,3%. La duración media de los síntomas antes del diagnóstico ha sido de 12 horas con un intervalo entre 1 hora y 7 días. Desde el punto de vista microbiológico las clasificamos en tres grupos: 1) Meningitis bacterianas: 5 pacientes, 3 debidos a *N.*

meningitidis, 1 debido a *S. pneumoniae* y 1 debido *M. tuberculosis*. 2) Meningitis vírica: 21 pacientes, 3 debido a enterovirus y 18 con identificación microbiológica negativa y evolución clínica favorable sin antibióticos. 3) Meningitis por germen desconocido: 47 pacientes con aislamientos negativos pero con antibioticoterapia previa o posterior al ingreso. Aplicando el test de Boyer a cada uno de los casos la puntuación ha sido menor o igual a dos en 65 pacientes y mayor de dos en 6 pacientes; destacando que de las 5 meningitis bacterianas en 2 pacientes el test puntuó inferior a 2. En nuestra casuística el test de Boyer ha presentado una especificidad del 100%, sensibilidad: 88,4%; valor predictivo positivo: 40% y valor predictivo negativo: 100%.

Conclusiones: 1) La mayoría de los casos de meningitis han sido en el año 2000, de carácter estacional y de etiología vírica. 2) Después de la vacunación masiva de *N. meningitidis* y *H. influenzae*, percibimos una disminución en las meningitis de estas etiologías. 3) Menor rendimiento del test de Boyer con respecto a otros autores por menor número de meningitis bacterianas en este brote. 4) El número de pacientes diagnosticados de meningitis con germen desconocido es muy elevado.

BROTE DE MENINGITIS VÍRICA EN EL ÁREA SUR DE PONTEVEDRA EN EL AÑO 2000

L. Rey Cordo, M. Carballo Silva, C. Molíns Suárez, R. Villarino Moure, M. Vilela Fernández, I. López Miragaya y J. Antelo Cortizas

Hospital Xeral-Cies. Hospital de Meixoeiro, Vigo.

Introducción: Durante los meses de mayo a noviembre del año 2000 en el área de influencia de nuestro Hospital (Vigo y comarca sur de la provincia de Pontevedra) se detectó un brote de meningitis vírica. Pacientes y métodos: Durante este período se atendieron 350 niños con sintomatología clásica de meningitis vírica (cefalea, vómitos, rigidez de nuca). Realizamos una revisión retrospectiva de sus historias, valorando la clínica. En los líquidos cefalorraquídeos extraídos se realizó contaje celular y cuantificación de glucosa y proteínas, así como detección de enterovirus por medio de efecto citopático en cultivo celular.

Resultados: Por sexos se obtuvo una prevalencia en niños varones (65%) con edades comprendidas entre los tres meses y los 13 años, con un pico de incidencia de 6 años (porcentaje acumulado a los 9 años del 88%). El cultivo viral resultó positivo en 100 casos con una mayor frecuencia de Echovirus 30 (30%), Echovirus 6 (8%), otros Echovirus (Echo 11, Echo 13, Echo 4 y Echo 33) del 8% y coxsackie B5 del 10%. El predominio celular en LCR fue en el 68% de los casos de mononucleares y en el 32% de polimorfonucleares. Las cifras de glucosa se mantuvieron en niveles normales en todos los casos y las cifras de proteínas fueron de un rango de 12-125 mg/dL. El predominio celular en el hemograma fue de polimorfonucleares en el 94%.

Conclusiones: Estos datos son concordantes con los descritos en la Literatura durante epidemias similares ocurridas durante los últimos años de la pasada década en Suiza, Japón, USA y en el sur de nuestro país.

NEUROLOGÍA

COREOATETOSIS-BALISMO SECUNDARIO A ELECTROCUCIÓN

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

Introducción: Los cuadros de coreoatetosis corresponden a discinesias con fenómenos de atetosis uni-bilaterales y movimientos coreicos, y que pueden manifestarse como distonias con actitudes anómalas mantenidas por períodos de segundos o minutos, que afectan al cuello, tronco y extremidades. Pueden acompañarse de balismos o movimientos de pulsión intensos que afectan a medio cuerpo con predominio de miembros inferiores. Las crisis de discinesia tienden a disminuir y desaparecer con el paciente relajado y dormido, y aumentan con esfuerzos o estados emotivos.

Caso clínico: Niño de 4 años de edad que sufre electrocución en su domicilio sin pérdida de conocimiento ni lesiones de entrada ni salida de corriente. Tras un período de latencia de 4-5 días comienza con movimientos involuntarios de miembro superior derecho que se extiende a hemicuerpo del mismo lado sin presentar alteración de la conciencia. Las crisis se hacen cada vez más frecuentes y se instaura tratamiento ambulatorio con Haloperidol. La sintomatología predominante consiste en movimientos coréicos generalizados con crisis de balismo, acompañados de dificultad para la fonación, deglución y dificultad respiratoria precisando ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). El paciente presenta un nivel de conciencia normal. Reflejos osteotendinosos conservados, y en ocasiones exaltados. No opsoclonus. Motilidad ocular intrínseca y extrínseca normal, no nistagmus. Resto de exploración sin hallazgos de interés.

Pruebas complementarias: Hemograma: normal. Bioquímica: normal. Lactato y amonio: normal. Coagulación: normal. Pruebas reumáticas: normales. Estudio de Inmunidad celular y humoral: normal. Serología en suero y LCR: negativas. Mantoux: negativo. Cobre y Ceruloplasmina: normales. Hierro y transferrina: normales. Ácido vanilmándélico: normal. Investigación de tóxicos en sangre y orina: negativo. EEG al ingreso: normal, en controles posteriores aparece una actividad bioeléctrica poco organizada con elementos lentos theta y delta con un ligero predominio derecho, sin focalidad, siendo el control al alta normal. TAC Craneal: normal. RNM: normal. ECG: normal. Electromiograma: normal. Fondo de Ojo: normal.

Evolución: Durante los primeros días de su ingreso las crisis de distonia se generalizan con afectación de ambos hemicuerpos, presentando opistotonos con rotación-extensión máxima de miembros superiores, trismus y desviación de comisura labial y ojos hacia el lado de la torsión. Estas crisis pueden durar minutos-horas si no se instaura tratamiento con perfusión continua de diazepam y/o midazolam asociado a ketamina y/o propofol. Ha realizado tratamiento empírico con Aciclovir (no demostración de infección herpética), Penicilina (no demostrada enfermedad reumática) y Gammaglobulinas i.v. (no demostrada enfermedad autoinmune). Para el control de la sintomatología extrapiramidal ha realizado tratamiento con Haloperidol, Risperidona, Tetrabenazina y lo que parece haber ido mejor ha

sido con Gabapentina asociado a Clonazepam. También ha realizado corticoterapia. La Gabapentina precisa disminuir dosis por presentar efectos secundarios de diplopia y nistagmus. La sintomatología ha ido cediendo de forma progresiva permitiendo su alta hospitalaria a los 80 días de su ingreso con tratamiento de base con Gabapentina.

Conclusión: Aunque en la electrocución no esta reseñados la posibilidad de presentar cuadros extrapiramidales, la ausencia de otra etiología demostrable y la normalidad de la RNM realizadas nos confirma esta etiología con un buen pronóstico.

ENCEFALITIS: ENFERMEDAD DE LYME

M.T. Guerra Pérez, M.S. Pérez Poyato, J.C. Flores González, F.J. Caro Contreras, A.M. Lechuga Sancho y M. Galea Bonhome
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La *Borrelia burgdorferi* es el agente causal de la enfermedad de Lyme cuyo vector es la garrapata del genero Ixodes. Distintos animales salvajes y roedores actúan de reservorios, afectando a personas que habitan en regiones boscosas o rurales o bien que frecuenten cacerías o acampadas. La enfermedad evoluciona en fases: infección precoz forma localizada; en el lugar de la picadura aparece el eritema crónico migrans. Infección precoz forma diseminada aparece fiebre, fatiga, letargia, manifestaciones neurológicas muy variadas y afectación cardíaca. Infección tardía forma persistente meses mas tarde en los no tratados aparece artritis oligoartricular.

Caso Clínico: Niño de 11 años que ingresó por cuadro de cefalea frontal continua de 1 semana de evolución y vómitos siendo diagnosticado de meningitis linfocitaria. Durante su hospitalización presentó sensación de pérdida de fuerzas, mareo, diplopia, y disminución de la agudeza visual. Así mismo le aprecian lesión redondeada en la región pretibial que fue atribuida a picadura de insecto, y exantema que iba cambiando de localización, artralgiás en rodillas, dolor epigástrico y en ocasiones precordial. 12 días después reaparece la fiebre y siendo tratado con claritromicina y corticoides durante 3 días. Tras la supresión de estos reaparece la cefalea a la que se añaden vómitos y crisis convulsivas generalizada. Es remitida a nuestro hospital donde se trata empíricamente con Aciclovir, corticoides y tratamiento antimicótico, desapareciendo la cefalea y la paresia de los músculos intrínsecos del ojo, mejorando su estado general. **Exámenes complementarios:** Hemograma: Anemia normocítica normocrómica. Leve leucocitosis con neutrofilia. Bioquímica dentro de la normalidad, incluyendo enzimas hepáticas y musculares. Cultivo de orina, sangre y heces negativos. Líquido cefalorraquídeo (lcr) 320 células, 80% polimorfonucleares, Glucosa 61 (glucemia 96), proteínas 68. Serología de lcr negativa. Serología sanguínea: Herpes, Salmonella, Brucella, Sífilis, Toxoplasma gondii, Ebstein Barr Citomegalovirus, Criptococo, Coxsackie A negativo. Positivo Ig M a Borrelia. Western Blot de Borrelia: Positivo. Reacción en cadena de polimerasa a Borrelia en lcr: positivo. Electrocardiograma y estudio cardiológico: Normal. Electroencefalograma: Trazado lentificado de forma generalizada. No se aprecian alteraciones paroxísticas.

Resonancia nuclear magnética 1º: 2 lesiones hiperintensas en lóbulo frontal y uncus del temporal. Resonancia nuclear magnética 2º: Alteración de la señal en la sustancia blanca del ló-

bullo temporal derecho inespecíficas. Radiología de tórax: Sin hallazgos patológicos. Fondo de ojo: Normal.

Evolución: Dado el viraje serológico a *Borrelia* se trató con ceftriaxona durante 14 días dándose de alta con normalidad una vez finalizado el mismo. En la actualidad continua tratamiento con ácido Valproico iniciado durante su ingreso, siguiendo revisiones en consultas externas de neuropediatría permaneciendo asintomático.

Conclusiones: Escasa frecuencia en nuestro medio. Importancia del estudio serológico en las meningitis linfocitarias y cuadros compatibles con encefalitis para diagnosticar enfermedad de Lyme. Destacar la excelente evolución tras tratamiento.

ENFERMEDAD DEL SOBRESALTO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

B. Chamizo Moreno, J. Ramos Lizana, E. Cassinello García, J. Momblán de Cabo, J.M. Gutiérrez Rueda, M.R. Jiménez Liria, J. Aguirre Rodríguez, J.L. Gómez Llorente, M.M. Sánchez Gutiérrez y F. Lendínez Molinos
Hospital Torrecárdenas, Almería.

Introducción: La hiperecplexia es una entidad definida de naturaleza no epiléptica, caracterizada por la aparición temprana de reacciones de sobresaltos a diferentes estímulos, y episodios durante el sueño que semejan crisis generalizadas clónicas. Existen casos familiares con transmisión autosómica dominante o recesiva, y también esporádicos, localizándose el gen de la hiperecplexia en el brazo corto del cromosoma 5.

Caso clínico: Recién nacido que a las 12 horas de vida presenta cianosis, rigidez generalizada, y clonias de los cuatro miembros. Estos episodios se repiten en días posteriores remitiéndose a nuestro hospital para estudio. En la exploración clínica sólo destacó una discreta hipertonía generalizada. Se realizó EEG y TAC que fueron normales, siendo dado de alta en tratamiento con fenobarbital. En revisión a los dos meses de vida las crisis han desaparecido, suspendiéndose el fenobarbital aunque el niño se sobresalta con facilidad. A los 4 meses de vida los sobresaltos cada vez son más frecuentes, desencadenándose al cambiar bruscamente al niño de posición, ante ruidos intensos, pequeños toques en la nariz o manipulación de las plantas de los pies. La madre controla los episodios cogiendo al niño y acurrucándolo. Entre los antecedentes familiares destaca consanguinidad de los padres, retardo del padre en la adquisición de la marcha, y un primo hermano que presentaba los mismos síntomas, aunque más leves, con bruscos sobresaltos tras golpecitos en la nariz. Actualmente el paciente tiene tres años de vida presentando un desarrollo psicomotor adecuado y una exploración física normal salvo discreta hipertonía con reflejos vivos, siendo los EEG en todo momento normales, incluso durante los episodios. Recibe tratamiento con piracetán.

Comentarios: La hiperecplexia es una entidad muy rara que en los primeros años de la vida puede confundirse con parálisis cerebral y epilepsia. El mejor tratamiento es el clonazepam, aunque en casos rebeldes puede emplearse el piracetán. Los episodios pueden controlarse flexionando la cabeza y los miembros inferiores. El pronóstico parece ser bueno, aunque no está clara la incidencia real de retardo mental o la intensidad de la inhibición motriz por factores emocionales y temor a las caídas.

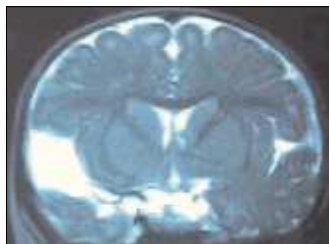
ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO I: A PROPÓSITO DE UN CASO

O. Blanco-Barca, M. Fernández-Sanmartín, E. Rodrigo, C. Curros, A. Urisarri Ruiz, J. Eiris Puñal, N. González Alonso, J.M. Iglesias Meleiro, P. Cabanas Rodríguez y M. Castro-Gago
Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela.

Varón 14 meses

Antecedentes: Familiares: sin interés relacionado. Personales: básicamente sano. Crecimiento ponderoestatural dentro de percentiles. Adquisición psicomotriz adecuada.

Caso clínico: El motivo de ingreso es un cuadro de vómitos y diarrea de 48 horas de evolución, con episodio, mientras dormía, de respiración ruidosa, hipertonia, trismo, cianosis y movimientos clónicos de miembros de 5 minutos de



duración. Al ingreso presentó nuevos episodios tónico-clónicos de miembros, que se siguió de intensa hipotonía y somnolencia. Desde ese momento se observa agitación y movimientos anormales de la boca. A las 48 horas del ingreso presenta hipotonía generalizada con pérdida del control cervical, de la sedestación y la bipedestación, con movimientos distónico-coreicos persistentes de miembros y opistótonos del tronco, con poco contacto visual.

Exploración: Moderada afectación del estado general, desconexión, hipotonía generalizada, presentando movimientos distónicos faciales, opistótonos del tronco y movimientos coreicos en miembros. Pobre contacto visual, con pérdida del tono cefálico, de la sedestación y de la bipedestación. ROT presentes y simétricos, con descoordinación entre cintura escapular y pelviana. No megalias. PC p30, talla: p50, peso p < 10. **Resumen de pruebas realizadas:** Hemograma y coagulación normal. Bioquímica: Glucemia 80 mg%, con CPK 245. A. orina con cuerpos cetónicos positivos. Equilibrio ácido-base: pH 7,29, HCO₃ 11,6. LCR normal. Láctico en sangre preprandial: 24,8 mg/dl, siendo postprandial 17,1 mg/dl y en LCR: 12 mg/dl. Ácido pirúvico en sangre y LCR pre y postprandial normal. B-OHbutirato, acetacetato y amonio normal. Test de Biotinidasa normal. RMN craneal: Aumento del espacio subaracnoideo, preferentemente en ambas cisuras de Silvio, y en menor grado en región frontal. Hiperintensidad relativa de algunos ganglios basales (lenticular y caudado) en relación con los tálamos que mantienen una señal normal. Ácidos orgánicos en orina (Cromatografía de gases/espectrometría de masas): ácido glutárico 465 mmol/mol Cr (N 2-10), ácido B-OHglutárico 172 mmol/molCr (N 2-15) Se confirma la sospecha clínica de aciduria glutárica tipo I. Tratamiento: carnitina 100 mg/kg/d, riboflavina (200 mg/día en 2 dosis), ácido valproico (30 mg/kg/d), dieta restringida en proteínas: 1,35 g/kg de proteínas naturales, 1,25 g/kg de proteínas sin Lisina y restringida en Triptófano. **Evolución clínica durante el ingreso:** Durante el ingreso, se produce mejoría clínica, con conexión con el ambiente. Recuperación parcial del tono cefálico, de la cintura escapular y de la sedestación, aunque inestable, y de la hipotonía generalizada, aunque sin deambulacion. Desaparición de movimientos anormales. Volteo desorganizado.

Conclusión: La aciduria glutárica tipo I es un error congénito del metabolismo, herencia autosómica recesiva que consiste en

una alteración del catabolismo de la lisina, hidroxilisina y triptófano debido a una deficiencia de la glutaril-CoA deshidrogenasa que cataboliza la deshidrogenación de la glutaril-CoA y la descarboxilación de la glutaconil-CoA hacia Crotonyl-CoA. Gen en cromosoma 19p13,2. Parte de la acumulación de la glutaril-CoA es esterificado con carnitina por la carnitina-acyltransferasa y excretada como glutarilcarnitina, dando una deficiencia secundaria severa de carnitina, incrementándose el nivel de acylcarnitinas en plasma y orina. La deficiencia secundaria de carnitina es un factor causante de crisis metabólicas (acidosis metabólica, hipoglucemia, simulando un S. Reye) que responden bien a glucosa, carnitina y bicarbonato iv. La fisiopatología es desconocida. Los ganglios basales están afectados específicamente. El núcleo caudado y el putamen son especialmente sensibles al ácido glutárico, ácido glutatónico y al ácido B-OH-glutárico, que inhiben in vitro a la Glutámico descarboxilasa, lo que produce un descenso de producción de GABA en los ganglios basales. El Ácido Glutárico y el 3-OH-Glutárico muestran similitudes con el glutamato (Aminoácido excitotóxico), por lo que se produce estimulación de receptor NMDA 2B. Durante las crisis se produce activación masiva de neuronas glutaminérgicas desde el cortex al putamen vía caudado. La clínica suele debutar como descompensación brusca por procesos intercurrentes entre los 4-18 meses. Suele debutar con acidosis metabólica, hipoglucemia, hiperamoniemia e hipertransaminemia. Previamente hipotonía, irritabilidad y sobre todo macrocefalia antes del debút clínico, que suele ser con convulsiones focales o generalizadas, vómitos, obnubilación, letargia... desencadenados frecuentemente por una infección vírica. Posteriormente se produce regresión, distonía, hipotonía, coreoatetosis y espasticidad, con preservación intelectual en la mayoría, aunque con grave afectación del lenguaje. Casos asintomáticos excepcionalmente. Característica atrofia frontotemporal. Enfermedad infradiagnosticada.

Diagnóstico definitivo: Cultivo de fibroblastos o leucocitos (0-30% la actividad de la Glutaril-CoA Deshidrogenasa). El tratamiento previene la progresión de la degeneración cerebral en mas de un 90%. En mas de un 90% de no tratados, la enfermedad progresa, por lo que es esencial la prontitud de tratamiento. Están descritas estabilizaciones e incluso regresiones de las lesiones con tratamiento muy precoz. El tratamiento es el descrito en el caso clínico, siendo las perspectivas de futuro los bloqueantes selectivos de receptores de glutamato o de canales de calcio, la inhibición colinérgica del Putamen y los antioxidantes.

CONVULSIONES FEBRILES Y COMA NEUROLÓGICO COMO EXPRESIÓN DE ALTERACIÓN DE LA VÍA CATABÓLICA DE LA LEUCINA

J.S. Parrilla Parrilla, D. Popowa, M. Rufo, L. Ruiz del Portal Bermúdez, M. Pérez Pérez, J. González Caro, M. Fernández Elías, N. Sánchez Fernández, J.A. Soult Rubio y J.D. López Castilla
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La aciduria 3-hidroxi-3-metilglutárica (HMG) es un error congénito del metabolismo de la leucina y de la síntesis hepática de cuerpos cetónicos. Existe una deficiente o ausente actividad de la enzima 3-hidroxi-3-metilglutaril CoA liasa (HMG-CoA-L). Su herencia es autosómica recesiva y el locus

génico se sitúa a nivel 1 pter-p33. La presentación clínica puede ser en el período neonatal y en otras ocasiones semejando un síndrome de Reye (SR).

Caso clínico: Niño de 12 meses de edad y 10 kg de peso que ingresa en UCIP por afectación importante del nivel de conciencia e insuficiencia hepática aguda. Durante las 48 horas previas presentó fiebre, vómitos y somnolencia progresiva, junto a un episodio de pérdida de nivel de conciencia con hipotonía global. Destacan entre los antecedentes personales: Síndrome hipóxico-isquémico en período neonatal con síndrome de casi muerte súbita. Hipoglucemia y crisis convulsivas tónicas neonatales. Convulsiones febriles atípicas con 8 y 10 meses de edad en tratamiento con ácido valproico. Desarrollo psicomotor normal. Hermano de 8 años sano. *Exploración al ingreso:* Afectación del estado general, respiración superficial con tiraje subcostal, no signos meníngeos. Glasgow modificado: 4. Aceptable entrada de aire en ambos hemitórax con abundantes ruidos de secreciones. Hepatomegalia a 4 cm del reborde costal derecho, no esplenomegalia. Pupilas isocóricas, intermedias con escasa respuesta a la luz. Hipotonía axial con hipertonía distal, reflejos musculares profundos (RMP) vivos, bilaterales y simétricos, reflejo plantar en flexión. *Pruebas complementarias:* Hemograma: normal. Bioquímica: hipoglucemia, BT: 2,5 mg/dl, BD: 2 mg/dl, ALT: 3.036 mU/ml. Gasometría venosa: acidosis metabólica. Sedimento orina: normal. Estudio de coagulación: TP aumentado. Citobioquímica de LCR: normal. Cultivos de LCR y sangre: negativos. Serología de virus neurotrópicos en LCR y sangre: negativo. Serología de virus hepatotópicos: negativo. Aminoácidos en orina: normal. En sangre: Aumento de glutamina, alanina, fenilalanina, lisina y prolina. Amoniemia: 81 mmol/l. Cloro: 114 mmol/l. Anion GAP: 27,3 mmol/l. Ácido láctico: 6,75 mmol/l. Piruvato: 0,189 mmol/l. Beta-hidroxibutirato: 0,073 mmol/l. Acetoacetato: 0,039 mmol/l. Biotinidasa: normal. Homocisteína: normal. EEG: Afectación cerebral difusa con mejoría en controles posteriores, último control con 21 meses con anomalías paroxísticas generalizadas de predominio en región anterior. RNM craneal: Atrofia cortico-subcortical importante y leucomalacia periventricular. Excreción de metabolitos de HMG: aumentada. Actividad HMG-CoA-L en fibroblastos de piel: No detectable.

Evolución: Desde el ingreso presentó coma profundo, acidosis metabólica importante sin cetonuria e insuficiencia hepática con hipoglucemia. Ante el diagnóstico inicial de SR se instauró ventilación mecánica durante 6 días, infusiones hipertónicas de glucosa, aporte de bicarbonato y tratamiento del fallo hepático con vitamina K, neomicina y enemas de lactulosa. Ante la alta sospecha de una acidemia orgánica como causa del cuadro clínico, se asoció inicialmente carnitina a 150 mg/Kg/día, que se continuó una vez confirmado el déficit enzimático junto a una dieta exenta de leucina. Desde el punto de vista neurológico, tras permanecer en coma durante 6 días mostró irritabilidad, hipertonia de extremidades y mala relación con el medio. Con 14 meses de edad, una vez controladas las manifestaciones críticas presentaba sonrisa afectiva, sostén cefálico inconstante, no sedestación, continuando los RMP vivos y el resto del examen neurológico normal. Actualmente se continúa tratamiento con clobazám y carnitina, junto a una dieta con aporte controlado de leucina (60 mg/Kg/día) y con ingesta proteica de 1,5-2 g/Kg/día.

Discusión: El SR es una encefalopatía aguda no inflamatoria asociada a una disfunción hepática, con infiltración grasa del hígado y otros órganos. Los criterios diagnósticos de esta entidad

son inespecíficos, su etiología multifactorial y su patogenia desconocida. Sin embargo, existen errores congénitos del metabolismo asociados a una presentación clínica similar como ocurre en el caso presentado. Así pues, el diagnóstico de SR obliga a excluir posibles procesos metabólicos subyacentes entre los que se encuentran además de las acidemias orgánicas, los defectos del ciclo de la urea, de la beta-oxidación de los ácidos grasos, de la cadena respiratoria y del metabolismo de los carbohidratos.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ SECUNDARIO

A CHLAMYDIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Brandstrup, E. Sanz, A. Megías, P. Vázquez, R. Rodríguez,

C. Garzo, J.I. Arana y J.A. Gómez Campderá

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: El síndrome de Guillain-Barré es una polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante cuya manifestación clínica principal es la debilidad muscular aguda, simétrica y progresiva, pudiendo acompañarse de trastornos sensitivos. Su etiología es variada (infecciosa, inmunológica, tumoral, etc...) En muchas ocasiones existe antecedente previo de infección respiratoria alta, GEA, fiebre... Está demostrada su relación con la infección por *Campylobacter jejuni* y por virus como influenza, enterovirus, o VEB. Su asociación con *Chlamydia* es excepcional.

Caso clínico: Adolescente de 15 años que acude a urgencias por presentar un cuadro de 7 días de evolución de debilidad muscular ascendente de inicio en MMII que dificulta la deambulación, hipoestesia de manos, pies, genitales externos y cefalea holocraneal intermitente. Afebril. Refiere faringoamigdalitis 15 días antes de la aparición de los síntomas, tratada con Amoxicilina. *Exploración física:* Tª 36° C, TA 146/89, FC115. ORL, auscultación CP y abdomen normales. Neurológico: destaca marcada disminución de fuerza en las 4 EE, con reflejos osteotendinosos en MMSS disminuidos y abolidos en MMII. Marcha: aumento de la base de sustentación con imposibilidad para la marcha de talones y puntillas. Maniobra de Gowers positiva. Resto de exploración normal. *Exámenes complementarios:* Hemograma: series roja y plaquetaria normales, leucocitos: 7.300 con fórmula normal. VSG 15 mm. Bioquímica y gasometría normales. Punción lumbar: Glucosa 59, Proteínas 90, Pandy ++, 30 hematíes y 1 leucocito/campo. Cultivo estéril. Electroneurografía: Signos de polineuropatía sensitivo-motora de tipo desmielinizante de intensidad moderada con afectación predominantemente motora, con bloqueos de conducción principalmente en segmentos proximales. Coprocultivo para *Campylobacter* negativo. Serología a VEB, CMV, Toxoplasma, hepatitis A, B y C, Parvovirus B-19, V. influenza y parainfluenza, Mycoplasma y Borrelia negativa. IgG Rubeóla positivo, inmunofluorescencia a *Chlamydia* positiva. Estudio inmunológico dentro de la normalidad inmunocomplejos circulantes negativos. Determinación de catecolaminas en orina negativo.

Evolución: Se inicia tratamiento con Ig humana hiperinmune (400 mg/kg/día, 5 días). Presenta buena evolución clínica, cediendo progresivamente la debilidad muscular y normalizándose las cifras de tensión arterial.

Conclusiones: 1) Aunque infrecuente, la *Chlamydia* puede ser la causa de síndrome de Guillain-Barré y por tanto debe sospe-

chase principalmente si existe antecedente previo de infección respiratoria. 2) El tratamiento con inmunoglobulina hiperinmune facilita la recuperación clínica y debe instaurarse lo más precozmente posible en estos pacientes. 3) El Guillain-Barré evoluciona favorablemente en el 90% de los casos, siendo uno de los factores de mal pronóstico la infección previa por *Campylobacter jejuni*. No se ha demostrado que la *Cblamydia* empeore la evolución de la enfermedad.

ÉSPINA BÍFIDA OCULTA ASOCIADA A HEMANGIOMA LUMBOSACRO

C. Vela Valldecabres, M. Llanos Carrasco, N. Martínez Guardia y G. Ares Mateos

Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Caso clínico: Niña recién nacida a término de bajo peso para la edad gestacional (39 sem, 2.220 g) que ingresa en unidad de neonatología por bajo peso y lesión hipervasculizada en región lumbosacra

Antecedentes personales: Embarazo controlado. Se realizó amniocentesis a las 21 semanas: cariotipo 46 XX.

Cesárea a las 39 semanas por cesarea anterior y sospecha de CIR. Presentación cefálica. Apgar 9/10, Rea I, LA claro. Cordón: ph 7,31/7,36. GS O Rh +. **Antecedentes familiares:**

Madre 35 años. GAV 2-0-2 (hermana sana). GS O Rh +. Fumadora. No antecedentes de malformaciones congénitas del SNC. **Exploración física:** Peso 2.220 g (< P10), talla 47 cm. (P25), PC 32 cm (P10-P25). Buen estado general, normocoloración de piel y mucosas, fontanela anterior normotensa, tono muscular y reflejos adecuados con movilidad conservada y simétrica de las extremidades, reflejo anal y resto de exploración neurológica normales. Clavículas íntegras, caderas estables, pulsos simétricos.

Auscultación cardíaca rítmica sin soplos, auscultación pulmonar con buena ventilación bilateral. Abdomen blando depresible sin masas ni organomegalias. Lesión cutánea de 1,5 x 1,5 cm de tamaño, sobrelevada e hipervasculizada con depresión central de 0,3 x 0,3 cm; situada en la línea media de región lumbosacra (nivel L5-S1). **Exámenes complementarios:** Rx de columna: normal. Ecografía cerebral y de columna normal. RMN: cono medular en L3. Tracto fibroso de sinus dérmico a nivel S1, en línea media. No masas ni quistes asociados. Hemograma y bioquímica normales. Interconsulta de dermatología: Hemangioma en área lumbar 1,5 x 1,5 cm, con ulceración central. Reevaluado a los quince días la lesión ha crecido hasta 2 x 2,5 cm.

Evolución: La niña continuó presentando una exploración neurológica normal (movilidad de miembros inferiores, reflejo anal, función vesical...) a pesar del crecimiento de la lesión vascular, que no presentó exudación ni otras alteraciones. Se remite al Servicio de Neurocirugía Infantil (Hospital Doce de Octubre), para valorar necesidad de intervención quirúrgica. Juicio diagnóstico: Disrafismo oculto asociado a hemangioma lumbosacro. Se presentaron como imágenes del caso la RMN y 2 fotografías de la lesión.

Comentario: El hallazgo de una lesión dérmica en la línea media de la región lumbosacra, sugiere la necesidad de descartar malformaciones del tubo neural caudal ocultas (desarrollo neural secundario del tubo neural). La mayoría de los recién nacidos con estas lesiones cutáneas y disrafias ocultas asociadas,

permanecen asintomáticos durante un período prolongado de tiempo. Es necesario realizar un estudio precoz, durante el período asintomático, ya que la intervención quirúrgica de dichas malformaciones evita complicaciones posteriores y mejora el pronóstico funcional de estos niños. De entre todas las pruebas diagnósticas a aplicar, la RMN es la más fiable incluso en el período neonatal.

MORBILIDAD PERINATAL Y SEGUIMIENTO

PSICONEUROEVOLUTIVO DE HIJOS DE MADRE DIABÉTICA

M.M. Romero Pérez, I. Ramos Sánchez, E.M. Saavedra Chaves, I.M. Palma Fuentes, A. Márquez Luque y J. González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes: Los recién nacidos hijos de madre diabética (RNHMD) presentan una elevada incidencia de morbilidad perinatal debido a malformaciones congénitas, dificultad respiratoria, hipoglucemia, hipocalcemia, etc. Aunque en los últimos años, debido a un mejor control del embarazo y a los avances en medicina perinatal esta morbilidad ha disminuido considerablemente, su presencia puede influir en el desarrollo neuropsicológico de los niños.

Objetivo: Evaluar la morbilidad perinatal y el desarrollo somático y psicomotor de los hijos de madre diabética seguidos en nuestra Unidad de Maduración desde el nacimiento hasta la edad escolar.

Método: Durante el período comprendido entre 1984 y 1998 fueron atendidos en nuestra Unidad de Maduración 2.960 niños nuevos, de los cuales 73 (2,5%) eran RNHMD que precisaron ingreso en el período neonatal. Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo de los hijos de madre diabética seguidos durante un período de, al menos, dos años. Estudio estadístico en realización.

Resultados: La muestra está constituida por 52 niños, con una edad media al último control de 4 años y 6 meses. El 54% (28) son hijos de madres con D.M. pregestacional (DMPG) y el 46% (24) de madres con D.M. gestacional (DMG). Presentaron patología asociada a la diabetes en el embarazo el 52% (27) de las mujeres. El 42% de los partos fueron cesáreas (estadísticamente significativo en el grupo de DMPG). De los hijos de madres con DMPG, 13 (46%) fueron RN pretérmino y 15 RN a término; 3 (11%) fueron de BPEG y 10 (36%) de PEEG. Del grupo de DMG, 8 (33%) fueron RN pretérmino y 16 a término; 7 (29%) de BPEG y 2 (8%) de PEEG. Todos precisaron ingreso en el período neonatal con una media de 17,6 días de estancia hospitalaria, presentando patología perinatal el 92,3%. De los hijos de madres con DMPG presentaron alteraciones metabólicas (hipoglucemia, acidosis metabólica e hipocalcemia) el 64% (18), SFA el 36% (10), distres respiratorio el 21% (6), alteraciones neurológicas el 18% (5) y malformaciones menores el 7% (2). En el grupo de hijos de DMG las alteraciones metabólicas se presentaron en el 58% (14), el SFA en el 33% (8), las alteraciones neurológicas en el 25% (6), el distres respiratorio en el 12% (3) y las malformaciones menores en 1 caso. La adquisición de funciones motoras en los dos primeros años fue normal en el 90%, siendo la edad media de deambulación independiente de 13 y 11,5 meses en los hijos de DMPG y DMG respectivamente. La media del cociente de desarrollo psicomotor global a los 6 y 24 meses y del cociente global de inteli-

gencia a los 5 años fue de 103, 102 y 101 respectivamente en el primer grupo y de 104, 101 y 101 en el segundo. De los hijos de DMPG, 2 presentan secuelas mayores moderadas (convulsiones no febriles), 1 secuela menor (ambliopía) y 8 alteraciones del comportamiento y/o de las conductas funcionales. Del grupo de DMG, 5 presentan secuelas menores (2 cociente límite, 2 hipoacusia y 1 trastorno de coordinación motora) y 9 alteraciones del comportamiento y/o de las conductas funcionales en el último control.

Conclusiones: En nuestra serie existe un elevado porcentaje de patología del embarazo asociada a la diabetes, de nacimientos por cesárea y de patología perinatal. También encontramos una elevada incidencia de secuelas menores y de alteraciones del comportamiento y de las conductas funcionales, sin que existan diferencias entre los dos grupos. Es fundamental una atención especializada en el período pregestacional, el embarazo y el parto de las mujeres con diabetes así como el seguimiento de los hijos desde el nacimiento hasta la edad escolar.

DISTONÍA SECUNDARIA A UNA INTOXICACIÓN POR COCAÍNA EN UN LACTANTE

S. Ortega Pérez, J. Blasco Alonso, M.J. García Arias, C. Serrano Recio, L. Olivares Sánchez, M.E. Rojas Gracia, S. Robles-Febrer, J. Cano España, J. Camacho Alonso y A. Jurado-Ortiz
Hospital Materno Infantil, Málaga.

Introducción: En los últimos años se ha detectado un aumento del consumo de cocaína, secundario a su más fácil acceso por su abaratamiento, siendo causa de una nueva urgencia toxicológica. En la bibliografía consultada existen pocas referencias en torno a las intoxicaciones por cocaína en lactantes, motivo por el que consideramos de interés la presentación de este caso.

Caso clínico: Lactante de 2 meses y 5 días que acude a urgencias por presentar súbitamente un cuadro de: Hipertonía, versión del tronco y de las extremidades superiores con temblor distal, versión oculo-cefálica hacia la derecha, llanto incoercible e irritabilidad sin pérdida de consciencia. La clínica cedió con la administración de midazolam al sedarla para TAC. Antecedentes personales y familiares: La madre presentó depresión posparto y negaba el consumo de drogas de abuso. Pruebas complementarias: TAC: normal. Hemograma: normal. PL: normal. Bioquímica sanguínea (Glucosa, urea, creatinina, osmolaridad, iones, calcio, amonio, magnesio): normales. Detección de tóxicos en orina: positivo a cocaína (> 50.000 ng/ml), confirmado por el Instituto Nacional de Toxicología (cocaína 0,28 mg/l, benzoilecgonina: 59,52 mg/l). Con estos datos se hizo el juicio clínico de distonía secundaria a una intoxicación por cocaína y se procedió a su hospitalización. En planta se le realizó un estudio electroencefalográfico en el que se apreció actividad de base con tendencia a la desincronización y con ritmos rápidos superpuestos (compatible con una intoxicación por cocaína). La niña permaneció asintomática durante su evolución sin requerir tratamiento.

Conclusiones: 1) La intoxicación por drogas es la causa más frecuente de las distonías agudas y una de las principales causas de hiperexcitabilidad neurológica; por tanto ante todo lactante previamente sano que presente esta sintomatología se debe tener en cuenta esta posibilidad. 2) Se hace preciso insistir en los

datos de anamnesis y ante la más mínima sospecha de exposición a cocaína determinar tóxicos en orina precozmente para instaurar el tratamiento idóneo.

LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON EN LA EDAD PEDIÁTRICA: LA IMPORTANCIA DE LA ANTICIPACIÓN GENÉTICA

M.C. Moliner Robredo, B. Martínez Menéndez, M. Escudero Bergua, I. Cuadrado Pérez, I. Olabarrieta Arnal, A. Aparicio Hernán, M. Garzón Gómez, M. Ruiz Jiménez, M. Fernández Ibieta y E. Sáez Pérez
Hospital Universitario de Getafe. Getafe, Madrid.

Introducción: La enfermedad de Huntington (EH) es un trastorno degenerativo progresivo del SNC, genéticamente determinado, que afecta a 1:40.000 habitantes y se transmite con herencia autosómica dominante, con alta penetrancia. Muy poco frecuente en la edad pediátrica, 1% de los casos comienzan antes de los 10 años, y el curso de la enfermedad es más rápido que en los adultos, con una supervivencia media de 8 años (14 años en los adultos). Las manifestaciones neurológicas predominantes en la EH pediátrica son la rigidez y la distonía, a diferencia de los adultos. La corea suele afectar a los músculos proximales, un 50% de los pacientes presentarán signos cerebelosos y un 20% apraxia oculomotora, asociándose demencia subcortical en estadios precoces de la enfermedad, con déficit cognitivo, y desarrollando alteraciones psiquiátricas en un 70-80% con trastornos acusados de la conducta.

Objetivos: Presentamos un niño de 11 años con EH, por su escasa frecuencia, la gravedad del pronóstico, la importancia de la anticipación genética así como las dificultades éticas en el diagnóstico precoz para consejo genético.

Caso Clínico: Varón de 13 años con disartria y crisis de agitación de 2 años de evolución. Desde hace 1 año comienza con movimientos anormales, fundamentalmente tics oculofaciales y mioclonías, y desde hace unos meses alteración de la marcha y un delirio de persecución. Diagnosticado de depresión, siguiendo tratamiento con: Risperidona, Clorhidrato de Clomipramina y Gabapentina. A.P.: Sin interés. A.F.: Padre enfermo (no contacto) y 2 tías con enfermedad desconocida ("algo nervioso, se mueven mucho, comenzaron con treinta y tantos años") a posteriori se conoció el diagnóstico de EH en la rama paterna (padre, dos tías y abuelo). *Exploración Neurológica:* Estado mental: alerta, orientado, desinhibido, lenguaje disártrico. Nervios craneales: lentificación de los movimientos sacádicos. S. Motor: rigidez en rueda dentada en hemicuerpo derecho, con movimientos sincinéticos. R.O.T.: hipoactivos y simétricos. Marcha, estación y cerebelo: discreto aumento de base de sustentación. Ausencia de braceo derecho. Tandem imposible. Disimetría leve bilateral. Se aprecian tics palpebrales y miodonías en hombros y abdomen. Resto Normal.

P. Complementarias: Analítica sanguínea: hemograma, bioquímica y CK normales. EEG: lento difuso. Movimientos anormales del paciente sin traducción eléctrica. EMG: no datos de polineuropatía. R.M. Craneal: hiperintensidad de núcleos lenticulares y atrofia de núcleos caudados. Estudio molecular: estudio del gen responsable (IT15), analizando la expansión de los trinucleótidos CAG, que muestra unos niveles de 85 repeticiones que confirman la condición de portador del gen de la EH.

Conclusiones: Por el fenómeno de anticipación genética la EH puede aparecer cada vez más precozmente y de forma más grave en la edad pediátrica. El déficit cognitivo asociado podría ser el primer síntoma. El diagnóstico precoz de la EH plantea problemas éticos en los pacientes asintomáticos. La única prueba diagnóstica concluyente será el estudio molecular de la expansión de los trinucleótidos CAG. No existe tratamiento específico pero deben tratarse los trastornos psiquiátricos asociados.

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA

PANCREATITIS AGUDA EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE 4 CASOS

L. Gómez López, M.I. Carrascal Arranz, A. Blanco del Val, C. Zulueta Garicano, H. Marcos Andrés y R. del Villar Galán
Hospital Universitario del Río Ortega, Valladolid.

Objetivo: La pancreatitis aguda es una afectación pancreática poco frecuente en la edad infantil, que en ocasiones reviste gravedad y que no debemos olvidar en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal infantil. En esta revisión queremos analizar de forma práctica los aspectos más importantes de esta enfermedad.

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de los casos de pancreatitis aguda ingresados en nuestro hospital durante los últimos 20 años, estudiando los aspectos etiológicos, clínicos, tratamiento recibido y evolución.

Resultados: Durante los años del estudio se registran 4 casos de pancreatitis aguda, todos ellos en niñas de edades comprendidas entre los 9 y 13 años (media: 11 años).

La mayoría fueron secundarias a causas extrapancreáticas: parotiditis, cetoacidosis diabética y traumatismo abdominal, sólo un caso presentaba alteraciones anatómicas intestinales (antecedente de malrotación intestinal y atresia duodenal intervenidas) y pancreáticas (páncreas divisum y estenosis a nivel de la papila menor). En todos los casos el motivo de ingreso fue el dolor abdominal, con localización periumbilical y/o epigástrica; 2 casos presentaron además, fiebre y vómitos. El diagnóstico se basó en criterios clínicos, analíticos y pruebas de imagen en todos los casos. Destacar que uno de los casos de pancreatitis coincidió con el debut de una diabetes mellitus tipo I, en situación de cetoacidosis diabética, con gran alteración hidroelectrolítica e hiperlipemia importante, que precisó estancia en cuidados intensivos para su estabilización inicial, presentando como complicaciones ascitis y derrame pleural, con evolución posterior favorable al igual que el resto de los casos, salvo una de las niñas en la que la alteración estructural fue la responsable de pancreatitis de repetición. En la mayoría de los casos el tratamiento llevado a cabo fue reposo digestivo, para disminuir las secreciones del páncreas exocrino, reposición de las pérdidas hidroelectrolíticas, tratamiento del dolor y protectores gástricos anti H2, siendo necesario en uno de los casos la administración de insulina.

Conclusiones: 1) Aunque los casos más frecuentes de pancreatitis aguda en la infancia son secundarios a infecciones víricas, traumatismos y fármacos, en los adolescentes también debemos

tener en cuenta la colelitiasis y la ingesta de alcohol como causas posibles. 2) Recordar que no existe un paralelismo entre el grado de afectación pancreática y los niveles de amilasa y/o lipasa en suero, siendo el aumento de la lipasa sérica un dato más específico para el diagnóstico, ya que es un enzima de procedencia exclusivamente pancreática. 3) Una de las complicaciones precoces de la pancreatitis aguda es el derrame pleural, por lo que debemos tener en cuenta esta etiología en todo derrame pleural de causa desconocida. 4) La pancreatografía retrógrada endoscópica debería realizarse en pancreatitis agudas recidivantes a fin de detectar anomalías estructurales. En estos casos de recurrencias ha de considerarse la posibilidad de que exista una acidemia orgánica de base.

ENFERMEDAD DE CROHN METASTÁSICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.M. González Gómez, J.M. Romero Urbano, C. Ruiz García, D. Moreno Pérez, A.M. Cordón-Martínez, B. Chamizo Moreno, R. Maese Heredia y C. Sierra Salinas
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: Dentro de las manifestaciones extraintestinales de la enfermedad de Crohn (EC) las más frecuentes son las cutáneas. Éstas pueden ser inespecíficas (eritema nodoso, eritema multiforme, etc) y lesiones específicas con el patrón histológico granulomatoso típico de la EC. Dentro de éstas se distinguen a su vez dos grupos. El primero incluye las lesiones cutáneas derivadas de la extensión directa desde el intestino afecto. En el segundo se engloban aquellas lesiones sin contigüidad con el tracto gastrointestinal, es decir, separadas de éste por áreas de piel no afecta. Estas manifestaciones cutáneas de EC, denominada enfermedad de Crohn metastásica (ECM), son extremadamente raras.

Observación clínica: Varón de 9 años diagnosticado a los 6 de EC de localización en ileón terminal, colon izquierdo y afectación perianal y en tratamiento con mesalazina, prednisona y mercaptopurina que consultó por un cuadro de 2 semanas de evolución de edema de pene y escroto. No refería fiebre, anorexia, dolor abdominal, ni diarrea. Se evidenció eritema de escroto y pene, sin nódulos, ni úlceras. Analíticamente no había signos de actividad inflamatoria. La ecografía testicular mostró engrosamiento de cubierta escrotal con incremento de flujo sanguíneo, con testes normales. Biopsia de piel escrotal: inflamación granulomatosa no caseificante. Cultivos y técnicas especiales negativas. Se incrementó la dosis de prednisona y se asoció metronidazol con buena respuesta inicial y posteriormente recaídas al disminuir el tratamiento.

Discusión: Aunque su incidencia no ha sido estimada exactamente, se han documentado más de 90 casos, de los que 19 son menores de 18 años. La localización más frecuente en los niños es la genital (pene-escroto y vulvar). Generalmente la enfermedad cutánea precede a la clínica digestiva. El tiempo desde que aparece las lesiones cutáneas hasta el diagnóstico de EC es muy variable. En los casos con afectación intestinal previa no parece que exista una relación paralela entre la actividad de la enfermedad intestinal y las manifestaciones cutáneas. La patogenia sigue siendo desconocida. No existe tratamiento específico. Se han utilizado corticoides, azatioprina, 6-mercaptopurina

na, sulfasalazina, dapsona y metronidazol entre otros. En casos aislados y especialmente resistentes al tratamiento se han utilizado otras modalidades terapéuticas como el desbridamiento quirúrgico o el oxígeno hiperbárico. La evolución es variable, aunque en general tiene mejor pronóstico que las formas de extensión directa.

MALABSORCIÓN AISLADA DE FRUCTOSA.

A PROPÓSITO DE UN CASO

J. García-Dihinx Villanova, M. Martínez Martínez, M.C. Boldova Aguar, S. Heredia González y L. Ros Mar
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción: Desde que el niño se inicia en la alimentación complementaria, la fructosa, bien en forma de monosacárido o como resultante del desdoblamiento de la sacarosa por la sucrasa intestinal, es un nutriente básico en su dieta. La absorción intestinal de fructosa se lleva a cabo a través del transportador facilitador de hexosas GLUT5. En niños apenas existen trabajos descritos en la literatura sobre la malabsorción de este monosacárido. Presentamos un caso afecto de esta entidad.

Caso Clínico: Lactante varón de 6 meses de edad, producto de un embarazo normal, a término, con un peso de RN de 2.885 g, 2º hijo de padres sanos. Recibió lactancia artificial, con una fórmula adaptada, desde el nacimiento, no presentando alteraciones. Al 4º mes de vida, coincidiendo con la introducción de la alimentación complementaria de cereales y frutas, presenta llanto intenso tras las tomas, deposiciones diarreicas, líquidas, explosivas y ácidas, estancamiento ponderal, falta de apetito e irritabilidad. No crisis de hipoglucemia. Desarrollo psicomotor normal. Exploración física: Peso 6.130 g (< p3) Talla 65,2 cm (p25-50), abdomen distendido, eritema perianal intenso, palidez cutánea, pelo ralo, fino, resto normal. Resultados: Hemograma: serie roja, blanca y plaquetas normales. Glucosa, Urea, Creatinina, Triglicéridos, Colesterol, Bilirrubina, Proteínas totales, GOT y GPT normales. Ig E total y RAST a leche y fracciones normales. Tests Cutáneos a leche, fracciones y cereales negativos. Coprocultivos y parásitos en heces negativos. Estudio de grasas en heces normal. Test del Sudor y ECO abdominal normales. Test de Hidrógeno (H2) espirado tras sobrecarga oral de 2 g/kg de glucosa, lactosa y dextrinomaltosa normales. A los 120 minutos de la sobrecarga oral con 2 g/Kg de fructosa y de sacarosa, aumento significativo del H2 espirado (> 20 ppm), y aparición de clínica de deposiciones diarreicas, líquidas y explosivas, pH < 4,5 en heces y ligera positividad de cuerpos reductores. Sin presentar síntomas de hipoglucemia ni alteraciones neurológicas.

Evolución: Tras dieta exenta de fructosa y de sacarosa y aportando dextrinomaltosa y lactosa como hidratos de carbono, la evolución clínica y el desarrollo ponderal son satisfactorios.

Conclusiones: La malabsorción de fructosa es una entidad rara a tener en cuenta dentro de las diarreas crónicas del lactante. Puede aparecer antes de la introducción de las frutas puesto que la mayoría de los preparados de cereales que existen en nuestro país contienen sacarosa. La respuesta clínica es muy positiva tras la supresión de fructosa, sacarosa y sorbitol. Para confirmar su estudio se precisa la cuantificación del gen 1p32-p22, responsable del transportador GLUT5.

GAMMAGRAFÍA CON PERTECNETATO TECNICIO-99: SU APORTACIÓN EN LA VALORACIÓN DE LA PATOLOGÍA GASTROINTESTINAL EN LA INFANCIA

M. Escuredo Bergua, D. Madruga Acerete, M. Mitjavila Casanovas, P. García Alonso, A. Fernández Rincón, A. Aparicio Hernán, M.C. Moliner Robredo, I. Cuadrado Pérez, I. Olabarrieta Arnal y J. Herrera Montes

Hospital Universitario de Getafe, Getafe. Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Introducción: El anión pertechnetato se concentra selectivamente en la mucosa gástrica. La principal indicación para el empleo de este radiotrazador es la sospecha clínica de sangrado digestivo procedente de mucosa gástrica ectópica en el divertículo de Meckel. La captación puede ser potenciada por diversos fármacos, siendo la cimetidina el más empleado en nuestro medio. Una adecuada preparación del paciente y la realización de una técnica estandarizada consiguen una sensibilidad del 85% con una especificidad del 95%.

Material y métodos: Realizar una revisión retrospectiva de 30 pacientes, con edades comprendidas entre 2 meses y 16 años, valorados en el Servicio de Medicina Nuclear de nuestro Hospital en el período comprendido entre enero-96 y diciembre-99, en quienes se practicó una gammagrafía con pertechnetato-Tc99 como parte del estudio por dolor abdominal y/o hemorragia digestiva baja. Todos ellos fueron sometidos a la siguiente preparación: 4-6 horas de ayuno previas al estudio; evacuación intestinal; premedicación con cimetidina (20 mg/kg v.o.) durante los 2 días anteriores a la prueba. Ninguno recibió previamente perclorato ni se realizaron estudios con bario en los 4 días precedentes.

Resultados: Los síntomas que motivaron el estudio fueron: rectorragia (9), hematoquecia (5), melenas y vómitos en posos de café (2), hemorragia digestiva baja y dolor abdominal (5), dolor abdominal recurrente (7), dolor abdominal y estreñimiento (1) y ferropenia inexplicada (1). El resultado de la gammagrafía fue positivo en 6 pacientes, encontrándose la siguiente correlación: 5 divertículos de Meckel (4 casos de hemorragia digestiva aislada y 1 caso de dolor abdominal recurrente y rectorragia) y 1 duplicación intestinal (paciente con dolor abdominal agudo y estreñimiento).

Conclusiones: Aunque la incidencia de divertículo de Meckel sintomático en la práctica clínica es baja (20%), la naturaleza no invasiva de la gammagrafía hace de esta prueba un método adecuado para el estudio de pacientes con sangrado gastrointestinal. La indicación clásica para la aplicación de dicha técnica puede ser ampliada al estudio del dolor abdominal inexplicado con endoscopia normal, particularmente en aquellos casos en los que el dolor es episódico.

RELACIÓN ENTRE LEPTINA Y SOMATOMETRÍA EN NIÑOS CANARIOS

J.L. Aparicio Sánchez, H. Armas Ramos, R. Perera Soler, I. Soriano Romero y V. Castellano Pérez

Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife.

Objetivo: Estudiamos la relación existente entre los niveles de leptina y los datos somatométricos de una muestra de niños canarios, así como las variaciones de ambos tras intervención dietética.

Material y método: Se estudiaron 31 registros clínicos de niños diagnosticados de obesidad, confeccionándose una tabla informática en la que consta la filiación del paciente, su edad, sus datos somatométricos (pliegues bicipital, tricipital, subescapular, la suma de éstos y sus correspondientes percentiles), su peso, talla, IMC y los niveles de leptina que el paciente presentaba en ese momento. Todos estos datos son analizados estadísticamente y representados gráficamente.

Resultados:

n	Edad	Sexo	IMC	LEPT	BICIP	TRICI	SUBE	Suma
6	< 10 a	V	96,33	89,75	83,60	85,30	87,20	94,89
11	> = 10 a	V	94,00	96,91	83,80	84,30	88,65	94,27
2	< 10 a	M	99,00	99	86,50	94,00	99,00	94,40
12	> = 10 a	M	95,61	99,4	81,00	87,95	93,94	96,25

Conclusiones: Aplicando los correspondientes estadísticos encontramos que existe correlación entre los datos somatométricos y los niveles de leptina de los pacientes estudiados y que estos son más elevados en la muestra obesa. En los casos en que se realizó seguimiento de la evolución de la leptina tras terapia dietética, la concentración de la misma disminuyó paralelamente a la disminución del IMC del paciente. Por tanto, concluimos, que los niveles de leptina pueden ser de utilidad en el estudio y seguimiento de los niños obesos.

SEROCONVERSIÓN DEL ANTÍGENO E DE LA HEPATITIS B (HBeAg) TRAS TRATAMIENTO CON LAMIVUDINA EN HEPATITIS CRÓNICA DE TRANSMISIÓN VERTICAL

A. Moráis López, C. Bousoño García y E. Ramos Polo
Hospital Central de Asturias, Oviedo.

Introducción: El interferón alfa (IFN- α) ha constituido hasta el momento la base del tratamiento farmacológico de la hepatitis crónica por el virus B (VHB). Su baja tasa de respuesta (menor del 50%) y los efectos secundarios a que puede dar lugar han hecho necesaria la búsqueda de nuevos tratamientos inhibidores de la replicación del VHB que combinen potencia y buena tolerancia. La lamivudina constituye el prototipo de éstos últimos, siendo además posible su administración por vía oral. Se trata de un análogo de deoxinucleósido que, mediante inhibición competitiva de la transcriptasa inversa viral, pone fin a la extensión de la cadena de ADN proviral. Los resultados recientes de su utilización en hepatitis B crónica sugieren que puede dar lugar a una supresión mantenida de la replicación viral, no estando clara su capacidad exacta de inducir seroconversión.

Caso clínico: Niña de 5 años nacida en India, residente en España desde hace un año en régimen de adopción, que presenta desde antes de su llegada y de forma persistente positividad para el antígeno de superficie (HBsAg) y el antígeno e (HBeAg) del VHB, elevación de las aminotransferasas y anemia. Se desconocen sus antecedentes personales, aunque por las características epidemiológicas que tiene esta infección en su país de origen, se sospecha que la transmisión ha sido vertical. En el momento de su valoración en el hospital se constatan niveles de ADN de VHB de 960 pg/ml. Se realiza biopsia hepática, que

es informada como hepatitis crónica activa por virus B con índice de Knodell 11S5. Se decide iniciar tratamiento con lamivudina a 3 mg/kg/día, presentando a las 10 semanas negativización del ADN viral y del HBeAg con aparición de anticuerpos anti-HBe. Las aminotransferasas se situaron en niveles normales tras presentar, previo a la seroconversión, un pico de 10 veces su valor. El HBsAg se mantiene positivo 6 meses después de iniciar el tratamiento, que es muy bien tolerado por la paciente.

Comentarios: La paciente presentaba una hepatitis crónica B, presumiblemente de transmisión vertical, susceptible de tratamiento con inmunomoduladores o inhibidores de la replicación viral. Se prefirió el segundo por su facilidad de administración, tolerabilidad y por las características clínicas y analíticas de la paciente. La evolución fue muy favorable e incluyó seroconversión para el HBeAg, dato que no hemos encontrado referido en la literatura revisada para casos de transmisión vertical en nuestro país.

UTILIDAD DE LA BÚSQUEDA OPORTUNISTA EN EL ESTUDIO DE LA AGREGACIÓN FAMILIAR DE HIPERLIPEMIAS

J.M. Aguilar Diosdado, F. Argüelles Martín, F. Fabiani Romero, E. Gallardo Castro y J. González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, ZBS Condado Occidental Huelva, Huelva.

Introducción: Actualmente hay datos confirmados acerca del comienzo de la arteriosclerosis en la edad pediátrica, y también los hay que demuestran una clara agregación familiar de la hiperlipemia. Es por todo ello, por lo que parece obligado identificar a aquellos niños y adolescentes junto con sus familiares de riesgo, para evitar o al menos disminuir sus posibilidades de padecer enfermedades cardiovasculares en la edad adulta.

Objetivos: Evaluar la estrategia de búsqueda oportunista (estudio del perfil lipídico de aquellos niños y adolescentes a los que se les detecta una hipercolesterolemia de forma casual), como método de escrutinio para la identificación de familias con "riesgo" arteriosclerótico.

Material y métodos: Hemos aplicado dicha estrategia de búsqueda a una población pediátrica, seleccionando a 91 niños a los que se les detectó casualmente un colesterol > 200 mg/dL a través de una determinación bioquímica por diferentes motivos. Una vez seleccionados, se estudió el perfil lipídico de dichos niños y el de sus familiares de primer grado (180 padres + 98 hermanos).

Resultados: De los 91 niños hiperlipémicos identificados, 10 fueron diagnosticados de hipercolesterolemia familiar heterocigota (FH) y 81 fueron poligénicos (HFP). De los 278 familiares, 195 presentaban una hiperlipemia y sólo 84 resultaron ser normolipémicos; objetivándose un progresivo empeoramiento de todos los parámetros lipídicos de nuestros niños, a medida que aumentaba la afectación de sus progenitores.

Conclusiones: El 70% de los familiares de primer grado de los niños hipercolesterolémicos identificados padecían una hiperlipemia desconocida para ellos hasta ese momento, lo que supone un importante hallazgo a nivel de salud pública y demuestra un componente elevado de agregación familiar de la hiperlipemia.

IMPORTANCIA DEL ESTUDIO DINÁMICO CON HIDA-TC99 FRENTE A LOS ESTUDIOS DE IMAGEN PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE AFECTACIÓN HEPATO-BILIAR EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

M. Laureano Zarza, F. Argüelles Arias, C. Calvo Morón, L. Quero Acosta y F. Argüelles Martín
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivo: Con este trabajo pretendemos mostrar la utilidad de la gammagrafía hepática con HIDA-TC 99 para la detección precoz de colestasis en los niños con FQ.

Material y método: Presentamos trece casos de niños diagnosticados de FQ con afectación respiratoria (70% están colonizados por pseudomona, en tratamiento con tobramicina inhalada y aerosoles) y digestiva (historia de malabsorción intestinal con esteatorrea importante, con aporte de enzimas pancreáticas) realizándose exploración hepática mediante palpación abdominal, estudio de enzimas hepáticas (AST, ALT, fosfatasa alcalina y gamma-glutamil transferasa), ultrasonografía hepática, RNM y gammagrafía hepatobiliar con HIDA-TC 99. El 50% de los casos presentan mutación DF 508.

Resultados: En todos los niños los estudios de enzimas hepáticas presentaban valores comprendidos en los límites de la normalidad. No había evidencia de hepatomegalia en la palpación. La ecografía era normal en todos los casos. La RNM no ha demostrado afectación hepatobiliar en ningún caso. La gammagrafía hepatobiliar mostraba retención del trazador con tiempos de aclaramiento alargados así como retenciones focales del mismo en nueve casos e imagen sugestiva de reflujo enterogástrico en un caso. El diagnóstico precoz de la afectación hepática permitió el inicio del tratamiento con ácido ursodeoxicólico, presentando en controles actuales una estabilización en la evolución de los pacientes tratados.

Discusión: El desarrollo de unidades especializadas en la atención integral de niños afectados de FQ ha promovido una mayor supervivencia y mejor calidad de vida de los mismos. La afectación multisistémica de esta enfermedad interesa también al hígado, donde se producen de forma precoz una serie de cambios inducidos por colestasis.

Conclusión: Es deseable incluir entre los controles periódicos de los pacientes con FQ, aunque no presenten afectación digestiva, la realización de gammagrafía hepática y pruebas bioquímicas de función hepática para descartar signos de colestasis y así poder iniciar tratamiento precoz con ácido ursodeoxicólico (10-20 mg/24 horas repartido en dos dosis) que, según recientes estudios, logra aumentar el flujo y la alcalinización biliar, tiene efecto citoprotector y retrasa la colestasis. Los estudios de imagen (ecografía abdominal y RNM) no parecen ser útiles en la detección precoz de esta patología.

SÍNDROME DE MEGAVEJIGA-MICROCOLON-HIPOPERISTALTISMO INTESTINAL: NO TODOS LOS CASOS IMPLICAN UN PRONÓSTICO DESFAVORABLE

S. Caserío Carbonero, M. Panava Gómez y J.M. Moreno Villares
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: El síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal es una rara enfermedad congénita, englobada dentro de las pseudoobstrucciones intestinales primarias.

En la mayoría de los casos publicados el pronóstico es letal en los primeros años de vida. Presentamos un caso de esta forma de miopatía visceral con evolución favorable.

Caso clínico: Paciente diagnosticada intraútero de una masa quística abdominal, por lo que se realizó una cesárea a las 39 semanas de edad gestacional. En la laparotomía a las 12 horas de vida se evidencia una megavejiga no obstructiva. Al iniciar alimentación oral presenta varios cuadros suboclusivos, en uno de los cuales se realizó una laparotomía que mostró un rectosigma de pequeño calibre. No mejoró tras colostomía por lo que se realizó nueva laparotomía con toma de biopsias transmurales. La Anat. Patológica mostró múltiples vacuolas perinucleares de tamaño variable y un aumento de la trama fibrosa de la capa muscular longitudinal compatible con miopatía visceral. Durante los 4 años posteriores requirió numerosos ingresos por cuadros suboclusivos por lo que recibió de forma intermitente nutrición parenteral total, alternando con nutrición enteral domiciliar por gastrostomía. A los 8 años se suspende alimentación enteral cerrándose la gastrostomía. Desde los 10 años recibe ciclos de metronidazol oral para tratamiento del sobrecrecimiento bacteriano. En la actualidad tiene 12 años, sigue una dieta libre sin suplementos, pesa 32 kg (P3-10) y mide 140 cm (P3-10). En los últimos 3 años no ha presentado ningún episodio suboclusivo. Ecográficamente presenta nefrocalcinosis con comportamiento nefropatía pierde-potasio por lo que recibe potasio y magnesio orales.

Conclusiones: El espectro de presentación de la pseudo-obstrucción intestinal crónica es muy amplio. El síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal es una de sus formas clínicas más graves. Un correcto manejo médico de los episodios agudos, así como un adecuado soporte nutricional sobre todo domiciliario pueden mejorar su pronóstico. El tratamiento del sobrecrecimiento bacteriano puede paliar la sintomatología malabsortiva.

CASUÍSTICA DE LAS LITIASIS Y EL BARRO BILIAR EN NUESTRO HOSPITAL: REVISIÓN DE 20 CASOS

M. González-López, C. Vida Fernández, T.J. Martínez Arán, R. Maese Heredia, R. Vera-Medialdea, A. del Pino de la Fuente, S. Robles-Febrer, M. Arana Agüera, J. López López y A. Jurado-Ortiz
Hospital Materno Infantil, Málaga.

Antecedentes y objetivos: La colelitiasis en los niños es infrecuente, no obstante, su incidencia parece haber aumentado en los últimos años, posiblemente en relación con un mayor número de diagnósticos ecográficos. Presentamos nuestra experiencia en un total de 20 casos investigados.

Material y métodos: Hemos revisado los historiales clínicos de los niños ingresados en nuestro hospital desde enero de 1995 y agosto del 2000, eligiendo aquellos pacientes que se diagnosticaron de barro y/o litiasis biliar.

Resultados: Hemos encontrado 20 casos, en niños con edades entre 0 y 14 años, con una media de 5,5 años. 11 varones y 9 mujeres (relación 1,2:1). De los 20, 17 presentaron litiasis, 1 barro biliar y 2 barro biliar y litiasis. Solo en 2 casos existían familiares de 1º o 2º grado con historia previa de patología biliar. Clínicamente, 2 fueron hallazgos casuales (asintomáticos al diagnóstico), se les realizó ecografía para control de otra enfermedad) y 18 presentaron síntomas relacionados (12 dolor ab-

dominal, y de éstos, 6 también vómitos, 3 síndromes colestásicos y 3 ictericias no colestásicas). Al valorar los posibles factores etiológicos asociados encontramos: 11 en los que no existían (litiasis idiopáticas), 3 anemias hemolíticas, 1 nefropatía, 1 fibrosis quística, 2 patología ileal, 1 tratamiento con ceftriaxona y 1 cardiopatía congénita. Solo a 9 de los 19 con litiasis se les realizó una radiografía simple de abdomen en la misma época que la ecografía y solo en 3 se pudo apreciar una imagen compatible con litiasis. Con respecto al tratamiento solo en 2 casos se usó ácido ursodeoxicólico no demostrándose reducción en el tamaño de la litiasis en ambos. En 13 casos se realizó cirugía (todos con síntomas o complicaciones) y hubo 2 casos que se resolvieron sin tratamiento (2 lactantes con litiasis biliar única no complicada).

Conclusiones: A pesar de la conocida asociación entre numerosos factores predisponentes y la formación de barro y/o litiasis biliar, en 11/20 casos no encontramos ningún factor asociado. Radiológicamente creemos que la ecografía es de elección por su fiabilidad. Finalmente, no tenemos datos concluyentes que apoyen el tratamiento médico, ya que no hemos encontrado reducciones significativas en el tamaño de la litiasis. Creemos indicado el tratamiento quirúrgico en colelitiasis sintomáticas o complicadas.

COLITIS COLÁGENA EN NIÑOS

E. Colino Alcol, M. Barragaño González, F. León, C. Redondo, M. Revenga Parra, C. Miranda Cid, F. García Sanchez-Montejo y C. Camarero Salces
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: La colitis colágena se caracteriza por diarrea acuosa y depósito de colágeno subepitelial en el colon. En el 44,5% de los pacientes se ha observado asociada a enfermedades autoinmunes. Desde la descripción inicial en 1976, solo se han documentado 4 pacientes pediátricos. Comunicamos 2 niñas, de 2 y 15 años, con colitis colágena. Los datos más relevantes se describen a continuación:

	Paciente nº1	Paciente nº2
Edad/sexo	2 a 3 m/mujer	15 años/mujer
Síntomas	Diarrea acuosa Dolor abdominal	Diarrea acuosa
Duración	3 meses	14 años
Estudios realizados		
VSG	33	44
Coprocultivo	Aeromonas Hydrophila	Negativo
Biopsia I. delgado	Normal	Normal a los 15 años
Biopsia colon	Colitis colágena y linfocítica	Colitis colágena y linfocítica y marcado aumento de plasmáticas en lámina propia
Enfermedades Asociadas	CoAorta.CIV. Estenosis mitral	Hipotiroidismo congénito autoinmune. D. Mellitus. Tipo I. Enf. Celiaca
Tratamiento	Cefalosporina oral y Subcitrato de bismuto	Amoxicilina Loperamida Subcitrato de bismuto

Comentarios: La colitis colágena, aunque inusual, puede aparecer en la edad pediátrica y su diagnóstico debe plantearse en los niños con diarrea acuosa, una vez descartadas otras etiologías más frecuentes, especialmente en pacientes con enfermedades autoinmunes

DIETA DURANTE LA LACTANCIA Y CONCENTRACIONES DE VITAMINAS A Y E EN LECHE DE MADRES ESPAÑOLAS

J. Garrido García, C. Campoy, A.E. Jerez Calero, E. Blanca, C. López-Sabater, M. Rivero Urgell y R. Bayes García
Universidad de Granada. Facultad de Medicina, Granada. Universidad de Barcelona. Facultad de Farmacia. Departamento Científico de Laboratorios Ordesa, Barcelona.

La nutrición materna durante el período de lactancia tiene un papel relevante en la composición de la leche materna, y por tanto, en la nutrición de su bebé. Los recién nacidos alimentados al pecho dependen de la leche materna para obtener los suplementos de vitaminas A (A) y E (E). El objetivo de este estudio es determinar si existe alguna relación entre la alimentación de la madre lactante (especialmente en cuanto al contenido de ácidos grasos) y la presencia de vitaminas antioxidantes en la leche materna.

Material y métodos: Casuística: Se analizan 100 muestras de leche de mujer obtenidas de mujeres sanas lactantes, de edad comprendida entre los 17 y 37 años, de las cuales 34 fueron calostro (C), 32 leche de transición (LT) y 34 leche madura (LM). Se realizó encuesta alimentaria acerca de la ingesta que habían realizado los 3 días anteriores a la toma de la muestra. La evaluación de los cuestionarios se obtuvo mediante los programas estadísticos desarrollados por Suarez et al, usando las tablas de composición de alimentos de Wander. Bioquímica: Las muestras de leche de cada pecho se obtuvieron al inicio y al final de la tetada a lo largo de todo el día para minimizar los efectos del ritmo diurno sobre la composición de la leche. Las muestras de leche de cada madre se almacenaron individualmente a -20°, en un ambiente oscuro y limpio hasta el final del día, para posteriormente ser transportadas con nitrógeno líquido hasta un congelador de -80° donde quedaron almacenadas hasta el momento de su análisis. Se midieron las vitaminas A y E en mg/dl mediante High Pressure Liquid Chromatography. Estadística: Se ha realizado ANOVA, Student/Welch "t" test y análisis de correlación.

Resultados y discusión: Se pudieron demostrar correlaciones lineales, simples y directas entre los diferentes componentes estudiados y los días de lactancia. Leche materna: A: r:-0,47; E: r:-0,49. Ingesta materna: Ácidos grasos monoinsaturados (MUFAs): r:0,34; Ácidos grasos saturados (SFAs): r:0,48; Colesterol: r:0,24; Grasa total: r:0,29; Hierro: r:-0,30; Zinc: r:-0,53; Carbohidratos: r:-0,47. El contenido de vitaminas A y E disminuye significativamente desde el calostro hasta la leche madura, mientras la ingesta de estas vitaminas por parte de la madre no se alteró en el mismo período. Este efecto podría explicarse debido al eficaz mecanismo de la glándula mamaria para captar y almacenar vitamina E alrededor del momento del parto y que está relacionado con las altas concentraciones de este antioxidante no enzimático en la leche calostrada. Se observó un incremento de la ingesta de ácidos grasos monoinsaturados y saturados durante los períodos de leche de transición y leche

madura respecto a la ingesta de estos ácidos grasos durante el período de calostro. Además, respecto al contenido de las dietas de las madres estudiadas, se pudo comprobar que la ingesta de proteínas fue de 109 g/día, que resultó elevada al compararla con las recomendaciones de la RDA (65 g/día). El consumo de grasas fue mayor del recomendado (30%) respecto al porcentaje total de energía: 39,2% y 36,8% en los momentos de leche de transición y leche madura, respectivamente. El perfil de ácidos grasos también fue diferente al recomendado, aunque posiblemente debido al alto consumo de aceite de oliva (90%). La ingesta de Calcio, Hierro y vitaminas A y D resultó inferior a las recomendaciones de la RDA. Conclusión: Las madres lactantes españolas, a pesar de seguir una dieta "mejor" (aceite de oliva) que la que siguen la mayoría de las mujeres de los países europeos, no cubren las recomendaciones de la RDA en cuanto a calcio, hierro, vitaminas A y D, y al contrario, conforme pasan los primeros días postparto, comienzan a ingerir grandes cantidades de ácidos grasos monoinsaturados y saturados que determinan el incremento del porcentaje de grasa que se debe ingerir según la RDA respecto al porcentaje total de energía. Este incremento de la ingesta de grasas va ligado a un descenso en la eliminación de vitaminas liposolubles antioxidantes a través de la leche, indicando un proceso de preservación de antioxidantes por parte del organismo materno para contrarrestar, tal vez, la fase de riesgo cardiovascular que tiene lugar en este período de la vida, una vez que los aportes a su bebé han quedado cubiertos.

GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

MÚLTIPLES CASOS DE DISCONDROSTEOSIS Y DISPLASIA MESOMÉLICA TIPO LANGER EN UNA FAMILIA

M. Hernández Martínez, J.M. Martos Tello, M.G. Ortega Bernal, M. Martínez Romero, E. Sempere Miralles y Encarnación Guillén Navarro
Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: La displasia mesomélica tipo Langer se caracteriza por talla muy baja, con acortamiento mesomélico e incurvación de extremidades, resultado de mutaciones en homocigosis de los genes SHOX y SHOX2. Dichas mutaciones en heterocigosis dan lugar a la discondrosteosis tipo Leri-Weill, con fenotipo más leve.

Caso clínico: Recién nacido varón, primer hijo de padres jóvenes, consanguíneos, de raza gitana. Embarazo: diagnóstico ecográfico de enanismo en el primer trimestre. Parto a término, vacuoextracción. APGAR: 9/10. A la exploración: peso de 2.770 g (P10-25), PC: 33 (P25), L: 44 cm (< P3), leve micrognatia, acortamiento e incurvación de extremidades a nivel mesomélico. Estudio radiológico: hipoplasia de cúbito distal y del radio con incurvación dorsolateral. Tibia acortada con peroné rudimentario. Estudio de mutaciones de los genes SHOX y SHOX2: pendiente. Múltiples entrecruzamientos generaciona-

les previos. Madre con displasia mesomélica tipo Langer (estatura 117 cm). Padres de la madre con discondrosteosis tipo Leri-Weill. Hermano y hermana de la madre, prima hermana de la madre y abuela paterna de la madre con displasia mesomélica tipo Langer. Padre: discondrosteosis tipo Leri-Weill (estatura. 157 cm.). Hermana y sobrino del padre: displasia mesomélica tipo Langer.

Comentarios: 1) El examen de los familiares de este neonato nos permitió identificar distintos casos de discondrosteosis y displasia mesomélica de Langer en varias generaciones. Este hallazgo excepcional es sólo posible en grupos altamente endogámicos. 2) La prevalencia real de estas enfermedades en nuestro país es desconocida. En el ECEMC (Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas) se calcula la incidencia de enanismo mesomélico no especificado en 0,013%. Así mismo, es importante destacar que la discondrosteosis en casos esporádicos puede pasar totalmente desapercibida. 3) En esta familia el estudio genético nos permitirá confirmar la enfermedad a nivel molecular y realizar diagnóstico prenatal en el futuro.

ESTUDIO CLÍNICO DE UNA FAMILIA CON SÍNDROME DE GREIG: EXPRESIVIDAD VARIABLE

J.L. Alcaraz León, H. Alarcón Martínez, E. Bastida, E. Martínez Villalta y E. Guillén Navarro
Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: El síndrome de cefalopolisindactilia de Greig (MIM 175700) es una enfermedad autosómica dominante poco frecuente, causada por mutaciones del gen GLI3 (7p13) y que afecta al desarrollo craneofacial y de extremidades.

Caso clínico: El caso índice es una recién nacida a término (PAEG), primera hija de padres jóvenes y no consanguíneos. Embarazo y parto normales. Exploración al nacimiento: P: 3.750 g T: 50 cm. PC: 35 cm. Frente prominente, raíz nasal ancha, hipertelorismo y microrretrognatia leve. Hernia supraumbilical. Sindactilia total 3º-4º-5º dedos de mano derecha. Sindactilia cutánea parcial 2º-3º dedos y total 3º-4º-5º dedos de mano izquierda. Polidactilia preaxial con sindactilia de los restantes dedos. Radiografía extremidades: puente óseo entre la cabeza de 1º-2º metatarsianos en ambos pies. Ecografía cerebral y abdominal normales. Otoemisiones positivas. Cariotipo: 46, XX, normal. Madre: Prominencia frontal, hipermetropía, astigmatismo, sindactilia cutánea total de 3º y 4º dedos de mano izquierda y parcial de 3º y 4º dedos de mano derecha, polidactilia preaxial bilateral en pies, sindactilia cutánea total de 2º y 3º dedos y parcial entre 3º y 4º dedos de pies y riñón izquierdo pélvico. Abuela, bisabuela y prima hermana de la madre con anomalías de extremidades idénticas a la madre. Hermana de la abuela materna con sindactilia y hermana y sobrina de la bisabuela con polidactilia.

Comentarios: 1) El estudio de las anomalías de extremidades de esta recién nacida ha permitido identificar el síndrome de Greig en miembros de las tres generaciones precedentes. 2) Se constata la expresividad variable del síndrome, y la ausencia de retraso mental y afectación visceral. 3) Se está realizando el estudio de mutaciones del gen GLI3 que confirmará la enfermedad a nivel molecular y permitirá el diagnóstico prenatal precoz.

DOLOR ABDOMINAL Y PATOLOGÍA GENITOURINARIA:**DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS**

R. Santana Delgado, F.J. Garrido Torrecillas, R. Ávila Villegas, J.A. López Torres, E. Narbona López y F. Ramírez Garrido
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: El dolor abdominal es un motivo frecuente de consulta suponiendo más del 5% de las consultas en un servicio de pediatría. Entre los motivos más frecuentes de dolor abdominal se encuentran el estreñimiento, las transgresiones dietéticas o los cuadros gastroentéricos. Además existen otras causas de dolor abdominal más infrecuentes pero que también deben ser tenidas en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial de un dolor abdominal en un niño.

Caso clínico 1: Niña de 11 años de edad que consulta en nuestro servicio de urgencias por dolor abdominal difuso de 15 días de evolución sin náuseas ni vómitos y que cede con analgésicos, dicho dolor la había llevado a consultar en distintos servicios de pediatría en varias ocasiones en esos 15 días siendo diagnosticada en todos los casos de estreñimiento. *Antecedentes personales:* Hábito intestinal estreñido. Menarquía tres meses antes de la consulta. Dismenorrea desde el inicio de la menarquía, más evidente en la última menstruación. Parasitosis intestinal (*Enterobius Vermicularis*) 5 meses antes de la consulta. *Exploración:* Buen estado general. Buena coloración cutáneo-mucosa. ACR: soplo I-II/VI de características inocentes. ORL: normal. Abdomen blando y depresible apreciándose masa de unos 6 cm a nivel suprapúbico. Tacto rectal: masa a nivel de pelvis menor no siendo posible delimitar el útero. Desarrollo sexual: Estadio 4 de Tanner (S4,P4). *Pruebas complementarias:* Hemograma: normal; bioquímica: normal; parásitos en heces: negativos; ecografía abdominal: formación de 5-6 cm a nivel de pelvis menor localizada a la izquierda del útero. Agnesia renal derecha; RMN: cuerpo uterino aumentado de tamaño con hematometra y cervix agrandado que termina en una vagina hipoplásica. Agnesia renal derecha. Se realiza intervención quirúrgica y tras laparotomía se aprecia útero didelfos, cervix doble y vagina doble, no estando la hemivagina derecha comunicada con el exterior lo que produjo un hematometra y hematocolpos secundario.

Caso clínico 2: Niña de 9 años de edad, que acude a nuestro Servicio de Urgencias por presentar dolor abdominal referido a fosa ilíaca derecha de unas seis horas de evolución y un vómito alimenticio. Entre sus antecedentes destacaba la presencia de episodios periódicos de dolor abdominal tipo cólico con distensión abdominal en los últimos meses que respondían a tratamiento con enemas de limpieza. *Exploración:* Apirética. Buen estado general. Bien nutrido. Bien hidratada y perfundida. ACR: Normal. ORL: Normal. Abdomen blando y depresible, timpanizado a la percusión. No signos de irritación peritoneal. A la inspección se observa masa redondeada, a nivel pélvico, discretamente desplazada a la derecha. Tacto rectal: Se palpa masa de unos 4-5 cm, de superficie lisa y redondeada, a nivel de saco de Douglas. *Exploraciones complementarias:* Hg: Normal; Bq: Normal AFP: 1,56 ng/ml; B-HCG: < 0,5 mUI/ml. Rx abdomen simple: Acúmulo de heces y aire. A nivel pélvico se observa una masa redondeada en cuyo interior se observan elementos de densidad calcio. Ecografía abdominal: Tumorcación quística compleja situada en región pélvica, por su situación compatible con formación ovárica. TAC abdominal: Tumorcación descrita con diferentes niveles de atenuación radiológica, que in-

cluyen el correspondiente al agua, a la grasa y al calcio (formaciones con aspecto de dientes). Los hallazgos fueron altamente sugestivos de teratoma pélvico, posiblemente ovárico. Anatomía patológica: Teratoma quístico benigno de tipo organoide.

Conclusiones: La actual tendencia de ampliación de la edad pediátrica hace necesaria la familiarización del pediatra con este tipo de patología para que entre a formar parte de los diagnósticos diferenciales.

MICRODELECCIÓN DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 2: TRES PACIENTES CON PUNTOS DE ROTURA DIFERENTES

J. Sáenz Hurtado, J.M. Carbonell Pérez, J.R. Sicilia Vázquez de Mondragón, E. Galán Gómez y J.J. Cardesa García

Insalud. Junta de Extremadura, Badajoz, Hospital Materno-Infantil, Badajoz.

Presentamos tres pacientes evaluados en la consulta de genética por rasgos dismórficos y retraso mental. Todos ellos tenían cariotipo previo de resolución estándar normal. El estudio citogenético realizado con técnicas de alta resolución demostró en cada uno de ellos una microdelección en el brazo largo del cromosoma 2.

Caso 1: Paciente varón de 18 años de edad, sin antecedentes familiares de interés. *Motivo de consulta:* Rasgos dismórficos: Microcefalia, frente estrecha, hendiduras palpebrales cortas, oblicuas hacia abajo y afuera, ptosis palpebral bilateral y sinofridia. Filtro corto, paladar elevado y encías engrosadas. Pabellones normopuestos con hélix incompleto. Manos: Separación excesiva entre 2º y 3º dedos, y sindactilia incompleta entre 3º y 4º dedos bilateral. Dedos afilados. Surco simiesco bilateral. Pies: Sindactilia completa y bilateral de 2º, 3º y 4º dedos. Hendidura después del primer dedo en ambos pies. Tórax y abdomen normal. *Retraso mental:* No controla esfínteres, es hiperactivo y dice alguna palabra sencilla, comenzó a andar a los 4 años. *Exámenes complementarios:* TAC: Atrofia subcortical, dilatación ventricular, atrofia del tronco cerebral. EEG: Afectación cerebral difusa. *Cariotipo:* 46,XY,del(2)(q31.1q31.3). El estudio citogenético de los progenitores fue normal.

Caso 2: Paciente varón de 11 años, sin antecedentes familiares de interés. *Motivo de consulta:* Rasgos dismórficos: Dolicocefalia, depresión bitemporal, hendiduras palpebrales oblicuas hacia abajo y afuera. Raíz nasal ancha, nariz ancha con alas hipoplásicas, filtro liso y largo, paladar elevado con encías engrosadas. Orejas displásicas, grandes, de implantación baja. Tórax y abdomen normales. ACR normal Laxitud articular. *Retraso mental:* Sobre todo área del lenguaje. CI 54. *Exámenes complementarios:* FISH para Williams y Frágil X negativos. EEG y TAC craneal normales. *Cariotipo:* 46,XY,del(2)(q24.1q24.2). El cariotipo de sus padres es normal.

Caso 3: Paciente mujer de 4 años. *Motivo de consulta:* Rasgos dismórficos: Microcefalia, frente prominente, estrechez lateral bitemporal, hendiduras palpebrales oblicuas hacia arriba y afuera. Resto de epicantus, raíz nasal ancha, alas nasales hipoplásicas, filtro liso y largo. Pabellones auriculares de implantación baja y rotados de atrás a delante y de abajo a fuera. Manos con surco simiesco bilateral. Tórax normal, mamila supernumeraria derecha. Abdomen normal. *Retraso mental:* Comenzó a caminar a los 26 meses, está diagnosticada de trastorno autista. *Exámenes complementarios:* Estudio cardiológico: CIA. *Cariotipo:* 46,XX,2q-. Cariotipo de los padres pendiente.

DELECIÓN INTERSTICIAL DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 3 A NIVEL DE Q25.3-Q26.2

J.M. Carbonell Pérez, J. Sáenz Hurtado, J.R. Sicilia Vázquez de Mondragón, E. Galán Gómez y J.J. Cardesa García
Insalud. Junta de Extremadura, Badajoz, Hospital Materno-Infantil, Badajoz.

Paciente mujer de 8 años de edad que presenta retraso mental y rasgos dismórficos.

A. familiares: Muerte súbita de un hermano a los 2 meses y medio. Resto sin interés.

A. personales: Madre fumadora de un paquete al día durante embarazo. Parto a término eutócico. No precisa reanimación. Peso al nacer 2.950 g. Se mantiene sentado a los 8 meses. Presentó hipotonía global con ROT normales y simétricos, tortícolis y reflujo gastroesofágico. Deambulación a los 18 meses. Mejora paulatina en el tono muscular. Presentó retraso del lenguaje con mejoría progresiva mediante educación especial. Desde los 5 años presenta agresividad y en la actualidad refiere también episodios de autoagresividad necesitando tratamiento con benzodiazepinas.

A la exploración presenta: Macrocefalia, dolicocefalia, frente prominente, hendiduras palpebrales horizontales, raíz nasal deprimida y ancha, resto de epicantus, nariz bulbosa, filtro corto, paladar elevado y estrecho, encías engrosadas, tórax con depresión bilateral en zonas laterales, hiperlordosis lumbar y manos blandas. Resto de la exploración es normal.

El estudio metabólico, TAC craneal, ecografía abdominal y un cariotipo previo de resolución estándar fueron normales. En estudio cardiológico se observa síndrome de subclavia izquierda aberrante. No se puede realizar test psicométrico por no colaboración de la paciente. Repetimos el cariotipo mediante técnicas de alta resolución y observamos que la paciente presentaba una pequeña delección en el brazo largo del cromosoma 3 a nivel de q25.3q26.2.

Las delecciones del brazo largo del cromosoma 3 son muy poco frecuentes, no habiéndose descrito ningún paciente con la región q25.3q26.2 delecionada. En estos momentos estamos pendientes de realizar el cariotipo a los padres para saber si la anomalía es heredada o "de novo".

Queremos resaltar la importancia de realizar estudios cromosómicos de alta resolución en pacientes afectos de retraso mental y rasgos dismórficos.

SISTEMÁTICA DIAGNÓSTICA Y TRATAMIENTO EN LA AGENESIA SACRA. A PROPÓSITO DE UN CASO

I.M. Luque Gómez, J. Blasco Alonso, T.J. Martínez Arán, C. Serrano Recio, L. Olivares Sánchez, S. Ortega Pérez, M.E. Rojas Gracia, J. López López, M. Arana Agüera y A. Jurado-Ortiz
Hospital Materno Infantil, Málaga.

Introducción: La agenesia sacra (AS) es una embriopatía poco frecuente, caracterizada por la ausencia total o parcial del sacro, que puede asociar agenesia de columna lumbar. De etiología poco conocida, los datos epidemiológicos sugieren una mutación genética. Destaca su asociación con DM materna tipo I en el 18% de los casos, y la reciente identificación del gen HLXB9 en los casos familiares (Síndrome de Cunarino). La gran variabilidad en su expresión clínica, oscila desde grandes inválidos con pérdida completa de la función de las extremidades inferiores, a casos que pasan desapercibidos con un diagnóstico

tardeo. El diagnóstico precoz y el alcance de los déficits neurológicos son fundamentales para planificar el tratamiento.

Caso clínico: Varón de 2,3/12 años que acude por presentar alteración en la marcha, alteración de la micción y estreñimiento. Entre los antecedentes familiares y personales destacan, madre DM tipo I pregestacional y deambulación al año de vida. En la exploración, ausencia de rasgos faciales dismórficos y desarrollo psicomotor normal. Presenta atrofia glútea con aplanamiento y pliegue interglúteo corto con ano dilatado en posición posterior, atrofia muscular distal de MMII, discreto "flexum" de caderas y rodillas, pies planos valgus y marcha con equinismo bilateral. Los reflejos rotulianos y aquileos están ausentes. La Rx simple de abdomen y región lumbosacra, confirmó el diagnóstico: rudimento de S1 sin observarse el resto del sacro (tipo II de Renshaw). Para detectar lesiones asociadas medulares, la RMN es la técnica de elección. En nuestro caso, se encontró un pequeño lipoma de fillum tele. El estudio neurofisiológico mostró el nivel y la intensidad de los déficits: radiculopatía S1 y S2 con signos de denervación crónica y ausencia de respuesta refleja H. Las repercusiones urinaria e intestinal se valoraron mediante ECO renal, CUMS y enema opaco, poniéndose de manifiesto un reflujo vesicorrenal izquierdo de grado II.

Conclusiones: La AS es una rara embriopatía que debe sospecharse ante la presencia de anomalías morfológicas de la región glútea y sacra. Un examen cuidadoso en los hijos de madre DM contribuye al diagnóstico precoz. Ante un hijo de madre diabética que consulta por alteraciones de la marcha y/o enuresis, debe buscarse una malformación vértebro-medular. El seguimiento de éstos pacientes, debe realizarlo un equipo multidisciplinar.

MOSAICISMO 45,X/46,XY. A PROPÓSITO DE UN CASO

G. Cavallaro, E. Ubierna Medina y J.M. García Sagredo
Centro de Salud Briviesca y Belorado. Centro de Salud Gamonal Las Torres. Burgos. Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: Describimos el caso de un recién nacido, diagnosticado prenatalmente por amniocentesis, de Mosaicismo 45,X/46,XY.

Caso Clínico: Recién nacido de 15 días de vida, fenotipo masculino, con peso al nacer de 3.040 g (P25-50), longitud de 50 cm (P50-75) y perímetro craneal de 34 cm (P25-50), con apropiada ganancia ponderal y desarrollo psicomotor. No alteraciones evidentes en la exploración física ni presencia de rasgos malformativos. Antecedentes familiares: edad materna de 37 años, amniocentesis diagnóstica en semana 16; estudio citogenético que reveló la existencia de dos poblaciones celulares, la minoritaria (10%) con 45 cromosomas con fórmula sexual X, y la mayoritaria (90%) con 46 cromosomas con fórmula sexual XY. α Fetoproteína normal. No otros antecedentes patológicos de interés. Serología TORCH negativa. G1P1A0. Parto en semana 39. APGAR 9/10. Controles postnatales ecográficos cardíaco, abdominal y testicular normales. A los 6 meses de vida se realizó nuevo cariotipo de control que confirmó el mosaicismo 45,X/46,XY, aunque con una pequeña reducción (8%) de la población celular minoritaria.

Conclusiones: Tras revisión de la literatura se aprecia que la mayoría de los casos se diagnostican postnatalmente tras el hallazgo de una alteración fenotípica. Chang y colaboradores estimaron que su frecuencia es alrededor de 1,7/10.000 embarazos.

zos. En aquellos diagnosticados por estudios prenatales, el fenotipo puede variar desde un Síndrome de Turner, hasta un varón normal, pasando por cuadros de Disgenesia Gonadal Mixta; siendo lo más frecuente (90%) que nazca un varón de normal; por esto, los conocimientos actuales indican que es necesario realizar una ecografía de alta resolución para examinar los genitales del feto, y si corresponden a los de un varón lo más probable es que nazca un varón normal, aconsejándose en período postnatal la realización periódica de ecografías de genitales por el posible riesgo de gonadoblastomas e infertilidad. En caso de existir alteración de los genitales estaría indicada una biopsia testicular y en presencia de alteraciones histológicas la realización de gonadectomía. En cualquier caso todas las situaciones expuestas se deben de tomar con cautela ya que no hay suficiente seguimiento de individuos diagnosticados prenatalmente como para establecer un pronóstico.

ACIDEMIA METILMALÓNICA Y HOMOCISTINURIA EN UN MISMO PACIENTE: UN NUEVO CASO

R. Ibáñez Ruiz, M.I. Illán Rueda, C. García Llopis y F. González Rivera

Hospital General de Especialidades Ciudad de Jaén, Jaén.

Caso clínico: RN nacida a término, tras una gestación no controlada, con un peso de 2.400 g y un Apgar de 2-9-9. TAC cerebral en la que se visualiza discretísima leucomalacia periventricular, no mostrando sintomatología neurológica y siendo alta para control en consultas externas. A la semana de vida comienzan a notar decaimiento y mala realización de las tomas, siendo escasa la ganancia ponderal. A los 28 días de vida presenta mal estado general con aspecto séptico y es diagnosticada una sepsis por *Enterococo*. Tras tratamiento antibiótico mejora de su cuadro séptico pero persiste hipotonía generalizada, falta de conexión con el medio y anemia intensa, leucopenia y trombopenia. A los 45 días de vida vuelve a empeorar su estado general, diagnosticándose una sepsis por *Candida parapsilosis* a través de un catéter, de la que se recupera tras tratamiento con Anfotericina B; sin embargo se mantiene la sintomatología neurológica, así como las anomalías hematológicas. En el estudio realizado de su encefalopatía destacan: Perímetro cefálico en el percentil 10. TAC y RMN cerebrales con hipodensidad periventricular, más acusada en región frontoparietal. Ecografía abdominal y cardíaca: sin anomalías. Mapa óseo, cariotipo, estudio oftalmológico y electromiografía normales. EEG: lentificación generalizada. TORCH, VIH, marcadores de hepatitis: negativos. Médula ósea: series megacariocítica y eritrocitaria con morfología megaloblástica; hiperplasia de serie granulocítica con cierto paro madurativo, sin alteraciones morfológicas. Inmunoglobulinas e inmunidad celular normales. Amoniacos ligeramente elevado. Ácido láctico normal. Equilibrio ácido-base normal. Perfil tiroideo hepático y suprarrenal normales. Aminoácidos en plasma y orina: elevación de homocistina y ácido metilmalónico. Disminución de carnitina en plasma (secundaria a acidemia metilmalónica). Desde los tres meses de vida, en que se realiza el diagnóstico, se instaura tratamiento con vitamina B12, B6, carnitina, ácido fólico, betaína y metronidazol, con lo que se observa una discreta mejoría clínica persistiendo la hipotonía, la falta de conexión con el medio y las alteraciones cerebrales en la RMN. Pendiente de resultados de control de aminoácidos en

plasma y orina, así como de la detección del déficit enzimático mediante cultivo de fibroblastos.

Comentario: La combinación de estos dos defectos enzimáticos se debe a una alteración de sus cofactores respectivos (metilcobalamina y adenosilcobalamina), que son dos metabolitos de la vitamina B12. Esta alteración puede producirse por absorción insuficiente de esta vitamina o bien por un defecto congénito, de herencia autosómica recesiva, en su metabolismo intracelular. Este último es el caso de nuestra paciente, cuya clínica precoz implica un peor pronóstico de esta poco frecuente enfermedad.

HOMOCISTINURIA Y ACIDURIA METILMALÓNICA. PRESENTACIÓN DE 5 CASOS

A.I. Cristina de la Torre, V. Climent Riera, C. Aritmendi, S. Zeballos, M.J. Canals Badía y B. Merinero Cortés

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. Universidad Autónoma. Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares. Cantoblanco, Madrid.

Introducción: La homocistinuria (HC) es un error innato del metabolismo cuya causa más frecuente es el déficit de la enzima cistationina beta sintetasa. La incidencia de esta enfermedad es de 1/335.000 nacidos vivos. Es una enfermedad multisistémica progresiva. La relación entre las alteraciones bioquímicas y las manifestaciones clínicas no está clara. El diagnóstico definitivo se realiza por cromatografía de aminoácidos (aa) en sangre y orina: aumento de homocisteína y metionina y disminución de cisteína. La aciduria metilmalónica (AMM) es una aciduria orgánica secundaria a defectos del catabolismo de aa de cadena ramificada. Diversos trastornos intracelulares de la vitamina B12, según el sitio del defecto enzimático, serán los responsables del desarrollo de la AMM o HC o ambas. La patogénesis de estos trastornos está poco entendida. En la analítica nos encontramos aumento de ácido metilmalónico en sangre y orina. No todos los casos van a responder a la administración de la vit B12 pues dependerá del paso metabólico alterado.

Casos clínicos: Presentamos 5 casos de las dos enfermedades combinadas. Caso 1: paciente visto por primera vez en nuestro hospital a la edad de 7 años. El motivo de consulta era el padecimiento desde el año de vida de episodios recurrentes de vómitos, con afectación del estado general. Caso 2: lactante de 2 meses que acude por fiebre, rechazo del alimento y algún vómito ocasional. Caso 3: lactante de 3 meses con mal estado general, deshidratado, hipotónico, con fiebre, vómitos y diarrea de 24 horas de evolución. Caso 4: lactante de 17 días de vida que acude al hospital por ictericia desde el 2º día de vida con estacionamiento de la curva ponderal y mala succión. Caso 5: lactante de 2 meses al que desde 15 días antes le notan decaimiento, frialdad cutánea, disminución de la ingesta y vómitos ocasionales. La analítica a su ingreso: hematíes: 2,2 mill, Hb 6,9 mg/dl y Hcto 19,9%.

Conclusión: Muy pocos casos han sido descritos en la literatura de estos dos déficits combinados. La mayoría de los casos diagnosticados precozmente, se presentan como problemas para alimentarse, mal crecimiento o letargia. Algunos casos descritos presentan clínica tardíamente. La mayoría, pero no todos, tienen alteraciones hematológicas. Actualmente 3 pacientes han fallecido, otro abandonó el tratamiento porque los padres negaban la enfermedad y el paciente diagnosticado a los 7 años actualmente tiene 30.

NEUMOLOGÍA

NEUMATOCELE SECUNDARIO A NEUMONÍA NEUMOCÓCICA QUE EVOLUCIONA A NEUMOTÓRAX A TENSIÓN

C. García Llopis, J. de la Cruz Moreno, A. Solas Beltrán, R. Ibáñez Ruiz, M.I. Illán Rueda, G. Gómez López y F. González Rivera
Hospital General de Especialidades Ciudad de Jaén, Jaén.

Introducción: *S. pneumoniae* sigue siendo el agente bacteriano más frecuente en las infecciones pulmonares. Con el empleo de antibióticos las complicaciones de la neumonía neumocócica se han vuelto poco frecuentes. Entre ellas el empiema, por extensión de la infección a las superficies pulmonares, es la más frecuente en lactantes. La presencia de neumatoceles es habitual en la neumonía estafilocócica, pero puede presentarse en la infección por otros gérmenes. La evolución de estas lesiones hacia neumotórax es rara. Presentamos una paciente de 16 meses, diagnosticada de neumonía neumocócica y empiema pleural, con presencia de neumatocele residual que evoluciona a neumotórax a tensión.

Caso clínico: Paciente de 16 meses que ingresa en UCI procedente de su domicilio por insuficiencia respiratoria aguda y shock séptico. Ocho días antes del ingreso presenta fiebre alta de origen no filiado, que es tratada de forma ambulatoria con azitromicina. En las 48 horas previas a su ingreso comienza con dificultad respiratoria y distensión abdominal. El examen físico muestra distrés respiratorio, distensión abdominal y fallo hemodinámico. En la analítica de urgencia realizada destaca hipoxemia, acidosis metabólica y anemia. En la radiografía de tórax se aprecia opacificación completa de hemitórax izquierdo. La TAC torácica muestra infiltrado alveolar en lóbulo superior izquierdo (LSI) y lóbulo inferior izquierdo (LII), con derrame pleural izquierdo. Se procede a toracocentesis, extrayéndose líquido pleural con características de empiema por lo que se mantiene el drenaje torácico. Se inicia tratamiento antibiótico empírico con penicilina y cloxacilina, a espera del cultivo del líquido pleural, en el que se aísla *S. Pneumoniae* penicilín-sensible, continuándose tratamiento con penicilina G sódica a altas dosis. A los 3 días se traslada a planta por buena evolución. A la semana del ingreso se retira el drenaje, precisando reintroducción por empeoramiento de la clínica y nuevo acúmulo de líquido pleural, por lo que se mantiene el drenaje tres semanas más. La evolución radiológica muestra disminución progresiva del derrame pleural izquierdo, junto con imágenes de hiperinsuflación, crecientes a lo largo de los días, presentando al alta una ocupación casi completa del hemitórax izquierdo. En la TAC torácica de control se aprecia una imagen sugestiva de neumatocele gigante en LSI. Asintomática desde el punto de vista respiratorio, se procede al alta. A los 20 días de su alta reingresa por distrés respiratorio sin fiebre, apreciándose en la exploración física hipoventilación en hemitórax izquierdo con desplazamiento del latido cardíaco a la derecha. Se realiza Rx de tórax y TAC torácica que muestran imágenes compatibles con neumotórax izquierdo a tensión secundario a rotura del neumatocele, por lo que se practica drenaje torácico que se mantiene durante cinco días. En revisiones posteriores se encuentra asintomática y los controles radiológicos muestran reexpansión pulmonar

izquierda completa con pequeño neumatocele residual en LSI.

Discusión: La presencia de un neumatocele residual de gran tamaño plantea la posibilidad de tratamiento quirúrgico. Habitualmente la evolución de estas lesiones es favorable, por lo que se planteó una actitud expectante. Sin embargo la presentación brusca de un neumotórax a tensión con compromiso vital es una complicación posible como demostramos en este caso clínico.

ESTUDIO DE LA ADHERENCIA TERAPÉUTICA EN EL ASMA INFANTIL

A. García Merino, C.A. Díaz Vázquez, I. Carvajal Uruña, P. Mola Caballero de Rodas, M. García-Noriega Fernández, B. Domínguez Aurrecoechea, M. Fernández Francés y P. Rodríguez Menéndez
Grupo Regional de Trabajo sobre Asma Infantil en Atención Primaria.

Introducción: El cumplimiento mantenido de las recomendaciones médicas (adherencia terapéutica) es imprescindible para conseguir la máxima efectividad del tratamiento en las enfermedades crónicas de la infancia. Un problema al que se enfrenta el pediatra que asiste a niños con asma es la dificultad para estimar la adherencia al tratamiento de control de la enfermedad.

Objetivos: 1) verificar la adherencia al tratamiento antiinflamatorio en niños con asma menores de 6 años, administrado mediante un nebulizador electrónico (Optineb-2[®]) que permite conocer con detalle la cumplimentación terapéutica diaria, 2) comprobar si el cumplimiento se modifica a largo plazo (6 meses), y 3) valorar la relación entre la adherencia y diversas características personales y familiares detectables al inicio del tratamiento (antecedentes relacionados con el asma y socioculturales).

Material y métodos: Estudio prospectivo y colaborativo realizado por pediatras de atención primaria que captaron niños para constituir un único grupo seguido durante 6 meses. Los criterios de inclusión fueron: 1) edad menor de 6 años, 2) diagnóstico de asma persistente, 3) necesidad de tratamiento antiinflamatorio durante un tiempo no inferior a 6 meses. El tratamiento crónico del asma (budesonida o cromoglicato disódico) fue administrado por vía inhalatoria con Optineb-2[®], nebulizador electrónico que lleva incorporado un microprocesador no manipulable que registra la fecha y hora a la que se dispensa cada dosis de fármaco, particularidad que era desconocida para la familia. En la visita inicial se recogieron los datos personales y familiares y se realizó una intervención educativa en la que se insistió en la importancia de la cumplimentación regular de la medicación antiinflamatoria para el control del asma. Los niños fueron revisados en visitas mensuales en las que se realizó el seguimiento clínico y diversas actividades de refuerzo educativo según un protocolo diseñado con anterioridad. La tasa de adherencia en cada tiempo analizado fue calculada como porcentaje de dosis administradas con respecto a las prescritas para el período considerado. Los pediatras responsables del manejo clínico de los niños incluidos en el estudio no conocieron la adherencia de sus pacientes hasta que el seguimiento hubo finalizado.

Resultados: Se incorporaron al estudio 21 niños (rango de edad 9-66 meses) de los que 18 (85,7%) completaron 6 meses

de seguimiento. La tasa de cumplimentación global fue del 79% (rango 42,2-99,6%) y se mostró mayor en los niños que acabaron el estudio ($83\% \pm 16,8$ vs $55\% \pm 4,9$; $p < 0,001$). La adherencia al tratamiento durante el primer mes de seguimiento fue superior a la alcanzada durante el sexto mes ($90,5\% \pm 12,9$ vs $75,5 \pm 26,6$; $p = 0,02$). El sexo y la edad del niño, el número de hermanos y los antecedentes familiares de asma, enfermedad alérgica y hábito tabáquico no influyeron en la cumplimentación, y tampoco lo hicieron el nivel de estudios de los padres o la circunstancia de que la madre trabajase fuera del hogar.

Conclusiones: 1) la adherencia terapéutica evaluada con un método patrón oro (nebulizador Optineb-2®) en un grupo de niños menores de 6 años con asma persistente en los que realizó seguimiento estrecho fue elevada, 2) la cumplimentación fue menor en los niños que abandonaron la terapia y disminuyó en el transcurso del tiempo (6 meses), 3) la edad, sexo y fratría del niño, los antecedentes familiares relacionados con el asma, el tabaquismo y las características sociofamiliares no se asociaron con el grado de adherencia al tratamiento a largo plazo del asma infantil.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN INUSUAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

C. Vicente Calderón, N. Escudero Rodríguez, M. Marco García, E. Guillén Navarro, R. Domingo Jiménez y M. Sánchez-Solís
Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: La incidencia de hipertensión intracraneal benigna (HIC) en niños con fibrosis quística (FQ) se ha estimado, según las distintas series, en un 7,7-9,7%. Su patogenia no está clara, siendo objeto de constante controversia.

Caso clínico: Lactante de 7 meses, primera hija de padres jóvenes y no consanguíneos. Embarazo y parto sin incidencias. Somatometría al nacimiento: peso en p3, talla y perímetro craneal (PC) en p75. Screening metabólico normal. No suplementos vitamínicos. Ingresos por un cuadro de dificultad respiratoria. A la exploración destaca un peso menor del p3, talla en p10 y PC en p75 con fontanela anterior amplia (3 x 3 cm) y abombada. Taquipnea, tiraje, hipoventilación y sibilancias espiratorias. Exámenes complementarios: TAC craneal: sistema ventricular levemente aumentado de tamaño con parénquima cerebral normal. LCR normal. Test del sudor (2): Cl: 100 mEq/L, helecchos centrales y periféricos típicos. Quimotripsina fecal: 0,6. Elastasa fecal < 10. Estudio de mutaciones del gen CFTR: $\Delta F508/G542X$. A su ingreso se administran agonistas β_2 y corticoides, mejorando respiratoriamente pero sin variación del cuadro de HIC, resolviéndose tras una semana de tratamiento con enzimas pancreáticas.

Comentarios: 1) De los 64 casos de FQ controlados en nuestra unidad desde 1990, solo se ha observado HIC benigna en este paciente, obteniendo una prevalencia menor que las publicadas (1,5%). 2) La patogenia en nuestro caso no se explica por el aumento de la presión venosa intra-torácica secundaria a obstrucción bronquial, por la corticoterapia ni por la recuperación nutricional. 3) Es destacable el curso benigno del proceso. 4) Insistir que debe considerarse la posible coexistencia de FQ en niños con HIC benigna.

SÍNDROME POSTNEUMECTOMÍA EN LACTANTE CON MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA PULMONAR

M.A. Pérez Parras, S. Jaraba Caballero, E. García Menor, C. Navas Heredia, J.I. Garrido Pérez, J.M. Ocaña Losa y J. Torres Borrego
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La enfermedad adenomatoidea quística pulmonar es la segunda lesión congénita más frecuente del pulmón, afectando en más del 95% de los casos un solo lóbulo pulmonar. La manifestación clínica habitual es distrés respiratorio en el período neonatal. Presentamos un caso atípico de malformación adenomatoidea quística con afectación completa del pulmón derecho que desarrolló posteriormente insuficiencia respiratoria secundaria a la neumectomía. El síndrome postneumectomía se debe al desplazamiento, rotación del mediastino y herniación del pulmón sano hacia el hemitórax vacío. Como consecuencia, se produce compresión de la tráquea y bronquio principal por estructuras vasculares y/o óseas, o angulación de la unión tráquea-bronquio principal. Clínicamente se caracteriza por disnea progresiva, estridor e infecciones pulmonares de repetición.

Caso Clínico: Recién nacido, a término, de peso adecuado a su edad gestacional, sin antecedentes patológicos. A los tres días de vida presenta cuadro de dificultad respiratoria leve con auscultación normal y sin hallazgos radiológicos patológicos. Se descarta cardiopatía congénita. Desde entonces persiste trabajo respiratorio leve, hipoventilación en hemitórax derecho y subcrepitantes a la auscultación, recibiendo tratamiento con broncodilatadores. A los dos meses de vida, ante el agravamiento del cuadro respiratorio, ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos donde se aprecia mediano estado general, polipnea, tiraje intercostal, subcostal, depresión supraesternal y quejido intermitente. A la auscultación hipoventilación marcada en hemitórax derecho. Radiografía de tórax con múltiples imágenes quísticas bullosas generalizadas en hemitórax derecho, importante atrapamiento aéreo y desplazamiento mediastínico contralateral. Se realiza tomografía computarizada torácica que confirma la sospecha de malformación adenomatoidea quística. Como tratamiento se realiza neumectomía derecha, obteniéndose diagnóstico anatomopatológico de malformación adenomatoidea quística tipo III. La evolución postoperatoria es buena con extubación al quinto día de la intervención. A los quince días del postoperatorio presenta de nuevo taquipnea y distrés respiratorio compatible con obstrucción de la vía aérea alta. En tomografía de control presenta desviación mediastínica a la derecha y herniación transmediastínica de pulmón izquierdo; desviación de tráquea y bronquio principal izquierdo a la derecha, ambos permeables.

Conclusiones: 1) La afectación completa de pulmón derecho y los hallazgos radiológicos iniciales atípicos constituyen una forma poco frecuente de presentación de malformación adenomatoidea quística. 2) Una vez realizado el diagnóstico la única posibilidad de tratamiento es la resección quirúrgica de la lesión, debido al riesgo potencial de transformación maligna; siendo lo más conservadora posible de la porción parenquimatosa sana. 3) El síndrome postneumectomía es una complicación rara y potencialmente letal cuyos síntomas pueden aparecer varios días después de la neumectomía. El tratamiento consiste en la colocación de una prótesis en el hemitórax vacío que evite el desplazamiento de las estructuras mediastínicas.

BACTERIEMIA Y NEUMONÍA POR *STREPTOCOCCUS* DEL GRUPO *INTERMEDIUS*. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Maderuelo Sánchez, T. Bracamonte Bermejo, L. Echeverría Zudaire, B. García Cuartero, Ll. Carrasco Marina, J.M. de Cea Crespo, A. González Vergaz y A. Arregui Sierra
Hospital Severo Ochoa. Leganés, Madrid.

Introducción: Los *Streptococcus* del grupo *Intermedius* son patógenos poco conocidos. Se encuentran como comensales habituales en cavidad oral, nasofaringe, tracto gastrointestinal y vagina. Clínicamente se caracteriza por propensión a infecciones piógenas invasivas, con tendencia a la formación de abscesos. La coinfección con anaerobios favorece su crecimiento. En la actualidad estamos asistiendo a un aumento en la incidencia de bacteriemias por estos patógenos en pacientes oncológicos y/o neutropénicos. También se ha relacionado con el Síndrome del Distress Respiratorio del adulto y Shock tóxico. Son responsables de hasta un 15% de las endocarditis por *Streptococo* y se aíslan hasta en un 80% de los abscesos cerebrales. La neumonía causada por estos agentes suele complicarse con absceso y empiema pleural. Se asocia con una gran morbimortalidad. El tratamiento debe ser agresivo por su gran tendencia a formar abscesos, recomendándose como pauta inicial un beta lactámico asociado a aminoglucósidos.

A continuación presentamos el caso de un paciente que presentó una infección por este patógeno. Se trata de un varón de 26 meses de edad que acude por rinorrea acuosa y tos de un mes de evolución, acompañándose en las últimas 48 horas de fiebre elevada, vómitos, hiporexia y empeoramiento del estado general. A la exploración física presenta regular estado general con decaimiento, siendo el resto normal. Las pruebas complementarias destacan: hemograma con 17.000 leucocitos y desviación izquierda siendo el resto de las series normales; PCR: 239; hemocultivo positivo para *Streptococcus* del grupo *Intermedius*; Radiografía de tórax: condensación en lóbulo superior derecho. Resto de pruebas complementarias (Mantoux, Bioquímica, Ionotest y Estudio inmunológico completo con subclases de IgG normales). Se trató con Cefotaxima i.v durante su ingreso (10 días) con buena evolución. El control radiológico a las 6 semanas fue normal.

Comentario: La presentación de bacteriemia y neumonía por este patógeno en un paciente inmunocompetente es rara. Nuestro paciente no presentó ninguna de las complicaciones habituales por este germen, que debe tenerse en cuenta ante cualquier absceso y empiema.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL DERRAME PLEURAL EN NUESTRO MEDIO

A. Maderuelo Sánchez, A. Rayo Fernández, T. Bracamonte Bermejo, L. Echeverría Zudaire, M.L. García García, J.M. de Cea Crespo, M. Tomico del Río y A. Arregui Sierra
Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Introducción: El derrame pleural (DP) en la infancia es una patología poco frecuente, siendo la causa más habitual la patología infecciosa, seguida por las cardiopatías congénitas y en tercer lugar la paratumoral.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de todos los DP ingresados en nuestro Centro entre enero 1989 y diciembre 2000.

Resultados: Se han recogido un total de 37 casos de derrame pleural. Las edades más frecuentes de presentación han sido entre los 3

y 7 años. La etiología más frecuente ha sido la paraneumónica (75%), encontrándose 3 casos de pleuritis tuberculosa, 2 traumáticos, 2 secundarios a hernia diafragmática, 2 debidos a procesos ORL y 1 asociado a Sd. Nefrótico. El dato clínico de presentación más habitual es la fiebre, presente en el 81% de los casos, seguido de la tos (62%), dolor torácico pleurítico (32%), dolor abdominal (24%) y disnea (24%). Entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de neumonía con derrame, transcurrieron entre 1 y 30 días, con una media de 7,8 días y una mediana de 5. De los derrames asociados a neumonía, en un 74% estaba presente al diagnóstico (Rx inicial). En el resto de casos (26%) aparecía como complicación posterior en la evolución de la neumonía; objetivándose en control radiológico realizado por empeoramiento entre 24 horas y 9 días tras el diagnóstico inicial, con una media de 4,3 días y una mediana de 3 días. La localización más frecuente de la neumonía complicada con derrame fue el LID (37%), seguida de afectación múltiple (33%) (incluyendo en todos estos casos algún lóbulo basal) y por LII (22%). Otras localizaciones son LSI (3%) y LMD (3%). En cuanto al germen causal, sólo se obtuvo hemocultivo positivo en 5 de los 27 derrames paraneumónicos (18,5%), siendo en todos ellos *Streptococo pneumoniae*, sin olvidar que 12 casos (44,4%) habían recibido antibioterapia previamente, encontrando en todos ellos hemocultivo negativo. En 3 casos se objetivó seroconversión para Adenovirus y en 1 *Micoplasma*. Los únicos cultivos de líquido pleural con resultado positivo fueron los 2 casos de pleuritis tuberculosa. Con respecto a la eficacia del tratamiento se encontró que 16 casos presentaron buena respuesta al tratamiento antibiótico empírico inicial, modificándose en 11 niños, 10 de ellos por aparición (7) o aumento del derrame y en un caso por persistencia de fiebre. Se realizó toracocentesis en 11 casos, en 9 de ellos por presentar DP importante y/o empeoramiento clínico, y sólo en 2 con fines diagnósticos exclusivos (sin condensación asociada). Todos los líquidos pleurales analizados cumplían características de exudado según los criterios de Light, excepto un caso de trasudado (Hernia diafragmática). Hubo dos empiemas. Se colocó tubo de drenaje a uno de los casos de empiema y a un niño con hernia diafragmática.

Comentarios: En nuestro medio la causa más frecuente de DP es la infecciosa, dato que coincide con lo hallado en la literatura. Se debe considerar la posibilidad de derrame pleural como complicación en todas las neumonías con mala evolución, como sucedió en la mayoría de nuestros pacientes. Aunque la toracocentesis es una técnica de alta rentabilidad diagnóstica, en nuestra serie solo se realizó en aquellos pacientes con mala evolución, dada la buena respuesta al tratamiento empírico inicial en el resto.

FACTORES DE RIESGO PARA EL DESARROLLO DE DISPLASIA BRONCOPULMONAR Y/O ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA EN RECIÉN NACIDOS MENORES DE 1.500 G

M.A. Gómez Llorente, G. Pérez Pérez, M. Navarro Merino, Sáenz Guerrero, A. López Sanz, M. Santano Gallinato, I. Durán Vargas, M. Muñoz Ramos y J. González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Analizar los factores que han podido influir en el desarrollo de la displasia broncopulmonar (DBP) y/o enfermedad pulmonar crónica (EPC) en los niños < 1.500 gramos nacidos en nuestro hospital en los años 1995, 1996, 1997 y que sobreviven a los 28 días de vida.

Material y método: Del total de 9.600 RN vivos entre los años 1995 y 1997, 74 (0,77%) fueron < de 1.500 g. De estos, sobrevivieron a los 28 días 53 (71,6%) de los cuales se perdieron para nuestro estudio 4, siendo la muestra final analizada de 49 niños. Consideramos DPB a la “necesidad de oxígeno y radiografía de tórax compatible, a los 28 días de vida postnatal” y EPC a la “dependencia de oxígeno y algún signo de disfunción pulmonar a las 36 semanas de edad postconcepcional”. Se revisaron los distintos factores que pudieron influir en el desarrollo o no de estas patologías y se analizaron por separado en cada uno de los siguientes grupos: Grupo A: niños que desarrollaron DBP. Grupo B: niños que desarrollaron EPC. Grupo C: niños que no desarrollaron ni DBP ni EPC. Se realizó estudio estadístico mediante el test de Chi-Cuadrado, T de Student, Odds ratio multivariada e intervalo de confianza (Modelos de regresión logística EPIDAT). Comparamos los grupos A y B (patología respiratoria) con el grupo C.

Resultados: Del total de la muestra (49 niños), el 51% eran varones y el 49% mujeres. Ocho niños (16,3%) desarrollaron DBP (Grupo A); 13 niños (26,5%) desarrollaron EPC (Grupo B); 28 niños (57,1%) no tuvieron ni DBP ni EPC (Grupo C).

Se analizaron distintos parámetros en cada uno de los tres grupos destacando: 1) Peso medio en gramos: A: 971,8. B: 1.102,69. C: 1.243,39. 2) Edad gestacional en días: A: 197,2. B: 196,69. C: 225,42. 3) Uso de corticoides prenatales: A: 25%. B: 30,8%, C: 50%. 4) Uso de surfactante: A: 75%, B: 72,7%, C: 21,4%. 5) Ventilación mecánica: A: 75%, B: 100%, C: 35,7%. 6) Días de ventilación mecánica: A: 26,2, B: 17,8, C: 1,53. 7) FiO₂ máxima más de 6 horas: A: 51%, B: 48%, C: 32,9%. 8) Días totales con FiO₂ > 50%: A: 2,37, B: 3,3, C: 0,39. 9) Sepsis: A: 75%, B: 61,5%, C: 25%. 10) Persistencia del ductus: A: 0%, B: 23%, C: 0%. 11) Enterocolitis necrotizante: A: 0%, B: 15,4%, C: 7,1%. 12) Retinopatía: A: 62,5%, B: 61,5%, C: 14,3%.

Fueron estadísticamente significativos y con mayor riesgo de desarrollo de patología respiratoria los siguientes factores: < peso y edad gestacional, uso de ventilación mecánica y número de días de la misma y número de días con FiO₂ > 50%.

Conclusiones: Consideramos importante la valoración de los RN a los 28 días de vida postnatal y a las 36 semanas de edad postconcepcional, ya que un número importante de niños tienen síntomas respiratorios a los 28 días y están asintomáticos a las 36 semanas de edad postconcepcional. En general los factores que en la literatura se relacionan con el desarrollo de DBP y/o EPC, se confirman en nuestra muestra. El uso de surfactante como tratamiento de rescate no disminuye la incidencia de DBP y/o EPC. Los días de ventilación mecánica y la menor edad gestacional son los factores que se asocian a un mayor riesgo de DBP y/o EPC.

MORBILIDAD RESPIRATORIA EN RECIÉN NACIDOS MENORES DE 1.500 G. SEGUIMIENTO DURANTE LOS 2 PRIMEROS AÑOS DE VIDA

G. Pérez Pérez, M.A. Gómez Llorente, M. Navarro Merino, C. Sáenz Reguera, L. Díaz Cañaveral, C. Rodríguez Matute, S. Taboada Prieto y J. González Hachero

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Objetivos: Valorar la morbilidad respiratoria durante los 2 primeros años de vida en niños que pesaron menos de 1.500 g al nacer. Observar si existen diferencias entre los que fueron diag-

nosticados de displasia broncopulmonar (DBP), de enfermedad pulmonar crónica (EPC) y aquellos que no tuvieron ninguno de los dos diagnósticos.

Material y método: El material de nuestro estudio lo forman 41 niños que nacieron con menos de 1.500 g entre los años 1995 y 1997 y se han evaluado a los 2 años de vida. Se analizan en el total de los niños: el número de crisis de broncoespasmo, la necesidad y frecuencia del uso de broncodilatadores y corticoides inhalados, el nº de ingresos hospitalarios por causa respiratoria. Posteriormente se analizan los mismos parámetros en cada uno de los siguientes grupos: Grupo EPC: niños diagnosticados de EPC (necesidad de O₂ a las 36 semanas de edad posconcepcional). Grupo DBP: niños diagnosticados de DBP (necesidad de O₂ y radiografía compatible a los 28 días de vida). Grupo no EPC no DBP: el resto. Se realizó estudio estadístico mediante el Test de la Chi- Cuadrado y la T de Student. Cálculo del Riesgo Relativo (RR) y sus intervalos de confianza (EPIDAT).

Resultados: Del total de niños (41), el 68,3% tuvo alguna crisis de broncoespasmo, y el 39% tuvo más de 3. Usaron broncodilatadores el 58,8% del total y el 39% en más de 3 ocasiones. Los corticoides inhalados fueron usados por un 50% de los niños, necesitando más de seis meses el 30% de ellos. Tuvieron infección de vías bajas (bronquiolitis, neumonía) en 20,5% e ingreso por causa respiratoria el 37%. En los distintos grupos los resultados fueron los siguientes:

TOTAL	EPC		DBP		NO EPC/DBP		P	RR
41	N = 12	%	N = 5	%	N = 24	%		
Ingresos	4/11	36	1/5	20	10/24	42	N.S.	
Broncoespasmos	12/12	100	2/5	40	14/24	58	< 0,05	1,75
> 3 episodios	9/12	75	1/5	20	6/24	25		
Broncodilat. Inh.	10/12	83	1/5	20	13/24	54	< 0,05	3,1
> 3 veces	9/12	75	1/5	20	6/24	25		
Corticoides inh.	12/12	100	1/5	20	7/23	30	< 0,05	3,05
> 6 meses	9/12	75	0/5	0	3/23	13		

Los niños diagnosticados de EPC tuvieron más morbilidad respiratoria que los otros dos grupos con p < 0,05 y más riesgo de sufrir crisis de broncoespasmo, necesitar corticoides y broncodilatadores inhalados (RR: 1,75, RR: 3,1, RR: 3,05 respectivamente con intervalo de confianza del 95%)

Conclusiones: El hecho de nacer con menos de 1.500 g constituye en sí un riesgo de patología respiratoria en los dos primeros años de vida, ya que más del 50% de los niños tuvieron algún episodio de broncoespasmo, necesitaron broncodilatadores al menos 1 vez y usaron corticoides inhalados más de tres meses. El diagnóstico de EPC es un factor de riesgo para el desarrollo de morbilidad respiratoria en los dos primeros años. Los niños diagnosticados de DBP que están asintomáticos a las 36 semanas de edad posconcepcional se comportan igual que los del grupo control (no DBP no EPC) en cuanto a patología respiratoria.

ANÁLISIS DE 31 MUTACIONES DEL GEN CFTR EN 55 FAMILIAS ANDALUZAS

M.A. Gómez Llorente, C. Gómez Llorente, A. Suárez, A. Antúnez, M. Arauzo, G. Pérez Pérez, M. Navarro Merino, J. González Hachero y J.A. Gómez Capilla

Hospital Universitario San Cecilio, Granada, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Analizar la distribución de las mutaciones del gen CFTR en una muestra de la población andaluza.

Comprobar la eficacia del método de detección de análisis molecular empleado.

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

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

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

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

VALORACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS ASMÁTICOS

S. Taboada Prieto, C. Rodríguez Matute, L. Díaz Cañaverl, G. Pérez Pérez, M. Navarro Merino y J. González Hachero

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

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

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

Metodología: Se estudiaron 85 pacientes de ambos sexos con edades comprendidas entre 7 y 16 años, diagnosticados de asma persistente leve, moderado o grave. Se les administró la versión adaptada al castellano del PAQLQ y se obtuvieron los siguientes datos clínicos: Sintomatología clínica, número de exacerbaciones en el último año, uso de medicación de rescate (β_2 adrenérgicos a demanda) y espirometría (capacidad vital forzada o CVF y volumen espiratorio máximo en el primer segundo o FEV1). Las puntuaciones en el PAQLQ pueden oscilar entre 1 y 7 puntos, donde 1 indica peor calidad de vida y 7 mejor calidad de vida.

Resultados: De los 85 pacientes, 39 tenían asma leve, 24 asma moderado y 22 asma grave. La puntuación media en PAQLQ de los niños con asma leve fue 6,47, en asma moderado 5,89 y en asma grave 5,31 puntos. Encontramos diferencias estadísticamente significativas entre asma leve y grave ($p < 0,0005$). La puntuación en el cuestionario de los niños asintomáticos fue 6,28, en los que tenían tos 5,81, sibilancias 5,90 y tos más sibilancias 5,40. Encontramos diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,003$) entre los cuestionarios de los pacientes asintomáticos y de los que tenían más síntomas. La puntuación en PAQLQ de los niños que no presentaron crisis en el último año fue: 6,20 y en aquellos que tuvieron más de tres crisis: 5,46. La diferencia entre ambos grupos fue estadísticamente significativa ($p < 0,01$). La puntuación en el PAQLQ de los niños que tomaban β_2 adrenérgicos a demanda fue: 4,66 y en los que no tomaban β_2 : 5,93 puntos. A medida que aumentaba el consumo de β_2 a demanda la puntuación en el cuestionario iba disminuyendo. La correlación (Rho Spearman) entre el cuestionario y la espirometría fueron altas con el FEV1 (0,317) y bajas con la CVF (0,024).

Conclusiones: El cuestionario PAQLQ nos permite valorar en qué medida la gravedad del asma, los síntomas, el número de crisis y el uso de medicación de rescate afecta a la vida del paciente. El dato espirométrico más relacionado con la calidad de vida fue el FEV1.

NEONATOLOGÍA

APLASIA CONGÉNITA DE ADENOHIPÓFISIS CON NEUROHIPÓFISIS ECTÓPICA.

DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

F. Alonso Molleja, V. Cifuentes Sabio, M.A. Moreno Platero, J. Guzmán Cabañas, M.D. Ruiz González, M.J. Párraga Quiles, P. Jaraba Caballero, M.D. Huertas Muñoz, M. Zapatero Martínez y R. Cañete Estrada

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: El Panhipopituitarismo congénito es una rara enfermedad que puede deberse a múltiples causas como infecciones, traumatismos o patología vascular entre otros, aunque la mayoría de los casos son primarios o idiopáticos. La aplasia de adenohipófisis sin anomalías cerebrales ni craneales asociadas es aún menos frecuente, orientándonos hacia un posible diagnóstico la aparición de hipoglucemia precoz y en caso de los varones, la presencia de micropene. Aportamos un caso de un recién nacido mujer con hipoglucemia neonatal prolongada como forma de presentación.

Caso clínico: Recién nacido a término de 48 horas de vida que ingresa para descartar cardiopatía congénita. Antecedentes personales y familiares: madre tercigesta y primípara (2 abortos previos). Embarazo controlado. Parto eutócico. Período neonatal inmediato normal. Valorada por S. De Cardiología se descarta patología marformativa a nivel cardíaco. Se detectan crisis de hipoglucemia junto a ictericia prolongada, vómitos y escasa ganancia ponderal. Se realiza ecografía abdominal y estudio gastroesofágico siendo ambos normales. Se descartan errores innatos del metabolismo. En determinación coincidente con crisis de hipoglucemia se observa ausencia total de insulina en sangre. Solicitamos estudio hormonal donde destaca un hipotiroidismo con cifras de TSH bajas, orientándonos hacia una alteración del eje hipotálamo hipofisario, con cortisol, ACTH y GH por debajo de límites normales. La RNM nos confirma el diagnóstico de aplasia de adenohipófisis con ectopia de neurohipófisis, silla turca vacía y ausencia del resto de tallo hipofisario. Se inicia tratamiento sustitutivo con tiroxina, corticoides y, posteriormente, hormona de crecimiento, mejorando el cuadro progresivamente.

Conclusiones: El panhipopituitarismo congénito es poco frecuente pero nos debe hacer pensar en él, la presencia de hipoglucemias persistentes en las primeras etapas de la vida. El método diagnóstico por imagen de elección es la RNM, que además de proporcionar detalles sobre las lesiones ocupantes de espacio, puede definir tamaño de los lóbulos anterior y posterior, así como del tallo hipofisario. El tratamiento sustitutivo de los déficits hormonales existentes debe iniciarse precozmente para favorecer un crecimiento y un desarrollo neurológico adecuado.

TROMBOSIS VENOSA NEONATAL Y MUTACIÓN G20210A DE LA PROTROMBINA

R.M. Funes Moñux, A.E. Aldea Romero, D. Elorza Fernández, J. Pérez Rodríguez y J. Quero Jiménez
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: La trombosis de la vena renal (TVR) es más frecuente en RN y lactantes de poca edad. Es posible el desarrollo de TVR intraútero. Los RN presentan masa en flanco, hematuria, proteinuria, trombocitopenia y disfunción del riñón implicado. La TVR se asocia a estados patológicos caracterizados por reducción del flujo sanguíneo renal, aumento de la viscosidad sanguínea, hiperosmolaridad o hipercoagulabilidad, que a su vez pueden ser factores adquiridos o hereditarios. En la infancia el factor de riesgo genético protrombótico más frecuentemente hallado es la mutación heterocigota del factor V G1691A. En contraste la variante de la protrombina G20210A es probablemente el factor de riesgo más importante durante la pubertad y adolescencia. La ecografía abdominal es la prueba diagnóstica de elección. El tratamiento incluye medidas generales, anticoagulación y terapia trombolítica. La TVR conduce frecuentemente a un daño renal irreversible.

Caso clínico: RN mujer de 38 sem + 4 días con peso de 2.590 g, nacida de madre de 37 años, primípara. Embarazo controlado con diabetes gestacional en tratamiento con insulina 2 meses antes parto e HTA en tratamiento con adalat. Ecografías normales. Parto vaginal eutócico. Reanimación superficial. Diuresis y meconio en las primeras 24 horas de vida. Buen control de glucemias. Presenta distrés respiratorio leve inmediato con evolución favorable. A las 48 h. de vida ingresa en cuidados intensivos

neonatales con mal estado general, mala perfusión y distress. Presenta masa abdominal en flanco izdo. Analítica con acidosis metabólica, creatinina 5,6 mg/dl; urea 131 mg/dl, potasio de 6,6 mmol/l, fórmula leucocitaria no infecciosa y PCR < 5. Se inició ventilación mecánica convencional manteniendo hemodinámica con HTA significativa. Anuria refractaria a diuréticos desde su ingreso tratada con hemofiltración arterio-venosa durante 5 días, posteriormente se inicia diálisis peritoneal que se mantiene hasta los 19 días de vida. Se trató empíricamente con ampicilina y cefotaxima siendo posteriormente el hemocultivo estéril. Se realizó ecografía abdominal a los 3 días de vida visualizándose vena cava inferior permeable. Agenesia de riñón derecho y riñón izquierdo globuloso con estudio Doppler compatible con trombosis venosa. Se inició tratamiento fibrinolítico con rTPA complicado con sangrado umbilical activo importante. Se disminuyó la dosis de fibrinolítico hasta su retirada a las 24 horas de tratamiento. Se mantuvo anticoagulada con heparina hasta los 37 días de vida. A las 5 horas del tratamiento con rTPA no existen cambios ecográficos renales. En las ecografías renales de control se encuentran hallazgos compatibles con reperfusión progresiva de la TVR. Mejoría progresiva de las cifras de creatinina. Al alta creatinina sérica 2,8 mg/dl con diuresis propia sin necesidad de diálisis. En ecografía cerebral presenta infarto córtico subcortical derecho. Presenta alteración EEG tipo burst-supresión con mejoría progresiva posterior. Durante el ingreso se descartó enfermedad metabólica congénita. Se realizó estudio etiológico de la trombosis renal que mostró déficit de los factores sintetizados en el hígado fundamentalmente ATIII (37%). Portador del genotipo de la protrombina G20210A que es protrombótica hallándose la misma alteración en la madre.

Conclusiones: La TVR puede producir un daño irreversible renal y una elevada morbimortalidad posterior por lo que se recomienda un tratamiento anticoagulante y/o trombolítico agresivo. Es obligado incluir en el estudio diagnóstico las posibles causas genéticas. La mutación G20210A de la protrombina podría ser causa de TVR en el período neonatal.

MENINGITIS NEONATAL POR ENTEROVIRUS EN GEMELOS

M. Anchóriz Esquitino, M.D. Esquivel Mora, C. Salido-Peracaula, D. Contreras Carrera, L. Calvo Torrecilla y J. Ortiz Tardío
Hospital General, Jerez de la Frontera.

Antecedentes: El grupo de los enterovirus no polio constituye la etiología más frecuente de las meningitis neonatales causadas por agentes víricos, siendo la principal vía de transmisión la transplacentaria. Presentamos el caso de gemelos con meningitis neonatal simultánea por enterovirus de transmisión postnatal, dada la excepcionalidad del caso y no hallar referencias bibliográficas acompañantes.

Caso clínico: Se expone el caso de dos recién nacidos, productos de segunda gestación gemelar monocorial monoamniótica, controlada y bien tolerada. Nacen a las 36 semanas de gestación, con un peso respectivamente de 2.295 g y 2.630 g, mediante parto espontáneo, hospitalario y eutócico, siendo la amniorrexis espontánea mayor de 24 horas con líquido amniótico normal. Ingresan a los 27 y 28 días de vida respectivamente, procedentes de su domicilio por presentar ambos hipertermia de menos de seis horas de evolución. Entre los antecedentes familiares destacaba un hermano de dos años de edad con cua-

dro catarral de vías altas durante la última semana. En la somatometría se obtuvieron percentiles normales de peso, longitud y perímetro cefálico. En la exploración física del primer gemelar destacaba un mediano estado general, temperatura rectal de 38° C, coloración de piel pálida, facies de sufrimiento, llanto quejumbroso y discreta hipotonía axial; el resto de la exploración por aparatos fue normal. En la exploración física del segundo gemelar no destacaban hallazgos patológicos excepto hipertermia rectal de 38,5° C. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias en ambos gemelos: Hemogramas que mostraban leucocitosis con predominio linfomonocitario; bioquímicas séricas y orinas normales; PCR sérica, siempre inferiores a 1 mg/dl; hemocultivos y urocultivos negativos; el líquido cefalorraquídeo (LCR), claro y normotenso en ambos, mostró en el primer gemelar 555 células/mmc (95% linfocitos) y bioquímica normal y en el segundo gemelar 948 células/mmc (95% linfocitos) y bioquímica normal; cultivo bacteriano de LCR, negativo; la investigación en LCR de enterovirus y herpes mediante técnica de PCR, negativa en ambos gemelos (Centro Nacional de Microbiología, Majadahonda). Se instaura tratamiento antibiótico intravenoso con ampicilina y cefotaxima, repitiéndose la punción lumbar a los cuatro días obteniendo un LCR en el primer gemelar con 38 células/mmc (85% linfocitos) y en el segundo gemelar con 150 células/mmc (90% linfocitos). La investigación virológica en heces del primer gemelar y del hermano de dos años, positiva para enterovirus no polio; en sangre, LCR y secreciones nasofaríngeas, negativas en ambos gemelos y hermano. Serología vírica en ambos gemelos y hermano (Influenza A, Influenza B, Herpes Simple, Varicela Zóster, Citomegalovirus, Virus respiratorio sincitial, Adenovirus, *Mycoplasma Pneumoniae*, F.Q.), negativas. La evolución en ambos casos fue muy favorable desapareciendo la fiebre en las primeras horas, completándose el tratamiento antibiótico durante diez días.

Discusión: Las meningitis por enterovirus en recién nacidos son difíciles de diagnosticar y diferenciar de las meningitis bacterianas. La identificación del virus causal debe realizarse de forma precoz a través de la investigación viral en sangre, LCR, orina secreciones nasofaríngeas y heces así como de la serología IgM específica. La infección del Sistema Nervioso Central por enterovirus en un recién nacido debe considerarse cuando: el cultivo bacteriano del LCR sea negativo, exista afectación de varios órganos, exista una enfermedad febril en la madre durante los últimos diez días anteparto o los primeros cinco días postparto o exista algún familiar con fiebre o clínica de infección respiratoria superior leve en los quince días anteriores a la clínica de meningitis en el recién nacido. La investigación precoz de enterovirus puede reducir la hospitalización y el uso innecesario de antibioterapia.

ABSCESO CEREBRAL GIGANTE Y ENDOCARDITIS COMO COMPLICACIONES DE CANDIDIASIS SISTÉMICA EN UN RECIÉN NACIDO PREMATURO

J.L. Aparicio Sánchez, R. Castro Conde, P. Lupiani Castellanos, E. Domenech Martínez, C. González Campo y M.T. Herráiz Culebras
Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife. Universidad de La Laguna, La Laguna.

Introducción: La meningitis candidiásica puede complicar una candidiasis sistémica, especialmente en los RN pretérminos de muy bajo peso al nacimiento. En algunos estudios postmortem

se han encontrado microabscesos cerebrales, pero no tenemos referencia del hallazgo de un gran absceso cerebral, como en el caso que presentamos. La endocarditis es una complicación más rara de la candidiasis invasiva más si previamente está siendo tratada con antifúngicos.

Historia clínica: RN varón de 28 semanas de EG y 920 g que precisa ventilación mecánica, antibioterapia y nutrición parenteral. A la semana de vida se produce un deterioro neurológico progresivo así como del estado general, coincidiendo con el inicio de hallazgos patológicos en la ecografía transfontanelar: imagen hiperecogénica periventricular derecha que desplaza la línea media y el ventrículo lateral, que evoluciona rápidamente con imágenes líticas en su interior y aspecto de gran destrucción encefálica. RMN: gran colección líquida extraaxial en el hemisferio cerebral derecho, con alta señal en T1, observándose zonas de captación de Gadolinio a nivel de los gánglios de la base y zonas parenquimatosas adyacentes a esta colección. A partir del 9º día de vida comienza a aislarse de manera persistente *Candida albicans* en sangre, catéteres epicutáneos, TET, y LCR y se inicia tratamiento con Ambisome a altas dosis. A los 26 días de vida se diagnostica por ecocardiografía una vegetación tricuspídea, añadiéndose al tratamiento fluconazol y 5-fluocitosina. A los 49 días de vida el paciente, tras una evolución desfavorable, sufre un brusco deterioro y fallece.

Comentarios: El porcentaje aproximado de sepsis candidiásicas que se complican con una meningitis es del 21% (aproximadamente el 0,4% de las admisiones en UCIN). Las medias de las EG de estos pacientes (aproximadamente 26,2 semanas) y la edad en que se diagnosticó la infección del SNC en los casos de transmisión candidiásica vertical es de 8 días de media. Sin embargo no hemos encontrado referencias bibliográficas de abscesos cerebrales candidiásicos macroscópicos. Y si bien la endocarditis por candidas es ya rara, sólo hemos encontrado una referencia a sufrirla en un niño previamente tratado con fluconazol, pero nunca con Ambisome. Por ello, pensamos que los RNs pretérmino con candidiasis sistémica precisan una estrecha monitorización para la progresión de su enfermedad, incluso con la administración de terapia antifúngica.

ESTUDIO DE LA NATALIDAD Y MORTALIDAD NEONATAL EN NUESTRO MEDIO DURANTE 1999

I.M. Palma Fuentes, P. Delgado Abela, M.C. Pino Zambrano, M.C. Muñoz Yribarren, I. Martín Caballero, J. Pérez Losada, L.E. Durán de Vargas y A. González-Meneses López
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes: El objetivo de nuestro estudio es conocer la natalidad y mortalidad así como conocer las características de los niños que han precisado ingreso en nuestra Unidad Neonatal.

Material y métodos: Se han registrado el total de nacidos, de peso superior a 500 g, desde enero de 1999 hasta diciembre del mismo año en el Servicio de Obstetricia del Hospital Universitario Virgen Macarena. Se han revisado la historias de todos los recién nacidos considerándose su peso, edad gestacional así como la relación peso/edad gestacional, según las gráficas de crecimiento intrauterino de De Lubchenco. Así mismo se ha determinado el número de ingresos en la Uni-

dad de Neonatología, estudiándose en éstos además del peso, edad gestacional y relación peso/edad gestacional, el porcentaje de éxitus así como las causas que lo han determinado.

Resultados: Se registraron un total de 3.870 partos, de los cuales el 1,4% fueron partos múltiples (destacar un embarazo triple), siendo los restantes partos simples. Se contabilizaron un total de 3.925 nacidos, de los cuales el 0,84% fueron muertes fetales. En el total de nacidos vivos, se encontró un ligero predominio de varones (51,8%). Si clasificamos a los recién nacidos vivos según su peso y edad gestacional encontramos que el 4,9% eran pretérmino (89,5% de peso adecuado), 5,5% eran post-término (76,3% de peso adecuado) y 89,6% a término (85,1% de peso adecuado). Del total de muertes fetales 57,5% eran pretérmino (52% de bajo peso), 42,5% a término (64,2% de peso adecuado), no encontrándose ninguna muerte fetal en los nacidos post-término. Se ingresaron 468 niños (12% del total de nacidos vivos), siendo el 41,6% a término de peso adecuado. Del total de nacidos a término ingresan el 8,7%, el 76% de los pretérmino y el 9% de los nacidos post-término. Fueron éxitus 22 casos (4,7% de los ingresos y el 0,56% de los nacidos vivos), 63,6% de los cuales eran varones. El 59% de los niños ingresados que hicieron éxitus eran pretérmino (8,9% de los pretérminos ingresados), el 36,3% eran a término (2,6% de los ingresos a término) siendo el 4,7% post-término (10,5% de los post-término ingresados). Durante el período neonatal precoz se produjeron el 54,5% de los éxitus (50% de éstos dentro de las primeras 24 horas), el 27,2% durante el período neonatal tardío y el 18,3% durante el período postnatal. El 50% de los casos de éxitus, fueron debidos a la enfermedad de membrana hialina asociado a otras complicaciones derivadas de la prematuridad (enterocolitis necrotizante 3 casos, hemorragia intraventricular 3 casos, inmadurez extrema 3 casos, 2 casos de insuficiencia renal y 1 caso de sépsis), 6 casos de cromosomopatía o síndromes polimalformativos (cardiopatía compleja, síndrome de Potter, síndrome de Edward, síndrome de Patau, cromosomopatía 13, 1 síndrome polimalformativo sin filiar), 3 casos de síndrome de aspiración meconial y 2 casos de metabolopatías (un caso de acidemia orgánica y una metabolopatía referida al ciclo de la urea).

Conclusiones: Durante el período estudiado se encontró un 4,9% de nacidos pretérmino y un 5,5% post-término. Las muertes fetales fueron más frecuentes en pretérmino de bajo peso. La mayoría de los niños ingresados eran a término de peso adecuado; sin embargo proporcional al número de nacidos, los nacidos pretérminos presentaron un porcentaje de ingresos superior. Encontramos un predominio de varones en los niños ingresados que hicieron éxitus. La mayor parte de niños ingresados que hacen éxitus son pretérmino, sin embargo proporcional al número de ingresos, los nacidos post-término son los que presentan cifras de mortalidad más elevada. El porcentaje más elevado de éxitus se produjo durante el período neonatal precoz, es de destacar el número de éxitus que ocurrió en las primeras 24 horas de vida. La causa más frecuente de éxitus fue la enfermedad de membrana hialina asociada a otras complicaciones propias del recién nacido pretérmino, sin embargo no debemos olvidar el porcentaje encontrado de cromosomopatías y síndromes polimalformativos.

HEMORRAGIA CEREBELOSAS NEONATAL.

A PROPÓSITO DE UN CASO

M.C. Pino Zambrano, I.M. Palma Fuentes, P. Delgado Abela, P. Tejado Merino, C. Sáenz Reguera, L.E. Durán de Vargas y A. González-Meneses López

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y objetivo: Ante una hemorragia de fosa posterior en un niño a término hay que pensar en primer lugar en un origen traumático. La clínica puede deberse a la pérdida de volumen sanguíneo, al aumento de presión intracraneal o a la disfunción del tronco cerebral. El objetivo de nuestro trabajo es presentar un caso de hemorragia cerebelosa cuya etiología sigue sin estar clara.

Métodos: Recién nacido que ingresa en Neonatología a las 15 horas de vida procedente de Maternidad por llanto débil, letargia y rechazo de las tomas. Antecedentes familiares y personales: Madre de 34 años de edad, sana, secundigesta y secundípara. Embarazo actual de 274 días de duración, controlado en consultas de alto riesgo por amenaza de parto prematuro. Nace varón de 3.495 g de peso, tras parto vaginal con presentación en pelviana sin dificultad a la extracción. Apgar 9-10-10. Exploración al ingreso: aspecto a término. Llanto escaso. Acrocianosis. Palidez de piel y mucosas. Cefalohematoma parieto-temporal derecho. No distress respiratorio. Corazón rítmico, soplo sistólico 3/6 audible en meso. Pulsos periféricos débiles. Fontanela normotensa. Hipotonía de miembros inferiores e hipertonia de los superiores con flexión de ambas manos. Nistagmus ocular vertical bilateral. Reflejo de Moro débil, ausencia de reflejo plantar izquierdo, no reflejo de succión. A las dos horas de su ingreso convulsión tónica de miembros superiores. 24 horas tras su ingreso el cuadro de depresión neurológica aumenta de intensidad con escasa respuesta a estímulos nociceptivos. Fontanela anterior abombada.

Resultados: Pruebas complementarias: Bioquímica, Gasometría, Estudio de coagulación, Rx de tórax, ECG: Normales. Hemocultivo: negativo. Hemograma: Hematíes 2,9 millones, hemoglobina 11 g, hematocrito 31,2%. Punción lumbar: traumática. EEG: Actividad fundamental mantenida con ondas thetas y lentas difusas. Ecografía cerebral: imagen en fosa posterior mal definida, hiperecogénica, que produce compresión del tronco cerebral y dilatación de tercer ventrículo y ventrículos laterales. TAC craneal: imagen hiperdensa en hemisferio cerebeloso derecho, con compresión del tronco y dilatación triventricular compatible con foco hemorrágico intraparenquimatoso. Hemorragia subdural importante. RNM craneal y cervical: pequeña imagen tubular que muestra vacío de señal en porción más superior de vermix cerebeloso que pudiera tratarse de una pequeña malformación vascular. Estrechamiento filiforme medular a nivel D1-D2. Diagnóstico: hemorragia cerebelosa sin poder descartar malformación arteriovenosa. Tratamiento: canalización de arteria umbilical. Cobertura antibiótica intravenosa. Sedación. Corrección de la anemia aguda. Drenaje de LCR ventricular a reservorio externo. Evolución: favorable. Mayor conexión con el medio. Hipotonía y arreflexia de miembros superiores a nivel de las manos.

Conclusiones: Las hemorragias en cerebelo o en el espacio subdural son más frecuentes en neonatos grandes y en partos de nalgas por el riesgo de traumatismo que pueda existir, no obstante en este caso no se ha podido descartar la existencia de una mal-

formación arteriovenosa a nivel de cerebelo. El inicio de la sintomatología depende de la rapidez con la que se acumule la sangre. La ecografía puede ser útil en las hemorragias cerebelosas aunque las subdurales pueden pasar inadvertidas. El diagnóstico se confirma mediante la realización de TAC craneal y RNM.

TROMBOSIS DE LA VENA CAVA INFERIOR EN RECIÉN NACIDO PREMATURO. TRATAMIENTO CON ANTICOAGULANTES Y FIBRINOLÍTICOS

P. Lupiani Castellanos, R. Castro Conde, J.L. Aparicio Sánchez, P.A. Fuster Jorge y E. Domenech Martínez
Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife.

Introducción: La incidencia de trombosis de la vena renal sintomática en RNs es de 2,2/100.000 nacidos vivos; la oclusión de la vena cava asociada es mucho más infrecuente (25% de los casos sintomáticos), y sólo hemos encontrado dos casos previamente referidos en la literatura con amplias venas colaterales drenando al sistema de la ácidos. Algunos de los casos referidos en la literatura se han asociado con hemorragia intraventricular y adrenal grave, pero tampoco es frecuente la asociación con leucomalacia periventricular quística extensa.

Caso clínico: Prematuro 30 semanas de EG, peso 1.150 g, parto extrahospitalario. A su llegada presenta distress respiratorio leve e hipocalcemia. A los 17 días de vida presenta un deterioro brusco de su estado clínico con distensión abdominal y cutis marmorata, en lavado gástrico existen restos biliosos y se detecta sangre en heces por lo que se canaliza la vena femoral derecha. A las diez horas se palpa masa renal izquierda con orina hematuria. Rx abdominal: distensión de asas abdominales. Eco Doppler abdominal: nefromegalia hiperecogena bilateral de predominio izquierdo con flujo solo en vena renal derecha, hemorragia adrenal izquierda, abundante líquido peritoneal y perirrenal; no se visualiza la vena cava inferior. Se le realiza paracentesis en flanco izquierdo drenando abundante líquido seroso transparente. En poco tiempo entra en shock hipovolémico necesitando expansión de volumen y drogas vasoactivas para remontarlo; necesita también soporte ventilatorio con alta frecuencia. Flebografía: oclusión completa de la cava inferior; el flujo asciende por plexos paravertebrales. Se le pauta tratamiento con fibrinolíticos (r-TPA) y anticoagulantes (heparina y warfarina). No existiendo defectos de los factores de coagulación ni otra patología trombotogénica evidenciable. Al alta: en la gammagrafía renal se observa vascularización simétrica con tamaño normal de los riñones y buena eliminación del marcador. Doppler color: flujos arteriales y venosos renales buenos; aunque no se define bien la vena cava inferior y existen múltiples venas colaterales retroperitoneales. Los estudios de laboratorio de la función renal son normales.

Comentarios: El pronóstico de la función renal de estos niños es malo (hipertensión y atrofia renal), sobre todo en los casos con hemorragia adrenal asociada. Sin embargo, nuestro paciente hasta el momento presenta una función y morfología renales normales, que atribuimos a la circulación colateral existente drenando a la vena ácidos. Por el contrario el pronóstico neurológico de este niño parece ser deficitario debido a la extensa leucomalacia quística PV, posiblemente secundaria a la situación de choque ocurrida en el período agudo, tampoco referida en la bibliografía.

SCORE CRIB COMO PREDICTOR DE GRAVEDAD NEONATAL

R. Maese Heredia, A. del Pino de la Fuente, R. Vera-Medialdea, C. Vida Fernández, T.J. Martínez Arán, V. Parra Márquez, T. Sánchez Tamavo, M. García del Río, J. Lucena-Travé y A. Jurado-Ortiz

Hospital Materno Infantil, Málaga, Universidad de Málaga. Cátedra de Pediatría, Málaga.

Objetivos: Valorar la eficacia y aplicabilidad del score CRIB (peso, edad gestacional, anomalías congénitas, exceso de bases y FiO₂ mínima y máxima en las primeras 12 horas de vida) como predictor de la gravedad de los recién nacidos ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los recién nacidos ingresados en la UNCI de nuestro Hospital durante 1999. Aplicación del score CRIB neonatal. Relación de las puntuaciones obtenidas (aplicando test de Fisher, Kruskal Wallis y Chi-Cuadrado), con pauta de maduración pulmonar prenatal con corticoides, mortalidad y morbilidad, (displasia broncopulmonar, hemorragia intracraneal o retinopatía de la prematuridad).

Resultados: Se aplicó el score a un total de 194 historias clínicas. De estos recién nacidos fallecieron 31 (16%), de los que 18 (58%) presentaron una puntuación mayor de 11, sólo en 2 (6,4%) fue menor de 5. De los 163 recién nacidos vivos, 97 (59%) obtuvieron CRIB entre 0 y 5, y 66 (40%) mayor o igual a 6. Se obtuvo significación entre este último grupo y el 88% de recién nacidos que presentaron displasia broncopulmonar, el 90% de los que desarrollaron retinopatía y todos los que desarrollaron hemorragia intracraneal III-IV. Además se observó en este grupo un mayor acúmulo de casos de recién nacidos con menos dosis de maduración pulmonar, así como una mayor estancia media en UNCI. No se obtuvo significación para enterocolitis necrotizante o aparición de apnea.

Conclusiones: Las escalas de gravedad constituyen métodos que permiten estimaciones objetivas, facilitando la valoración clínica y ayudando a establecer un pronóstico aproximado. El score CRIB se caracteriza por su sencillez, plausibilidad y reproductibilidad. En la presente revisión se pone de manifiesto su valor en la estimación de la morbimortalidad neonatal, obteniéndose resultados comparables a los que se derivan de la aplicación de otros métodos más complejos.

PRESENTACIÓN NEONATAL DEL SÍNDROME DE LA CIMITARRA

M.R. Pérez-Piaya Moreno, I. Romero Blanco, M. Ríaza, E. Mora Muñoz, R. Tamariz-Martel y M. Cazzaniga

Hospital de Madrid Montepíncipe, Boadilla del Monte. Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Presentamos un caso infrecuente de debut de un síndrome de la cimitarra con secuestro pulmonar. Esta anomalía cardio-pulmonar, consistente en la presencia de un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial junto a una suplencia arterial, de una porción del pulmón, a partir de un vaso procedente de la aorta abdominal, suele descubrirse de forma más o menos accidental, en niños más mayores o incluso adultos, en los que la clínica puede ser similar a la de una comunicación interatrial o bien la de sobreinfecciones pulmonares en la misma localización.

El enfermo que nos ocupa nace tras embarazo controlado, de madre con diabetes gestacional controlada con dieta, a las 35 semanas de edad gestacional y con un peso de 2.320 g. Recibe

una puntuación de Apgar de 6/8, desconociéndose el tipo de reanimación que requiere. Momentos después de nacer, comienza con distrés respiratorio creciente por lo que se realiza intubación orotraqueal y, tras estabilizar al paciente, se procede a su envío a nuestro Hospital.

A su ingreso presenta tiraje universal; subcianosis central y acra y mala perfusión periférica; tiene una saturación periférica de oxígeno de 70%, con FiO₂ de 1 y en la primera gasometría, un PH de 7,15 con PCO₂ de 74 y CO₃Hna de 25. La RX de tórax es compatible con Enfermedad de la Membrana Hialina, por lo que recibe surfactante mejorando ostensiblemente la situación clínica y gasométrica. No obstante es necesario mantener una asistencia ventilatoria con FiO₂ de 0,9, con PIP de 25, PEEP de 4 y Frec. Resp. de 60, aportándose una segunda dosis de surfactante a las seis horas que no logra remontar la situación. A las 24 horas de vida se comienza con drogas vasoactivas por deterioro hemodinámico progresivo. Horas después se inicia terapia con óxido nítrico por aparentes crisis de hipertensión pulmonar, con hipoxemia e hipotensión. Tampoco la respuesta al tratamiento es brillante, habiendo de conservarse parámetros de asistencia respiratoria similares. Aproximadamente a las 36 horas de vida se produce una agravación del estado hemodinámico, por lo que se indica estudio cardiológico. Se realiza ecocardiografía doppler-color que concluye en la existencia de drenaje anómalo de vena pulmonar derecha inferior a vena cava inferior en su conexión con aurícula derecha, y vaso aórtico aberrante hacia lóbulo inferior derecho; así mismo, no se aprecia hipertensión pulmonar. Se mantiene actitud expectante con respecto a la responsabilidad que esta malformación vascular pueda tener en la grave situación respiratoria del enfermo pero, en el transcurso de las horas siguientes, es necesario intensificar el empleo de apoyo inotropo a la par que se acentúan los signos de insuficiencia cardíaca. Ante la situación se traslada a otro centro para la realización de estudio angiohemodinámico e intento de cierre del vaso aberrante. En la angiografía se hace patente la distribución intraparenquimatosa del vaso anómalo aórtico que viene a comportarse como una fístula arteriovenosa pulmonar con intenso cortocircuito obligado en razón del alto gradiente existente entre una arteria sistémica y una vena pulmonar que, al fin, aboca a una vena sistémica: Qp/Qs = 3,8/1; Presión en arteria pulmonar, igual a sistémica. Finalmente el paciente fallece tras la embolización terapéutica del vaso aórtico, víctima de su deteriorado estado hemodinámico, con una hemorragia pulmonar.

Centramos el interés de la aportación en la infrecuencia de la manifestación de un síndrome de cimitarra con secuestro pulmonar, en el período neonatal inmediato, por lo que convendrá tener en cuenta esta asociación en la valoración del un neonato con insuficiencia respiratoria, cuando esta evoluciona hacia un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva.

INFECCIÓN NEONATAL POR *CHLAMYDIA TRACHOMATIS*

S. Zeballos, M.M. Guerrero, M. Roncero, P. Aparicio, B. Brandstrup, O. Serrano, S. Caballero, B. Bernardo, J.A. Gómez Campderá y M. Sánchez Luna

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La infección genital por *Chlamydia Trachomatis* es una enfermedad de transmisión sexual muy común. La transmisión vertical se produce en el 50-60% de los recién nacidos

por vía vaginal. En las cesáreas el riesgo de transmisión es excepcional, salvo que exista rotura prematura de membranas. La forma de presentación más frecuente en el período neonatal es la conjuntivitis (50%) seguida de neumonía (5-20%), la aparición de rinitis aún siendo muy característica es inusual.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino (edad gestacional aproximada de 30 semanas), que ingresa en neonatología por distrés respiratorio procedente de quirófano tras cesárea por taquicardia fetal. *Antecedentes personales:* madre de origen africano ingresada por cuadro febril tras intento de aborto. Embarazo no controlado. Parto por cesárea. Apgar 7/8, REA III, ph cordón 7,25. *Exploración física:* peso: 1.470 g, talla: 41 cm, PC: 27 cm. Raza negra, normoconfigurada. Destaca rinorrea mucosanguinolenta. Moderado tiraje subcostal, AP: hipoventilación generalizada con abundantes ruidos de secreciones. Silverman 4. *Pruebas complementarias al ingreso:* RX tórax: infiltrado difuso bilateral compatible con enfermedad de membrana hialina leve. Hemograma: leucocitos 18.500 (L 77%, G 19%), plaquetas 246.000, Hb 16,8 g/dl, Hto 48%, PCR 1,7 mg/dl. Equilibrio ácido-base venoso: Ph 7,30, pCO₂:42, pO₂ 46, HCO₃ 21,4.

Tratamiento y evolución: Tras recogida de cultivos de superficie y hemocultivo se inicia tratamiento antibiótico empírico con ampicilina y gentamicina i.v. Presenta un empeoramiento clínico progresivo con incremento del trabajo respiratorio (Silverman 7), hipoxemia con satO₂ 50% con FiO₂ 70% por lo que se decide su traslado a UCIN, donde se inicia ventilación mecánica. RX tórax sin cambios. Mejoría clínica en las siguientes 48 horas, permitiendo extubación.

Al 4º día de vida, ante la persistencia del infiltrado pulmonar y la rinorrea así como de la linfocitosis se solicita detección de *Chlamydia trachomatis* por inmunofluorescencia directa en secreciones nasales del paciente y en exudado vaginal materno que resultan (+). Se decide cambiar tratamiento antibiótico a claritromicina i.v. y posteriormente oral durante 14 días con buena evolución clínica.

Conclusiones: 1) Debido al aumento de la población emigrante en nuestro país, es necesario tener en cuenta patologías perinatales con baja prevalencia en nuestro medio como la neumonía por *Chlamydia trachomatis*. 2) La rinitis como forma de presentación clínica es muy infrecuente frente a la aparición de conjuntivitis que en este caso no se presentó. 3) La claritromicina se confirma como antibiótico eficaz frente a *Chlamydia* con pocos efectos secundarios, permitiendo su uso por vía intravenosa y oral en el recién nacido.

MICROCEFALIA Y ALTERACIONES MEDIOFACIALES COMO PRESENTACIÓN NEONATAL DE HOLOPROSENCEFALIA SEMILOBAR

M.T. Pérez Menéndez, N. Fernández González, R. Pardo de la Vega, A. Ibáñez Fernández y B. Fernández Colomer
Hospital Central de Asturias, Oviedo.

Introducción: La holoprosencefalia (HPE) comprende una serie de anomalías del desarrollo intracraneal y mediofacial resultantes del incompleto desarrollo de las estructuras de la línea media durante la embriogénesis temprana. Se clasifica en tres formas anatómicas: alobar (fallo completo de la separación del cerebro anterior), semilobar (separación parcial en dos he-

misferios cerebrales) y lobar separación completa. Incidencia entre 6-12/100.000 nacidos vivos.

Caso clínico: RN mujer fruto de gestación de 38 semanas, sin incidencias. Cariotipo por amniocentesis y a-fetoproteína normales. Cesárea por cesárea anterior. Apgar 8/10. Madre sana secundigesta de 44 años y padre sano de 38 años; ambos con dentición y olfacción normal, no consanguíneos. Hermana de 5 años sana. Dos primas paternas con ceguera congénita. Tío materno con hidrocefalia congénita. En la exploración física destaca microcefalia llamativa (perímetro cefálico: 29 cm; < P₃) estando el peso y la talla en P₃. Nariz plana, raiz nasal ancha, tabique nasal anómalo, hipotelorismo ocular con párpados superiores redundantes siendo el resto de la exploración normal. Dentro de los exámenes complementarios practicados fueron normales: analítica sanguínea general, serologías, RX tórax, ecografía abdominal, estudio cardiológico y oftalmológico, potenciales evocados auditivos. La ecografía y el TAC craneal orientan a HPE semilobar confirmándose con RMN al objetivarse fisura interhemisférica anterior incompleta con lóbulos frontales hipoplásicos, fusión de los ganglios de la base e hipoplasia del cuerpo calloso. En su evolución clínica presentó a partir de la semana de vida crisis mioclónicas generalizadas tratadas con fenobarbital oral constatándose en el EEG focos de carácter irritativo-lesivo bilaterales sobre un trazado desincronizado. Tuvo dificultades para la alimentación, fiebre elevada intermitente de origen central y frecuentes episodios de irritabilidad y espasticidad. Preciso oxigenoterapia suplementaria.

Conclusiones: 1) La etiología de la HPE es heterogénea, incluyendo factores genéticos (cromosomas 2, 7, 13, 18 y 21) y maternos (tóxicos, fármacos, infecciones y diabetes insulín dependiente). 2) El riesgo de recurrencia en los casos esporádicos es del 6 al 14%. 3) Las anomalías faciales varían desde la forma cíclope hasta solamente presencia de incisivo superior central. 4) El pronóstico funcional y vital no es bueno, aunque es impredecible, asociando retraso mental severo y elevada mortalidad. 5) El tratamiento de soporte incluye anticomiciales y terapia hormonal sustitutiva.

CIRUGÍA

CIRUGÍA VIDEO ASISTIDA EN UN CASO DE ESTENOSIS CONGÉNITA DE COLON

A. García Vázquez, I. Cano Novillo, M.I. Benavent Gordo, E. Portela Casalod, J.A. Antón-Pachecho Sánchez, F. Berchi García y P. Yuste García
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

La localización menos frecuente de las estenosis y Atresias intestinales congénitas es el colon, representando entre el 5 y el 15% de todas ellas, con una incidencia de 1/40.000 nacimientos. Dentro del colon la localización más frecuente suele ser colon ascendente y transversal y menos las distales al ángulo esplénico.

Presentamos un caso de estenosis congénita de colon, entidad rara de la que se encuentran pocos casos publicados. Varón de 2 meses que ingresa por un cuadro de vómitos y estreñimiento de 48 horas de evolución. En la exploración destaca la presencia de distensión abdominal.

La ecografía abdominal es normal. La hematología y bioquímica sérica solo muestran discreta anemia. En la radiografía simple de abdomen se demuestra importante dilatación de asas de intestino delgado. Se realiza enema opaco con el que se pone de manifiesto un recto-sigma de tamaño normal hasta un punto en la unión de sigma con descendente en donde se aprecia una imagen de estenosis.

El diagnóstico de presunción fue de estenosis congénita de colon. Se realizó laparoscopia, observándose claramente una zona estenótica a nivel del sigma con dilatación proximal, efectuándose resección video-asistida de la estenosis con anastomosis sigmoidea termino-terminal. El postoperatorio transcurrió con normalidad, siendo los controles radiológicos normales.

La estenosis congénita de colon es un cuadro infrecuente cuyo tratamiento es quirúrgico. El empleo de la laparoscopia permite una visualización amplia y detallada, siendo posible descartar otras patologías, localizar el segmento estenótico y tratarlo a través de una pequeña incisión. Esto conllevó en nuestro paciente, una rápida recuperación y un excelente resultado estético.

PRÓTESIS TRAQUEOBRONQUIALES ENDOLUMINALES: UNA NUEVA ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DE LA TRAQUEOMALACIA

A. García Vázquez, J. Antón-Pachecho Sánchez, J. Cuadros García, M. Villafruela Sanz, I. Cano Novillo y F. Berchi García
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Antecedentes: La traqueomalacia (TM) es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la presencia de una pared traqueal anormalmente blanda. Esto se traduce en un colapso anterior-posterior de la luz traqueal, durante la espiración, que puede afectar a un segmento de la tráquea, toda la tráquea e incluso los bronquios (traqueobroncomalacia) (TBM). Presentamos un caso de TBM tratado con prótesis traqueobronquiales endoluminales (PTBE) con excelente resultado.

Caso clínico: Varón, RNT con PAEG, con síndrome de Down y canal aurículo-ventricular completo. A los cuatro meses de vida se corrigió quirúrgicamente su cardiopatía congénita precisando posteriormente ventilación mecánica durante 40 días. Una vez extubado el paciente presentó signos de dificultad respiratoria que se hicieron progresivamente más graves precisando de nuevo intubación y ventilación mecánica. En la broncoscopia se observó traqueobroncomalacia con afectación de ambos bronquios principales. Ante la imposibilidad de extubación del paciente y considerando que el tratamiento quirúrgico mediante aortopexia no solucionaría el componente broncomalácico y estaría contraindicada por la cirugía cardíaca previa, se optó por la colocación de tres PTBE del tipo Palmaz. Estas prótesis o "stents" tienen una estructura metálica expandible y se colocan por vía endoscópica sobre un balón neumático, con control radiológico. A los 8 meses de vida se colocó un "stent" traqueal supracarinal con 10 mm de diámetro y dos bronquiales (bronquio intermedio y principal izquierdo) de 7 mm. El paciente fue extubado con éxito cinco días después del procedimiento y se mantiene asintomático un año después. En las broncoscopias de control las PTBE se mantienen en su posición original, están tapizadas por tejido de granulación y mantienen la vía aérea permeable.

Discusión: La TM se resuelve espontáneamente, en la mayoría de los casos, en el primer año de vida. Sólo los casos más gra-

ves son subsidiarios de corrección quirúrgica con técnicas como la aortopexia y la traqueopexia. Cuando la cirugía esta contraindicada, o ha fracasado, la colocación de PTBE es una buena alternativa terapéutica, mínimamente invasiva, que en pacientes seleccionados puede ofrecer resultados satisfactorios.

ESTENOSIS RECTOCÓLICA POSTQUIRÚRGICA EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO

A. García Vázquez, I. Cano Novillo, E. Portela Casalod, M.I. Benavent Gordo, J. Antón-Pachecho Sánchez y F. Berchi García Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Antecedentes: La mayoría de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung evolucionan de manera favorable después de un descenso abdomino-perineal, independientemente de la técnica quirúrgica elegida. En ocasiones existen complicaciones debido a fallos en la realización de la intervención, en estos casos la mayoría de los autores recomiendan la reintervención (Wilcox y Keily, J Ped Surg 1998). Una complicación descrita es la estenosis del septo rectocólico, derivado de una intervención de Duhamel.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente con una estenosis severa del tabique rectocólico después de una técnica de Duhamel modificada, que fue tratado endoscópicamente sin necesidad de reintervención. Se trata de un varón diagnosticado en período neonatal de megacolon congénito, mediante radiología, histología y manometría. No se realizó colostomía de descarga siendo bien manejado con nursing. A la edad de cuatro meses se decide realizar descenso abdomino perineal mediante técnica de Duhamel por vía abierta. En el acto quirúrgico se aprecia un segmento agangliónico que afecta rectosigma, con un colon descendente enormemente dilatado, que impide su descenso de forma adecuada debido al tamaño de la pelvis del paciente. Se decide hacer un remodelaje mediante sutura mecánica del segmento de colon a descender, practicándose posteriormente una anastomosis rectocólica posterior. El paciente es colostomizado para no comprometer la larga línea de sutura así como la anastomosis. La evolución postoperatorio es satisfactoria. Previo al cierre de la colostomía se realiza enema opaco evidenciándose una severa estenosis de la anastomosis rectocólica, este hecho es confirmado mediante endoscopia. Se decide tratamiento mediante dilataciones neumáticas y sección con endograpadora del tabique estenótico. El resultado inicial es satisfactorio, realizándose tres sesiones de dilatación antes del cierre de la colostomía, la cual se realiza dos meses después de la primera intervención. La evolución del paciente después de un año es buena con emisión de heces normal. El control endoscópico realizado muestra una unión recto cólica de calibre normal.

PATOLOGÍA ESTENOSANTE DE LA TRAQUEA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

A. García Vázquez, J. Antón-Pachecho Sánchez, J. Cuadros García, M. Villafuella Sanz, I. Cano Novillo, F. Berchi García y P. Yuste García Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Antecedentes: Las estenosis traqueales son poco frecuentes en la edad pediátrica. La forma congénita es debida generalmente a la presencia de anillos traqueales completos, habiéndose des-

crita tres tipos anatómicos: Hipoplasia traqueal difusa, estenosis infundibular y afectación segmentaria. La estenosis traqueal adquirida es consecuencia habitualmente de una intubación endotraqueal aunque también se puede encontrar en el contexto de una enfermedad sistémica. El objetivo de este estudio es mostrar nuestra experiencia en el tratamiento de esta patología. **Métodos:** Desde 1991, 24 casos de estenosis traqueal han sido diagnosticados en nuestra Unidad. En función del tipo de lesión los hemos clasificado en tres grupos: diez estenosis traqueales congénitas, cinco estenosis adquiridas y nueve casos de colapso traqueal supraestomal. La distribución por sexo fue de 14 niñas y 10 varones y la edad de diagnóstico osciló entre los 3 días y los 12 años. En todos los casos se realizaron estudios radiográficos y broncoscópicos para establecer el diagnóstico. Otras pruebas como la ph-metría de 24 h, el CT, la ecocardiografía y angiografía se indicaron de forma individualizada.

Resultados: Hemos tratado quirúrgica o endoscópicamente 22 de los 24 pacientes estudiados. Se han realizado las siguientes técnicas quirúrgicas: seis traqueoplastias con injerto de cartílago costal (una de ellas laringotraqueoplastia), cuatro resecciones traqueales con anastomosis T-T, dos traqueoplastias deslizadas (una de ellas con corrección de un "sling" de la arteria pulmonar izquierda) y nueve cierres de traqueostomía con suspensión crico-traqueal anterior. Tres pacientes fueron tratados exclusivamente de forma endoscópica mediante dilatación o resección con láser. Dos pacientes con estenosis leves y ausencia de síntomas no han precisado tratamiento. Globalmente los resultados han sido satisfactorios en 17 de los 22 casos tratados (77%); tres pacientes fallecieron durante la intervención o en el postoperatorio inmediato de sus respectivas traqueoplastias con injerto, otro sufrió una dehiscencia subtotal de la anastomosis traqueal requiriendo una traqueostomía y el restante precisa dilataciones periódicas realizando una actividad normal para su edad.

Discusión: El tratamiento quirúrgico o endoscópico de la estenosis traqueal en la edad pediátrica permite una supervivencia a largo plazo en la mayoría de los casos. Es necesaria una evaluación completa incluyendo: tipo de lesión, extensión de la misma y existencia de anomalías asociadas, con objeto de seleccionar el tratamiento más adecuado para cada caso.

UNA FORMA POCO HABITUAL DE ESTRIDOR LARÍNGEO NO CONGÉNITO

J.A. Fernández Merchán, V. Barajas Sánchez, E. Fernández Villalba, N. Domínguez Garrido, C. Cenjor Español y R. Escorihuela Esteban Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Introducción: La mayor parte de los cuadros clínicos de estridor se inician al nacimiento y son consecuencia de laringomalacia, malformaciones laríngeas o por causas extralaríngeas que desplazan la epiglotis posterior causando obstrucción laríngea. Presentamos un paciente que empezó con estridor y ruidos respiratorios a los 11 meses de edad y que se resolvió quirúrgicamente.

Caso clínico: Lactante varón de 11 meses que consulta por estridor y ruidos respiratorios de unos días de evolución, coincidiendo con situaciones de esfuerzo y desapareciendo en reposo. Había sido tratado con broncodilatadores sin mejoría. No refieren episodios axfícticos ni dificultad para la alimentación. **Antecedentes:** hijo único de padres sanos. Embarazo y parto

normales. No ha ido a guardería y ha permanecido asintomático. *Exploración física*: peso 12 kg (p50), talla 78 cm (p50). Auscultación pulmonar normal estando en reposo, presentando estridor inspiratorio y espiratorio tras gatear. Informe ORL (Dr. Cenjor): estridor inspiratorio que se acentúa con el esfuerzo, al comienzo no muy intenso pero a medida que transcurren las semanas desde la primera visita se hace más marcado, coincidiendo con el incremento de la actividad del niño. *Laringoscopia*: Se aprecia una epiglotis en Omega por marcada tensión del ligamento glosopiglotico y de los ligamentos ariteno-epigloticos, que favorecen el colapso de la vía respiratoria con el esfuerzo. En el acto exploratorio se procede a la liberación mediante láser-CO₂ del ligamento ariteno-epiglotico derecho y a la liberación parcial del izquierdo, ampliándose de forma inmediata el vestíbulo laríngeo y desapareciendo la sintomatología. **Comentarios**: El estridor laríngeo de aparición tardía suele ser secundario a causas extralaringeas y requerir laringoscopia directa para su diagnóstico y eventual tratamiento. Nuestro paciente presenta una causa laríngea de estridor poco frecuente pero que debe ser tenida en cuenta en el abordaje de este tipo de problemas.

OBSTRUCCIÓN INTESTINAL ITRAÚTERO DE ETIOLOGÍA EXCEPCIONAL: CASO CLÍNICO

R. Ibáñez Ruiz, A. Solas Beltrán, R. Paredes, J. Rodríguez, B. Velasco, L. Millán Miralles y F. González Rivera
Hospital General de Especialidades Ciudad de Jaén, Jaén.

Presentamos el caso de un RN prematuro en el que la herniación de asas intestinales, a través de un defecto del mesogastrio, provocó un cuadro de obstrucción aguda intraútero, de presentación atípica. Se trata de un RN producto de una gestación que cursa sin patología hasta semana 34^ª, en que se inicia trabajo de parto, terminando en cesárea por sufrimiento fetal. Ecografía fetal, en la semana previa, normal. Líquido amniótico abundante. Apgar 5-8. Peso 1.800 g. El RN presenta una llamativa distensión abdominal, a tensión, con coloración oscura de la piel de ese área, y que dificulta la respiración, por lo que se conecta a ventilación mecánica. La auscultación cardiorrespiratoria es normal, así como el resto de exploración. T.A., F.C. y diuresis normales. Emisión de meconio en dos ocasiones en las primeras horas de vida, sin restos hemáticos. Aspiración nasogástrica sin restos.

Exámenes complementarios: Anemia (Hb 10,6 g/l) y leucocitosis (36.000/mcl). PCR 6,8 mg/dl. Bilirrubina total (a la 18 horas de vida): 13,6 mg/dl. Coombs directo negativo. Coagulación y equilibrio ácido-base sin alteraciones significativas. Orina: hematuria macroscópica con proteinuria. RX abdomen: presencia de aire intestinal normal en hemiabdomen izquierdo, sin dilatación de asas; opacificación de todo el hemiabdomen derecho. Ecografía abdominal: escaso líquido libre, con asas intestinales e hígado de aspecto normal.

Evolución: Se practicó laparotomía urgente, apreciándose un defecto en el mesogastrio, a través del cual aparecía herniado, volvulado y necrótico el íleon terminal, hecho que se complicó con una peritonitis meconial intraútero.

Comentario: Las pruebas de imagen en este caso no facilitaron el diagnóstico de obstrucción intestinal; así mismo la emisión de meconio y el aspirado gástrico negativo hicieron confuso el cuadro. Sin embargo, el aspecto del abdomen y el empeoramiento clínico condujeron a la realización de una laparotomía diagnóstica.

LINFANGIOMA EN EL LACTANTE.

REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS

M.A. Murillo Pozo, M.L. Calderón Fedriani, A. Pérez Sánchez y C. García Vallés

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

El linfangioma es una malformación congénita del sistema linfático consistente en una dilatación de los conductos formando estructuras quísticas de diferentes tamaños revestidos por epitelio simple. Su tratamiento quirúrgico puede ser curativo aunque si no se consigue una resección completa, pueden existir recurrencias. **Objetivo**: Valorar la prevalencia en nuestro medio de esta patología y estudiar la forma de presentación clínica y actuación quirúrgica.

Material y método: Revisión de las historias clínicas de niños menores de 2 años intervenidos por linfangioma en nuestro Hospital durante la última década, estudiando su procedencia, su presentación clínica, localización, edad de intervención, técnica quirúrgica, complicaciones y análisis estadístico descriptivo de los datos obtenidos.

Resultados: Durante el período 1990-2000 han sido intervenidos 14 lactantes, de los cuales 8 fueron diagnosticados en el período neonatal, siendo tres de ellos detectados prenatalmente. Existe un claro predominio del sexo masculino (1/6). La localización más frecuente ha sido la cervical (65%), seguida de 2 casos abdominales, 1 mediastínico y 1 en base de lengua. Destaca como síntoma más común la presencia de masa, aunque 2 neonatos sufrieron compromiso respiratorio y uno de ellos dificultad para la alimentación. La edad media de intervención fue de 5,6 meses de vida. En la mayoría de los casos se consiguió la resección total, salvo en tres de ellos que solo pudieron ser extirpados parcialmente, con posterior recurrencia de dos casos que no han precisado reintervención hasta la actualidad. No se han observado complicaciones en la evolución postquirúrgica.

Conclusiones: El linfangioma es una patología poco prevalente, cuya localización más frecuente es la cervical. El motivo de consulta es la presencia de una tumoración, siendo difícil el diagnóstico prenatal. El éxito del tratamiento parece radicar en la extirpación total de la masa, observando un mayor número de recurrencias en los casos donde no fue posible. La cirugía no ha presentado complicaciones y la evolución postquirúrgica no parece relacionarse con el tipo de técnica.

OMBLIGO HÚMEDO COMO PRESENTACIÓN DE FÍSTULA ONFALO-MESENTÉRICA

J. Martínez Pérez, A. Duat Rodríguez y J.L. Alonso Calderón

Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción: Los restos del conducto onfalomesentérico (COM) o vitelino, una de las malformaciones congénitas más frecuentes del recién nacido, afecta al 2% de la población, si bien la gran mayoría permanecen asintomáticos toda la vida, siendo su existencia desconocida. La persistencia íntegra del COM, la fístula onfalomesentérica (FOM) es la forma menos frecuente de presentación, con una incidencia del 5% del total. Clínicamente se manifiesta por granuloma o pequeño pólipo umbilical con drenaje umbilical (ombigo húmedo), tras la caída del cordón. Posteriormente suele presentarse un mayor prolapso del COM que provoca la alarma familiar. Presentamos tres casos recogidos en los últimos 5 años.

Caso clínico 1: Varón de 26 días, que acude a urgencias por drenaje y granuloma umbilical tras onfalorrexia, con exudado claro. Antecedentes familiares/personales (AF/P): Sin interés. Exploración general normal. Descamación cutánea periumbilical con granuloma umbilical y drenaje de líquido claro, sin signos inflamatorios.

Caso clínico 2: Varón de 37 días, que tras onfalorrexis tardía presenta drenaje y pólipo umbilicales, con exudado claro que no cesa. AF/P: Sin interés. Exploración general normal. Pólipo umbilical de coloración rojiza, brillante, drenaje seroso amarillento claro y discreta descamación cutánea periumbilical, sin signos inflamatorios.

Caso clínico 3: Varón de 30 días remitido de otro hospital por pólipo umbilical y ombligo húmedo, tras onfalorrexis tardía; AP: pretérmino de 36 semanas, cesárea por no progresión y nalgas. Apgar 8/9, REA tipo I. Exploración: buen aspecto general, bien nutrido e hidratado, tinte icterico generalizado. Pólipo umbilical de coloración roja, brillante, con pequeña depresión central y drenaje continuo seroso de coloración marrón clara. Descamación cutánea periumbilical con dermatitis.

Pruebas complementarias: Hemograma, radiografías de tórax y abdomen, normales. En el caso 3, presentó alteraciones en la coagulación con déficit factores IX, XI, XII. Fistulografía: Existencia de FOM con relleno de asas de intestino delgado en los tres casos. Tratamiento: minilaparotomía media con identificación de FOM y su arteria nutricia, extirpación de ambas y restauración de la continuidad intestinal.

Discusión: La FOM constituye el grado máximo de los restos del COM vitelino. Consiste en la persistencia de la comunicación entre el intestino y el exterior. Cursa generalmente con prolapso de mucosa intestinal, y afecta aproximadamente al 2% de la población general, siendo mayormente asintomática. Los casos sintomáticos son más frecuentes en varones y mantiene una relativa independencia de asociación con otras posibles malformaciones congénitas y con prematuridad. En todos los casos se produjo retaso en la onfalorrexis, manteniendo un ombligo húmedo por drenaje umbilical persistente. Tras la caída del cordón, persistió un pequeño pólipo umbilical o granuloma rojizo. El diagnóstico de FOM persistente es clínico, y la radiografía simple de abdomen es generalmente inespecífica, excepto cuando existe malformación asociada, para lo que es más útil la ecografía abdominal. La fistulografía es la más útil para demostrar las FOM. El tratamiento de la FOM es quirúrgico y consiste en la extirpación de dicho conducto y de su vascularización, con restauración de la continuidad intestinal.

EVISCERACIÓN INTESTINAL SECUNDARIA A ACCIDENTE DOMÉSTICO

J. Martínez Pérez, A. Duat Rodríguez y J.L. Alonso Calderón
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción: El trauma abdominal es relativamente raro en los niños, y generalmente suele asociar algún otro tipo de lesión formando parte del niño politraumatizado y en su mayor parte corresponden a accidentes extradomésticos, fundamentalmente de tráfico. Cuando suceden dentro del ámbito doméstico, es importante hacer un buen diagnóstico y diferenciarlo de los malos tratos.

Caso clínico: Varón de 2 años de edad que acude a urgencias a las 5 de la madrugada con evisceración de asas intestinales a través del ombligo. Los padres, con lesiones residuales de poliomielitis, referían desconocer cómo se había producido ya que se

encontraban durmiendo, y que el niño había aparecido así en su habitación. En la anamnesis, no refieren hernia umbilical previa ni ningún antecedente personal de interés. A la exploración, el niño presenta buen estado general, constantes vitales normales, palidez cutánea y evisceración importante de asas intestinales. Enclavado en uno de sus pies se observa la presencia de un pequeño cristal. La radiografía simple de abdomen fue normal. La laparotomía exploratoria mostró que las asas evisceradas correspondían a yeyuno y presentaban edema linfático sin que se apreciara necrosis o perforación. La herida penetrante era pequeña y estaba a unos 2 cm a la derecha del ombligo. Se procedió a la introducción del paquete intestinal eviscerado, pautándose profilaxis antibiótica. A los 4 días fue dado de alta.

Discusión: Cuando un traumatismo de diferente localización, se produce dentro del ámbito doméstico, se plantea un diagnóstico diferencial difícil sobre todo con el maltrato. Si a ello se le suma que la exploración de un niño pequeño, que llora y está agitado ofrece grandes dificultades, y en ocasiones nos condiciona a no inspeccionar completamente al niño, lo cual hace que la posibilidad de error en el diagnóstico aumente, y que esto sea aún más grave si tenemos en cuenta las repercusiones que puede ello tener. En nuestro caso el pensamiento inicial fue de malos tratos por la poca consistencia de la explicación paterna, sin embargo el hallazgo del trozo de cristal en el pie del niño nos hizo pensar en el posible mecanismo de lesión, que fue la caída accidental del niño sobre un vaso que portaba y que al romperse dio lugar al corte sobre la pared abdominal y posterior evisceración de las asas intestinales.

LA CIRUGÍA MAYOR AMBULATORIA: UNA EXPERIENCIA SATISFACTORIA PARA EL NIÑO

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

Antecedentes: La cirugía mayor ambulatoria (CMA) es una modalidad del tratamiento quirúrgico, que consiste en la intervención bajo anestesia general, en el que el ingreso, la operación y el alta hospitalaria son llevados a cabo durante el mismo día. El objetivo de este trabajo es valorar los resultados y evolución que nosotros hemos obtenido durante los dos años en que venimos utilizando esta modalidad quirúrgica.

Métodos: Se han revisado las historias clínicas de los pacientes intervenidos mediante CMA durante los años 1990 y 2000. Los casos fueron divididos en 2 grupos, atendiendo al año de intervención. Se evaluó la analgesia, los ingresos no programados, las complicaciones y la satisfacción, mediante una encuesta sencilla que se dio a la familia al alta para valorar el grado de satisfacción en el trato y recuerdo de la experiencia.

Resultados: De los 5.021 niños operados en nuestro Servicio en estos dos años, 872 lo fueron mediante CMA, 394 en 1999 y 478 en 2000, lo que supone pasar del 15,5% al 19%. Por especialidades se observa que en todas ellas ha aumentado, no sólo el número sino también el porcentaje. Ningún niño, excepto un caso precisó de analgesia domiciliaria. El grado de satisfacción y el recuerdo de la experiencia fue muy bueno en el 98% y 97% respectivamente. En 19 niños se precisó ingreso no programado (2,2%).

Conclusiones: La CMA cumple un objetivo primordial en la Cirugía Pediátrica, que es disminuir el tiempo de permanencia del niño fuera de su ambiente familiar, sin que con ello se vea perjudicada la calidad asistencial y el bienestar, tanto del niño, como de los padres. Durante estos dos años el número de niños operados por CMA ha aumentado, como consecuencia de la mayor demanda de este tipo de cirugía.

HIDROCELE COMUNICANTE BILATERAL SECUNDARIO A MIGRACIÓN ESCROTAL DE CATÉTER DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL

L. M. Fernández González, S. López Mendoza, J. Domínguez Báez, J.J. Rivas, D. Soriano Benítez de Lugo y D. Corton Hospital Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Objetivo: Presentar un caso clínico de un lactante con hidrocele comunicante bilateral y hernia inguinal izquierda en relación a la migración escrotal de un catéter de derivación ventrículo-peritoneal.

Caso clínico: Lactante varón de 8 meses de vida, con antecedentes personales de prematuridad y portador de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia secundaria a meningitis neonatal, que acude porque según refiere su madre presenta un aumento variable del tamaño de ambos testículos. A la exploración física destacaba la presencia de un hidrocele comunicante bilateral y hernia inguinal izquierda, palpándose a nivel del teste derecho un cordón que parecía corresponder con la punta del catéter. El resto de la exploración fue normal, no presentando signos de malfunción valvular. Se realizó una radiografía simple antero-posterior de abdomen en la que se observó la presencia del catéter a nivel del saco escrotal derecho. El paciente fue sometido a hemiorrafia inguinal bilateral, objetivándose la presencia del catéter en el interior del saco herniario derecho, procediéndose a su colocación intra-abdominal y cierre del defecto.

Discusión: Se ha descrito una mayor incidencia de hidroceles y hernias inguinales en niños portadores de válvulas de derivación ventrículo-peritoneal con respecto a otros niños. Los principales factores implicados son el aumento de la presión intra-abdominal y la presencia de un proceso vaginal patente.

Conclusiones: Ante el desarrollo de un hidrocele en un paciente portador de una válvula de derivación V-P, debemos tener presente la posibilidad de una complicación debida a migración del catéter.

dativa defectuosa (complejo NADPH oxidasa no funcional). La mayoría, como es el caso que presentamos, se transmite de manera recesiva ligada al X, aunque en ocasiones pueda ser autosómica recesiva.

Síntesis de la historia clínica: varón de 23 meses, trasladado a nuestro Hospital desde un Hospital Comarcal por falta de respuesta a la antibioterapia, afectación sistémica y deterioro progresivo de un cuadro de neumonía necrosante en Lóbulo Superior Derecho, complicada con empiema, anemia refractaria al hierro, y crisis convulsivas febriles. Tiene numerosos antecedentes de cuadros infecciosos de vías aéreas y tracto digestivo, de evolución tórpida y prolongada que le han provocado una severa malnutrición. Como antecedentes familiares, su madre y abuela materna padecen foliculitis recidivante y síndrome "Lupus-like"; tía paterna, epilepsia.

Se realizó un protocolo de estudio de inmunodeficiencias y un test del "Burst oxidativo", que fueron diagnósticos de EGC, y demostraron la transmisión materna. Se dio el consejo genético oportuno, y se informó sobre las medidas específicas de higiene y profilaxis en los familiares y convivientes.

En cuanto al cuadro neumónico, no se consiguió frenar su curso a pesar de antibioterapia exhaustiva y prolongada, junto con antifúngicos y el drenaje de los abscesos, continuando su progresión, e infiltrando el pulmón izquierdo. Tampoco el Interferón Gamma consiguió mejoría alguna. Al no tener hermanos, se desechó la posibilidad de trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Al no haber surtido efecto ninguna de las terapéuticas empleadas, y carecer de otras posibilidades, se decidió la suspensión de todo el tratamiento, dejando únicamente Trimetoprim-sulfametoxazol a dosis profilácticas. Sorprendentemente, desde este momento, desaparece la fiebre que hasta entonces se había mantenido, y el pequeño recuperó el apetito, permitiendo darle de alta, saliendo de un aislamiento estricto, y recobrar al menos una aceptable calidad de vida, aunque en la actualidad, el proceso neumónico siga su curso lentamente progresivo.

Conclusiones: Resaltar la importancia del correcto estudio y diagnóstico inmunológico para conocer el mecanismo de transmisión y ofrecer el oportuno consejo genético.

En procesos crónicos y de mal pronóstico, una actitud humanista, observando la calidad de vida, a menudo consigue mejores resultados que las medidas terapéuticas desesperadas.

ERITEMA EXUDATIVO MULTIFORME Y SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON POR SULFAMIDAS

R. Alonso Riofrío, L. Zapatero Remón, I. Martínez Molero, E. Sanz López, E. Alonso Cebrero y A. Megías Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La incidencia de reacciones alérgicas por fármacos en niños es baja y la mayoría de los exantemas son secundarios a procesos infecciosos. Presentamos dos casos de exantemas maculopapulares producidos por sulfamidas, el primero diagnosticado de eritema exudativo multiforme y el segundo de síndrome de Stevens-Johnson.

Métodos: El primer caso corresponde a un lactante de 8 meses de edad que comienza tratamiento profiláctico con trimetoprim (TMP) por infecciones urinarias de repetición, a las veinticuatro horas de comenzar el tratamiento presenta lesiones eritemato-

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

A.M. Lechuga Sancho, R. Montiel Crespo, M.T. Guerra Pérez, A. Sampalo Láinz, I. Salcedo González y J.C. Flores González Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

La enfermedad granulomatosa crónica (EGC), es una inmunodeficiencia rara, de prevalencia estimada entre 1/200.000-1/10⁶, que ocurre por alteración en la actividad microbicida debida a un déficit de citocromo b, lo que conduce a una función oxi-

papulosas en forma de diana que se localizan en miembros inferiores. Se suspende el tratamiento desapareciendo el exantema en pocas horas. Se realizaron pruebas cutáneas con TMP resultando negativas el prick, la intradermo inmediata y tardía y la lectura a 24 horas del parche cutáneo. A las cuarenta y ocho horas el parche cutáneo se positiviza con aparición de eritema y vesículas. No se realiza provocación.

El segundo caso es un paciente varón de cinco años de edad que hace dos años había presentado un cuadro de exantema eritematoso con fiebre y lesiones en mucosa oral, el cuadro se resolvió sin ser filiada su etiología. A los dos años presenta un nuevo cuadro consistente en eritema polimorfo no sobrelevado localizado en tronco y cara, con lesiones ampollas en labios y mucosa oral y vesículas en glánde, con fiebre de hasta 38,5 °C y afectación del estado general. La ingesta de sulfamidas era dudosa. Se realizan pruebas cutáneas en prick, intradermo y parches con TMP y sulfametoxazol (SFZ) que resultan negativas y se procede a la prueba de tolerancia con TMP-SFZ presentando de forma inmediata inyección conjuntival y eritema violáceo periorbicular y evolucionando en unas horas con lesiones ampollas en glánde, requiriendo tratamiento con corticoides resolviéndose el cuadro.

Resultados: Diferencias clínicas fueron establecidas entre las dos enfermedades, el primer caso etiquetado de eritema exudativo multiforme presenta lesiones típicas en diana que se localizan en extremidades. El segundo caso diagnosticado de síndrome de Stevens-Johnson se presenta con lesiones atípicas que sobre todo afectan al tronco así como afectación mucosa y sistémica.

Conclusiones: En ambos casos la patogenia parece estar mediada por una reacción de hipersensibilidad.

EMPLEO DEL INTERFERÓN GAMMA EN LA ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA.

¿EN ESPERA DE LA TERAPIA GÉNICA?

G. Yep Chullen, R.A. Muñoz Codoceo, M.T. Moya, G. Martos, E. de la Torre, J. Cano y J.M. Melendi Crespo

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

Antecedentes: La enfermedad granulomatosa crónica (EGC), es una rara enfermedad hereditaria (Xr), donde existe un déficit funcional de Citocromo b, que provoca una función oxidativa defectuosa de los neutrófilos. Da lugar a infecciones piógenas frecuentes y graves de comienzo en la infancia, que pueden conducir a la muerte. Su tratamiento es controvertido siendo el empleo de interferón Gamma, en períodos variables no contrastados claramente en la literatura, la opción más aceptada en la actualidad.

Objetivos: Valorar retrospectivamente el empleo de Interferón Gamma en dos hermanos con EGC; su evolución en el tiempo y su estado, tanto clínico como analítico, en períodos sin tratamiento.

Material y métodos: *Caso clínico 1:* Varón de 6 años de edad en la actualidad, que a los 4 meses de edad comienza con cuadros repetidos de infecciones respiratorias, digestivas, mucocutáneas y adenopatías inguinales absefizadas, así como abscesos perianales que tras múltiples tratamientos antibióticos curan con Trimetropin Sulfametoxazol y Ketoconazol. *Caso 2:* Varón de 9

años en la actualidad, que se estudia por hermano afecto de EGC. A los 3 años había comenzado con un cuadro de fiebre prolongada diagnosticada de enfermedad por arañazo de gato, dos episodios de pericarditis y urticarias de repetición.

Pruebas complementarias: anemia ferropénica en ambos casos, refractaria al tratamiento oral con Sulfato Ferroso. Inmunología: morfología neutrófilos normal. NBT negativo. Explosión metabólica tras estímulo con *E. Culi* y PMA disminuida. Producción de anión superóxido disminuida. El diagnóstico de ambos pacientes fue de enfermedad granulomatosa crónica. Evolución: en ambos se instaura tratamiento durante un año con Interferón Gamma más tratamiento profiláctico con Trimetropin Sulfametoxazol y Ketoconazol mejorando tanto clínica como analíticamente en 6 meses. Tras 20 y 27 meses respectivamente, sin Interferón Gamma, inician un cuadro de dolor abdominal mas ferropenia. En Ecografía abdominal se observan múltiples adenopatías mesentéricas reiniciándose el tratamiento con Interferón. En la actualidad tras 18 meses de tratamiento mejoría clínica y analítica.

Conclusiones: 1) El interferón gamma mejora la clínica de la EGC y actualmente es fármaco obligatorio en el tratamiento de ésta. 2) El tiempo de tratamiento y pauta a seguir no esta suficientemente especificada en la literatura. 3) Los niveles de hierro, en nuestros casos, han sido indicadores válidos del estado de la enfermedad, evolucionado junto con ésta. 4) Son necesarios mas ensayos sobre el uso del Interferón Gamma en esta enfermedad, así como valorar en un futuro no lejano la Terapia Génica como tratamiento definitivo de la enfermedad.

EVOLUCIÓN DE LAS CÉLULAS T CD4+ Y CARGA VIRAL EN NIÑOS INFECTADOS VERTICALMENTE POR EL VIH-1 CON DIFERENTES TRATAMIENTOS ANTIRRETROVIRALES

D. Gurbindo Gutiérrez, S. Resino García, J.M. Bellón Cano, J.T. Ramos Amador, J.A. León Leal y M.A. Muñoz Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Objetivo: Estudiar el papel que juegan los marcadores de progresión usados habitualmente en clínica (%CD4 y carga viral) y en la evolución a SIDA en niños infectados verticalmente por el VIH-1, con las nuevas combinaciones de terapias AR.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo multicéntrico para evaluar la efectividad de las ART en una cohorte de 211 niños VIH-1 que se clasificaron en 4 grupos: niños no tratados (NT), en monoterapia (MT) con un análogo de nucleósidos, en terapia combinada (TC) con 2 análogos de nucleósidos, y en terapia antiretroviral potente (TAP) con 2 análogos de nucleósidos y un inhibidor de proteasas. Carga viral (CV) se cuantificó usando un método molecular estandarizado y las subpoblaciones linfocitarias CD4 y CD8 por citometría de flujo.

Resultados: Hemos estudiado la progresión a SIDA y la evolución de los marcadores de progresión mas habitualmente utilizados en clínica (%CD4+ y CV). Ningún niño con TAP progresó a SIDA mientras que los niños NT y MT progresaron rápidamente a SIDA. Los niños con TAP tuvieron una rápida reducción de la CV y aumento del %CD4+. Nosotros hemos observado una reducción de la CV de 0,65 log₁₀ copias/ml por año y un incremento de 8 unidades de %CD4+ por año, más alto en

el grupo TAP que en los grupos NT y MT. Además, los niños del grupo tratados con TAP tuvieron menor riesgo de volver a alcanzar los valores basales de nuevo de %CD4+ y CV.

Conclusiones: Estos resultados indican que la terapia TAP tiene un efecto positivo sobre el sistema inmune, probablemente debido a una inhibición de la replicación del VIH que permite recuperar las células T CD4+ de forma más eficaz que los otros ART, y disminuyendo la progresión a SIDA.

EFFECTO DE LA TERAPIA ANTIRETROVIRAL POTENTE DURANTE EL EMBARAZO EN RECIÉN NACIDOS

CEVIHP, Colaborativo Español para la Infección VIH Pediátrica
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivo: Estudiar el resultado de los nuevos tratamientos anti-retrovirales (AR) en mujeres embarazadas infectadas por el VIH y los efectos a corto plazo de estos tratamientos en los recién nacidos.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio observacional prospectivo en 11 hospitales de España. Se clasificaron 70 mujeres embarazadas infectadas de acuerdo con los protocolos de AR, en dos grupos: grupo A, 15 mujeres que recibieron más de un análogo de nucleósido (AN) durante el embarazo; grupo B, 55 mujeres que fueron tratadas con más de un AN y al menos un inhibidor de proteasa (IP). La duración media del tratamiento fue de $4,6 \pm 0,25$ meses en el grupo A, y de $4,8 \pm 0,5$ meses en el grupo B. Ninguna mujer detuvo la medicación por su toxicidad.

Resultados: Ningún recién nacido se infectó por el VIH-1 y ninguno murió al nacimiento. 6 de los recién nacidos, tuvieron malformaciones congénitas, las madres estaban coinfectadas por el VIH y el virus de la hepatitis C. En 4 niños, 1 del grupo A y 3 del grupo B se observaron alteraciones cardíacas. 16 niños presentaron anemia (2 en el grupo A y 14 en el grupo B, aunque sólo uno de ellos necesitó una transfusión de sangre. 11 niños fueron prematuros y 18 nacieron con bajo peso (< 2.500 g). Se observó hipogammaglobulinemia en 8 niños (1 en el grupo A y 7 en el grupo B), potasio alto en 5 niños (1 en el grupo A y 4 en el grupo B), transaminasas elevadas en 9 niños (1 en el grupo A y 8 en el grupo B), e ictericia en 8 niños, todos del grupo B.

Conclusiones: La combinación durante el embarazo con más de un AN o con AN más IP, fue bien tolerada por las madres. No se encontraron graves efectos a corto plazo en los recién nacidos por la exposición de tratamientos antirretrovirales potentes en sus madres durante los 6 meses de seguimiento.

VARIACIÓN DE LAS SUBPOBLACIONES DE CÉLULAS T SEGÚN LA PROGRESIÓN CLÍNICA E INMUNOLÓGICA EN NIÑOS INFECTADOS VERTICALMENTE POR EL VIH-1

S. Resino García, J.M. Bellón Cano, M.L. Abad Alastruey, D. Gurbindo Gutiérrez, J.A. León Leal y M.A. Muñoz Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Objetivos: Estudiar las subpoblaciones de células T vírgenes, memoria y activadas en sangre periférica de niños infectados verticalmente por el VIH, teniendo en cuenta las categorías clínicas, inmunológicas y los valores de carga viral (CV).

Métodos: Hemos estudiado 65 niños VIH en tratamiento anti-retroviral (AR) estable, estando 26 (40%) niños en régimen de terapia AR combinada y 39 (60%) en terapia AR altamente agresiva (HAART). Las subpoblaciones de linfocitos T se analizaron por citometría de flujo con marcaje triple y se expresaron en porcentaje. La CV se cuantificó usando un método molecular estándar.

Resultados: Las células T CD4+ vírgenes (CD45RA+CD62L+) estuvieron disminuidas en niños con bajo %CD4+, pero no en niños en estadios avanzados de la enfermedad o con CV elevadas. Por el contrario, las células T CD8+ vírgenes estuvieron disminuidas en niños con bajo %CD4+, en estadio avanzado de la enfermedad y con CV elevadas. Las células T CD4+ y CD8+ de memoria (CD45RO+) y activadas (CD38+, HLA-DR+ y CD38+HLA-DR+) estuvieron elevadas en niños con bajo %CD4+, en estadio avanzado de la enfermedad y con CV elevadas. Sin embargo, las células CD4+CD38+ estuvieron más elevadas en los niños VIH con CD4+ $> 25\%$ que en el grupo control ($p < 0,001$) y estuvieron disminuidas en los niños con bajo %CD4+.

Conclusión: El porcentaje de células T CD4+ y CD8+ vírgenes y memoria depende del %CD4+ más que de la categoría clínica o el valor de CV. Además, nuestros datos indican una asociación entre bajo %CD4+ y CV elevadas con la expresión elevada de marcadores de activación celular, pero no así en estadios clínicos avanzados, posiblemente debido al tratamiento AR.

IMPACTO DE LA COINFECCIÓN POR CMV SOBRE EL NEUROSIDA PEDIÁTRICO

S. Sánchez-Ramón, J.M. Bellón Cano, S. Resino García, J.T. Ramos Amador, D. Gurbindo Gutiérrez y M.A. Muñoz Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Objetivo: Estudiar el impacto de la coinfección precoz por el citomegalovirus (CMV) sobre la progresión a encefalopatía progresiva (EP), a sida y a éxitus en una cohorte de niños con infección vertical por el VIH y sobre los marcadores inmunológicos y virológicos de la infección por el VIH.

Métodos: Se seleccionaron 58 niños con infección vertical por el VIH que desarrollaron EP asociada al VIH a lo largo de su evolución. Todos los niños incluidos en el estudio habían sido seguidos prospectivamente desde el nacimiento, realizándose cultivo de orina para el CMV al nacimiento y cada 6 meses posteriormente. La fecha de coinfección se determinó como la media de la fecha del primer cultivo positivo y el último negativo. Para analizar el efecto de la coinfección por CMV sobre el sistema inmunológico se consideró la mediana de al menos 4 estudios de evolución de los principales marcadores inmunológicos. Se clasificaron los niños en grupo "CMV+ $< 1a$ " ($n = 6$) de niños coinfectados antes del año de vida; y grupo "CMV- $< 1a$ " ($n = 23$) o grupo no coinfectado a esa edad.

Resultados: Partiendo del hecho de que todos los niños desarrollaron EP, se analizó si la coinfección por CMV antes del año de vida influía en el tiempo de desarrollo de EP, a sida y sobre la supervivencia mediante el método de Kaplan-Meier. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo "CMV+ $< 1a$ " y "CMV- $< 1a$ " en la aparición de EP ($p = 0,004$), SIDA ($p = 0,005$) y éxitus ($p = 0,003$). El análisis de re-

gresión de Cox indicó que la coinfección por CMV antes del primer año de vida implicaba un riesgo de progresar a EP 4,9 veces más rápido ($p = 0,08$), de progresar a SIDA de 4,2 veces más rápido ($p < 0,01$) y de fallecer 3,2 veces antes que los niños no coinfectados a esa edad ($p < 0,01$). Se observó una tendencia a presentar porcentajes más bajos de linfocitos T CD4+ en el grupo "CMV+" antes de los 2 años de vida que en el grupo "CMV-", aunque sin alcanzar significación estadística.

Conclusión: La coinfección por CMV durante el primer año de vida acelera la progresión de encefalopatía, SIDA y a éxitus, potenciando la inmunodepresión celular.

URGENCIAS

ESTUDIO PROSPECTIVO DE LA FRECUENTACIÓN DE LOS SERVICIOS DE URGENCIAS

M. Villares Alonso, M.A. Roa Francia, M.S. Albi Rodríguez, S. Martínez Regueira, A. Alárabe Alárabe y P. Puyol Buil
Hospital de Móstoles. Móstoles, Madrid.

Objetivo: Conocer con un estudio prospectivo los factores que influyen sobre la frecuentación de un Servicio de Urgencias de un hospital de la periferia de Madrid.

Métodos: Realizamos un estudio piloto, prospectivo, mediante encuesta realizada a los padres, a una muestra aleatoria de 184 pacientes de los atendidos en el servicio de urgencias durante un período de dos meses. Se analizaron los parámetros: edad, horario, distancia a domicilio, veces que acude por el proceso y en el último mes a su pediatra y a urgencias, tiempo de evolución del proceso, país de origen, inmunizaciones, cumplimiento de las revisiones con su pediatra, trabajo de los padres, existencia de otro seguro sanitario, y diagnóstico. Así mismo, se analizaron las posibles diferencias respecto al tipo de trabajo de padres, existencia de ingreso, horario de atención y control previo por su pediatra. Los datos se analizaron con el programa SPSS 7.5.

Resultados: La media de edad era de 39,4 meses, la distancia al domicilio de 10,9 minutos. El 42,9% tenían algún ingreso previo. El 41,3% habían acudido al pediatra o urgencias por este proceso y, de ellos, el 70% acudían al hospital por empeoramiento. El 15,8% tenían otro seguro o pediatra. El 13,6% eran inmigrantes y, de ellos, el 66% habían nacido en este centro, y el 24% en su país de origen. El 98,9% tenían inmunizaciones correctas. El 98,9% acudían a las revisiones de su pediatra. La media de evolución del cuadro era de 3,5 días, siendo menor de 24 horas en el 31%. La media de permanencia en urgencias fue de 92,8 minutos. La media de tiempo desde la última visita a su pediatra era de 18,4 días. Los pacientes con otro seguro tenían un tiempo desde la última visita a su pediatra menor ($p < 0,059$) y un número mayor de visitas al pediatra ($p < 0,005$). Las madres que no trabajaban fuera del hogar acudían más veces a urgencias ($p < 0,001$) y a su pediatra ($p < 0,002$). Los pacientes que ingresaban por este proceso habían acudido más veces a urgencias el último mes ($p < 0,001$) y a su pediatra ($p < 0,039$). Los pacientes que acudían en horario nocturno eran de menor edad ($p < 0,039$), habían acudido

más veces en el último mes ($p < 0,036$) y el tiempo de evolución del cuadro era mayor ($p < 0,0001$). No encontramos diferencias significativas para los demás parámetros analizados.

Conclusiones: 1) Una parte importante de las urgencias (59%) acuden sin valoración previa, posiblemente por la cercanía a un centro hospitalario (10,9 minutos), a pesar de que la media de tiempo de evolución era de 3,5 días y del alto cumplimiento con las revisiones de su pediatra (98,9%). 2) Los pacientes de menor edad acuden con más frecuencia a su pediatra antes de acudir al hospital y llegan al hospital con más tiempo de evolución del cuadro. 3) El horario nocturno es más utilizado por los pacientes más jóvenes y más frequentadores de urgencias.

EL PACIENTE INMIGRANTE EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA

A. Cuñarro Alonso, M.A. Roa Francia, C. Ramos Navarro, A. Salvador Amores, A. Díez Sáenz, F. Muñoz Bermudo y P. Puyol Buil
Hospital de Móstoles. Móstoles, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La población inmigrante aumenta continuamente en España. Intentamos conocer sus características en cuanto a su atención en un servicio de urgencias de un Hospital de Área de la periferia de Madrid y si existen diferencias con la población española que precisen hacer cambios en la atención de estos pacientes.

Material: Se realiza un estudio piloto, prospectivo, mediante encuesta, en una muestra aleatoria de 184 pacientes pediátricos de los valorados en un período de dos meses. Se valoran los parámetros: horario; profesión padres; origen; edad; distancia a domicilio; veces que acude a su pediatra y a urgencias por este proceso y durante el mes previo; si acude a las revisiones de su pediatra; diagnóstico; tiempo de evolución, comparando los resultados con los obtenidos de la población española. Los datos se analizaron con el programa SPSS 7.5.

Resultados: Los pacientes hijos de inmigrantes suponían el 13,6%, de ellos, el 66% habían nacido en este centro y el 24% en su país de origen; la media de edad era de 44, 8 meses, el 16% eran menores de un año y el 52% menores de dos años; el tiempo de evolución del cuadro de 2,68 días; permanecían en urgencias una media de 87 minutos. Acudían a urgencias 1,2 veces por proceso y 1,28 veces en el último mes. Acudieron previamente a su pediatra el 32%, pero a las revisiones lo hicieron el 96%. El 56% acudieron entre las 15 y 22 horas. El 48% tenían algún ingreso previo. El 58% de los padres tenían estudios primarios y el 56% de las madres trabajaban en su hogar. Al establecer el estudio comparativo con los pacientes españoles mostraba como los inmigrantes tenían mayor distancia al domicilio ($p < 0,005$), acudieron en menos ocasiones a su pediatra en el último mes ($p < 0,005$) y menos veces al servicio de urgencias ($p < 0,005$). Sin embargo no existían diferencias significativas en cuanto a edad, número de ingresos previos, motivo de ingreso, frecuencia de otro seguro, días desde la última consulta, horario de atención, estudios padres, trabajo de la madre, tiempo de evolución del cuadro, permanencia en urgencias y consulta previa a su atención en el hospital.

Conclusiones: 1) Los niños inmigrantes no presentan grandes diferencias con la población infantil española en los parámetros referidos en nuestro estudio. 2) Los pacientes inmigrantes son menos frequentadores del servicio de urgencias hospitalario y

de la consulta del pediatra, pero cumplen perfectamente con las revisiones con su pediatra. 3) Estos datos pueden indicarnos que la población infantil de hijos de inmigrantes tiene una buena adaptación en lo referente a la atención sanitaria.

PERFIL DEL USUARIO Y RAZONES PARA LA UTILIZACIÓN DE UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS EN UN HOSPITAL COMARCAL

F.J. Núñez Rodríguez, J.R. Lasarte Iradi, L. Gastiasoro Cuesta y E. Crespo Pérez-Cuadrado
Hospital de Mendaro, Mendaro.

Objetivos: En el contexto de la sobreutilización de los Servicios de Urgencias de Pediatría hospitalarios, conocer el perfil de los usuarios del de nuestro centro, valorando parámetros demográficos, socioculturales, de frecuentación y las razones que les inducen a la utilización del mismo entre las distintas alternativas posibles.

Material y métodos: El H.C. de Mendaro da cobertura a una población de 90.000 h. de núcleos poblacionales agrupados en un radio de 20 km y situado fuera de los mismos. El material empleado se obtuvo de las encuestas enviadas por correo a 1.000 familias que habían utilizado el servicio en el último año, en las que se recogían datos demográficos, culturales, sociales, de frecuentación del servicio y razones para su utilización, percepción de la gravedad de los procesos etc. Posteriormente y tras la revisión de las historias clínicas, los pediatras contestaron un cuestionario sobre gravedad del proceso, diagnóstico, tratamiento requerido e idoneidad de la consulta. Finalmente se contrastaron los datos.

Resultados: Fueron contestadas 331 encuestas (31,3%). El 63,4% de los niños tienen menos de 3 años y el 32,9% menos de 1. El 47,1% son hijos únicos. El motivo de consulta más frecuente fue la fiebre 34%, seguido de procesos respiratorios 20,5% y digestivos 13,6%. Al servicio vienen acompañados por los dos padres en el 74% de los casos, haciéndolo solo la madre el 17,5%. Los padres tienen entre 30 y 40 años en el 66,4% de los casos, en el 10,5% más de 40 y solo el 0,3% menos de 20 años. Los padres trabajan en el 97,8% de los casos y las madres en el 53,7% siendo el nivel de estudios universitarios el 19% en padres y 23,2% en madres. El horario de mayor frecuentación fue la tarde 47% seguido de la noche 30,6%. Solo el 29% no habían utilizado previamente el servicio, habiéndolo hecho el 38,6% 2 veces antes y el 28% de 2 a 5 veces al año. En el 68,1% de los casos percibieron el proceso como urgente sin riesgo vital para el niño y con riesgo vital en el 26,4% considerando que podía ser demorable el 5,5%. Refieren haber consultado con anterioridad a otro médico el 68,5%, aunque solo aportan volante médico el 13,8%. Cuando no lo hicieron fue por el horario 38,1%, porque no le atendían en el día 22,5% y por la alarma de los síntomas el 36,8%. El 65,2% consideraban que su problema se podía haber resuelto en un centro de salud por un pediatra. Según su criterio precisaban ingreso el 15,1% y la espera para ser atendidos fue considerada breve por el 78,1%.

En opinión de los pediatras que los atendieron el 56,6% de los casos podrían haber sido demorables y resueltos en un centro de salud por un pediatra. El 26,4% de los casos se consideraba debían ser atendidos en un centro hospitalario precisando el resto atención inmediata aunque sin requerir centro hospitala-

rio. Únicamente un 3,3% se consideró urgente por riesgo vital para el niño, y un 4,8% de los niños atendidos precisó ingreso.

Conclusiones: 1) El concepto de urgencia médica actualmente no viene definida por la gravedad del proceso, sino por la inmediatez de resolver el problema. 2) Alto índice de demanda a petición propia, factor de difícil control. 3) El motivo de consulta más frecuente es la fiebre con un tiempo de evolución escaso (< 12 h) en los menores de 3 años, lo que indica la alarma que desencadena este síntoma en este grupo de edad. 4) Acomodo del horario de consulta a la disponibilidad de tiempo libre de los padres.

HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA EN UN SERVICIO DE URGENCIAS

A. Llorente de la Fuente, E. Gómez Sánchez, S. Belda Hofheinz, S. Guillén Martín, L. Ortiz González, A. Mendoza Soto, V. Nebreda Pérez y M.J. Martín Puerto
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Antecedentes: La hemorragia digestiva alta es una patología de etiología diversa y que incluye un amplio espectro de enfermedades, cuya expresión clínica puede ser desde un cuadro leve y transitorio, a uno cuya gravedad amenace la vida. El objetivo de este trabajo es describir las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes que fueron diagnosticados de hemorragia digestiva alta en un servicio de urgencias de un hospital terciario, durante un período de tiempo de doce meses.

Métodos: De forma retrospectiva se analizaron los informes de urgencias de aquellos pacientes que se diagnosticaron de hemorragia digestiva alta, durante un año. Se revisaron tanto los antecedentes personales, como las características clínicas y los hallazgos exploratorios, los métodos diagnósticos empleados y el tratamiento recibido.

Resultados: Durante el año 2000 acudieron a nuestro servicio de urgencias un total de 52.325 pacientes, de los cuales se diagnosticaron de hemorragia digestiva alta 76 (0,15%). De ellos, el 62% eran varones. La mediana de edad era de 35,5 meses (rango 4 días-15 años). La mayoría de las hemorragias digestivas debutaron como hematemesis (68 casos) y 9 lo hicieron como melenas. Presentaban antecedentes personales de episodios hemorrágicos previos similares en 12 casos, de medicación gastroerosiva 5, de amigdalectomía previa reciente 6, de enfermedad hepática 3, de reflujo gastroesofágico 3, y de alteraciones de la coagulación 2 (hemofilia B y déficit del factor X). Habían padecido vómitos un total de 33 pacientes (10 con gran esfuerzo), traumatismos previos un 4%, y antecedentes de ingesta de sustancias que pueden simular una hemorragia digestiva un 20%, incluyendo lactantes que deglutían sangre de las grietas del pezón de sus madres. El estado general era, en la mayoría de los casos (89%) bueno y regular en un 11%. Presentaban palidez un 3%, patología ORL en el momento del diagnóstico un 24% (en la exploración nasofaríngea se localizaron puntos sangrantes en 10 pacientes). En 25 pacientes se pidió analítica. La hemoglobina media fue de 11,6 g/dl, mostrando dos casos una cifra de hemoglobina inferior a 8 g/dl. Se realizó ecografía abdominal en 2 niños, siendo normales. Se dejaron en la unidad de observación de la urgencia 16 niños, una media de 7,4 horas. Se pautó tratamiento farmacológico (protectores gástricos,

inhibidores de la bomba de protones, antagonistas H₂), en 20 niños, fluidoterapia intravenosa en 18 y hemoderivados en uno. Se mantuvieron a dieta absoluta 16 pacientes y a 12 se realizó lavado con sonda nasogástrica. Se realizó endoscopia con fines diagnósticos en 10 casos y con fines terapéuticos en 2. Los diagnósticos más frecuentes al alta desde la urgencia fueron: deglución de sangre materna 15 casos, vómitos con escasos restos hemáticos 13, síndrome de Mallory Weiss 9, patología ORL 21 casos (heridas en 9, hemorragia postamigdalectomía en 6, epistaxis y faringoamigdalitis ambos en 3 ocasiones), probable gastritis en 3. Ingresaron 22 pacientes, fueron remitidos a consultas externas 8 y se dieron de alta desde la urgencia los restantes niños. Los diagnósticos de causa digestiva al final del estudio fueron, entre otros: 4 gastritis erosivas, varices esofágicas 3, esofagitis por reflujo 2, úlcera gástrica y divertículo de Meckel.

Conclusiones: La hemorragia digestiva superior es un cuadro sindrómico relativamente frecuente, que obedece a múltiples etiologías, de gravedad y pronóstico variables. Aunque la mayoría de los casos son leves, algunos pueden precisar medidas específicas complejas, tanto diagnósticas como terapéuticas. Es importante recordar todas las posibilidades etiológicas, y seguir un protocolo diagnóstico, para enfocar su manejo de forma correcta desde los servicios de urgencia.

DEFICIENCIA DE ORNITÍN TRANSCARBAMILASA DE PRESENTACIÓN TARDÍA EN FORMA DE VÓMITOS CÍCLICOS CON CETONURIA E HIPERLACTACIDEMIA.

A PROPÓSITO DE UN CASO

M. López Capapé, F. García Sánchez-Montejo, C. Codesal Julián, A. Belanger-Quintana, M.J. García Muñoz, P. Briones y M. Martínez-Pardo

Hospital Ramón y Cajal, Madrid. Universidad Autónoma. Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares, Cantoblanco, Madrid. Instituto de Bioquímica Clínica, Barcelona.

Introducción: La deficiencia de ornitín transcarbamilasa (OTC) es el error congénito más frecuente del metabolismo del amonio en el ciclo de la síntesis de urea. El defecto se hereda ligado al cromosoma X; en los varones habitualmente produce hiperamonemia neonatal severa y puede expresarse también en las mujeres heterocigotes, por lionización hepática. El bloqueo metabólico se traduce en un defecto de la ureagénesis con hiperamonemia, aumento de la glutamina en plasma y acumulación mitocondrial de carbamilsulfato, que se convierte en ácido orótico. Clínicamente se objetiva disminución del nivel de conciencia, vómitos, convulsiones, coma y/o muerte. El trastorno neurológico es secundario a la toxicidad del amonio acumulado en el sistema nervioso central con edema cerebral severo. La actividad OTC puede medirse en biopsia de tejido hepático y mucosa intestinal. En mujeres heterocigotes la actividad puede ser normal. El estudio genético da el diagnóstico definitivo.

Caso clínico: Varón de 3,5 años de edad, con peso en P₃, que acude a urgencias por presentar 3º episodio en el último año de vómitos con cetonuria +++ sin fiebre ni diarrea. No ingesta de tóxicos ni fármacos. En la exploración se objetivó disminución del nivel de conciencia con tendencia al sueño, S. Parinaud y Glasgow de 8-10 y con midriasis bilateral media con lenta respuesta a la luz.

Análiticamente se evidenció: 1) en plasma: amonio:452 µmol/L (N < 50), lactato: 4 mmol/L (N < 2,5), cuerpos cetónicos:6 mmol/L (N < 3 mmol/L en niño de 3 años con 24 h ayuno), pH: 7,37, C03H: 15 y EB: -10, disminución severa de citrulina: 0 µmol/L, arginina: 12 µmol/L y carnitina libre: 9 µmol/L y aumento de glutamina: 780 µmol/L. Las transaminasas, glucemia, urea y amilasa fueron normales. 2) en orina: cetonuria de +++++, ácido orótico: 629 mmol/mol creat (N < 11), no existiendo argininosuccínico, ni otro ác. orgánico patológico. En TAC craneal se objetivó un edema parcheado, característico de hiperamonemia. Se inició tratamiento intensivo (en UCIP) con arginina a 700 mg/kg/día, benzoato sódico 0,25 g/kg, carnitina i.v. y cofactores (vitaminas: B1-B2-B6-0H B12-Biotina) normalizándose el amonio en 18 h; no precisando hemodiálisis. La presión intracraneal a las 6 h del ingreso fue de 300 mmHg disminuyendo a 80 mmHg a las 24 h. El tratamiento de mantenimiento con aminoácidos esenciales a 8 g total/24h + fenilbutirato a 0,5 g/kg/día + aporte de 1.200 Kcal/día mantiene al paciente asintomático y con estudios bioquímicos normales. La actividad OTC en mucosa intestinal mostró una actividad del 10% respecto a los controles. Se realizó estudio materno detectándose amonio de 268 µmol/L tras sobrecarga de 35 g de proteínas, con disminución de citrulina y con arginina y glutamina plasmáticas normales. En orina tras sobrecarga de 300 mg de allopurinol se objetivó aumento en la eliminación de ácido orótico hasta 36 mmol/mol creat.

Conclusiones: La expresión clínica de los errores congénitos del metabolismo es muy variable; desde la forma severa neonatal hasta la tardía, como en nuestro paciente. Destacamos la cetonuria y el aumento de lactato, que no es lo habitual, por lo que recomendamos cuantificar amonio plasmático en cuadros cíclicos de vómitos cetónicos.

INTOXICACIÓN POR ANTICOLINÉRGICOS EN UN INTENTO AUTOLÍTICO

A. Concheiro Guisán, I. Martín Ibáñez, W. Fasheh Youssef, J.A. Alda y C. Luaces Cubells

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Introducción: La intoxicación anticolinérgica puede producirse en niños tras la ingesta de determinados extractos vegetales ricos en alcaloides de las solanáceas (atropina, escopolamina) o por sobredosificación de ciertos fármacos: antieméticos, espasmolíticos, antihistamínicos, fármacos utilizados en el tratamiento del Parkinson, antidepresivos tricíclicos, estimulantes del apetito (ciproheptadina), butirofenonas y fenotiazinas. Presentamos el caso de una adolescente con un cuadro anticolinérgico central llamativo con alucinaciones e importante agitación psicomotriz tras la ingesta de clorhidrato de biperideno.

Caso clínico: Adolescente de 12 años que acude a urgencias en un estado de agitación y depresión del sensorio. Unas 3 horas antes, había ingerido, con fin autolítico unos 30 comprimidos de Akineton retard® 4 mg (clorhidrato de biperideno). La exploración física muestra un estado general conservado con desorientación témporo-espacial e importante agitación psicomotriz, hipercinesia y alucinaciones visuales. La paciente presenta midriasis bilateral reactiva. Está normocoloreada, con discreta sequedad de piel y no presenta rash cutáneo ni rubefacción intensa. La paciente se encuentra estable hemodinámicamente. Se

realiza un ECG que resulta normal. Inicialmente se administra una dosis de diazepam endovenoso sin ceder la agitación. No se realiza lavado gástrico por el tiempo transcurrido tras la ingesta y el estado de conciencia alterado. Dada la persistencia del cuadro alucinatorio se administran varias dosis consecutivas de fisostigmina sin revertir completamente el cuadro. Lo más destacable de este caso fue la duración del cuadro confusional y alucinatorio que no revirtió hasta el cuarto día del ingreso. Se instauró tratamiento con diazepam para la agitación psicomotriz y haloperidol para el cuadro delirante. A partir de esta fecha la paciente presentó un nivel de conciencia adecuado que permitió continuar su seguimiento y tratamiento por el servicio de psiquiatría.

Discusión: La intoxicación por fármacos antimuscarínicos produce un cuadro clínico característico caracterizado por: 1) Efectos centrales: alucinaciones, conducta alterada, confusión, delirio y alteraciones de la memoria, convulsiones y coma. 2) Efectos periféricos: sequedad de boca, vías aéreas superiores y piel, taquicardia, ruborización y aumento de la temperatura corporal en especial en niños pequeños y lactantes, retención urinaria, estreñimiento, distensión abdominal, visión borrosa por parálisis de la acomodación... La intoxicación rara vez es letal, excepto en niños pequeños y se trata de forma sintomática. Algunas veces se emplea fisostigmina para reducir la severidad de los efectos centrales. Se debe tener en cuenta su propia toxicidad (broncoespasmo, convulsiones, arritmias). Frecuentemente es necesario repetir la dosis. En casos leves es conveniente utilizar un sedante suave, pero si la intoxicación es intensa o aparecen convulsiones habrá que administrar barbitúricos de acción breve; otras medidas son: administrar abundantes líqui-

dos endovenosos o un colirio de eserina que puede aliviar los trastornos de la visión. En caso de hipertermia están indicados los fenotiacínicos y envolturas frías y para la taquicardia se deben de emplear betabloqueantes.

Con respecto a nuestro caso, destacar que no es habitual encontrar intoxicaciones con una dosis tan alta de este fármaco (aproximadamente 120 mg). También destaca lo llamativo del cuadro central y la prolongación de éste frente a la escasez de síntomas y signos periféricos. La farmacocinética de esta droga presenta una absorción oral rápida que en la forma retard es más lenta lo cual, tal vez, justificaría el lavado gástrico aun cuando el tiempo de la ingesta fuese superior a 2 horas. La absorción más lenta podría explicar la prolongación del cuadro clínico.

La intoxicación por biperideno ha de considerarse como una causa de delirio agudo en niños.

ANÁLISIS DE LAS URGENCIAS E INGRESOS EN PEDIATRÍA

E. Fernández Tardáguila, M.J. Montes González, M. Puerta Vílchez, J.A. Peña Ortega, I. Martín de Lara, L. Ortega Martos y P. Azcón González de Aguilar

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: Es preciso analizar la demanda de atención en Urgencias y la adecuación de los ingresos.

Material y métodos: Recogida prospectiva durante una semana de época no epidémica de 23 datos sobre las características familiares, tiempo de evolución, motivo de consulta e ingreso, índice de gravedad no traumático y análisis retrospectivo de la

	Globales 575 casos		49,3% ingreso adecuado		50,7% ingreso inadecuado		(22,6% ing. social)	
Hora	20-22 h	16,2%	12-14 h	18,9%	16-18 h	25%	16-18 h	38,5%
	16-18 h	13%	18-20 h	13,5%	20-22 h	17,5%	0-2 h	15,4%
Edad	1-3 a	26,3%	1-3 a	26,3%	< 1 a	30%	1-3 a	46,2%
	< 1 a	18,4%	< 1 a	18,4%	1-3 a	25%	< 1 a	38,5%
Situación familiar	Trabaja padre	52%	T. Padre	1%	T. Padre	51%	T. ambos	46,2%
	Trab. Ambos	34,7%	T. Ambos	29,7%	T. Ambos	35,9%	T. Padre	38%
	Monoparental	7%	Monop.	5%	Monop.	10%	Monop.	8%
Horas evolución	> 36 h	28,2%	> 36 h	35,1%	> 36 h	40%	> 36 h	53,8%
	12-24 h	22,6%	24-36 h	21,6%	12-24h	30%	12-24 h	23,1%
Visto prev por pediatra	No	63,8%	Sí	51,4%	Sí	54,2%	Sí	63,6%
	Sí	30,1%	No	32,4%	No	45,8%	No	36,4%
Enviado por su médico	Total	8%	Total	35,1%	Total	17,5%	Total	15,4%
	(67% valoración; 24% ingreso)		(13% val; 21,6% ing)		(57% val; 42% ing)		(100% ingreso)	
Visto en urg previamente	No	79,8%	No	67,5%	No	58,3%	Sí	38,5%
	Sí	11,3%	Sí	29,7%	Sí	33,3%	No	38,5%
Motivo paterno de consulta	Tranquilizarse	48,7%	Tranquil.	37,8%	No mejoría	31,3%	No mejoría	60%
	No mejoría 2	0,9%	No mejoría	24,3%	Tranquil.	8,1%	Tranquil	20%
	Enviada	8%	Gravedad	16,2%	Gravedad 1	5,6%	Enviado	20%
Motivo ingreso	Tratamiento 3	4,8%	Trat.	35,1%	Trat	27,5%	Ing. soc.	100%
	Estudio h.	22,7%	Estudio	24,3%	Ing. soc.	22,5%		
	Ing. social	19,7%	Enf. Grave	13,5%	Estudio	17,5%		
	Enf. grave	15,2%	Lista espera	11%	Enf. grave	12,5%		
Diagnóstico	Faringoamig.	16%	S. febril	10,8%	S. febril	22,5%	Gastroent.	15,4%
	Gastroent.	8,2%	Broncoesp.	10,8%	Vómitos	12,5%	Broncoesp.	15,4%
Score de gravedad no traum.	10	65,7%	10	35,1%	10	45%	10	66,7%
	8-9	28,7%	8-9	35,1%	8-9	32,5%	11	33,3%
	< 8	5,6%	< 8	21,6%	< 8	15%	< 8	0%

adecuación del ingreso mediante el "Protocolo de adecuación de hospitalización pediátrica" (P-AEP).

Objetivos: 1) Análisis de las razones y características de las consultas en urgencias. 2) Concordancia entre los criterios de ingresos y la adecuación por (P-AEP). 3) Relación de estos criterios con los ingresos inadecuados.

Resultados: La tabla expone los 15 datos más orientativos en todos los casos recogidos y en los ingresos adecuados e inadecuados y dentro de estos en los de causa social. (Ver tabla página anterior).

Discusión: En nuestros datos destaca el alto porcentaje de ingresos inadecuados, baja edad, período de evolución largo (> 36 h) con bajo porcentaje de visitas previas a su médico, así como la reiteración de consultas en urgencias. Llama la atención que a juicio de los padres el motivo de consulta predominante es el quedarse tranquilo, no la impresión de gravedad. Se observan diferencias familiares, de edad, asistencia extrahospitalaria, diagnóstico, porcentaje de enviados para ingreso entre los ingresos adecuados e inadecuados, así como alto índice de ingresos de causa social. Cabe señalar la discordancia entre la percepción de gravedad corroborada por score no traumático y la adecuación del ingreso.

Conclusiones: Se comprueba la utilidad de analizar todos los criterios: sociales, familiares y de atención extrahospitalaria para comprender el motivo de muchos ingresos inadecuados (P-AEP), debiendo incidirse sobre estos factores cuando se pretenda conseguir la reducción de estos.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA UTILIZACIÓN POR EL RECIÉN NACIDO DE LA URGENCIA PEDIÁTRICA. DIAGNÓSTICOS MÁS FRECUENTES AL ALTA. SÍNTOMAS DE INFECCIÓN COMO MOTIVO DE INGRESO. ESTUDIO PRELIMINAR

S.B. Reyes Domínguez, O. Espinazo, J. Aparicio y S. Santos García

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: Estudio preliminar retrospectivo de los ingresos extrahospitalarios neonatales, edad y diagnóstico final de éstos, así como la correlación entre la sospecha clínica clásica y el diagnóstico final de infección neonatal.

Métodos: Población estudiada: neonatos (menores de 29 días; excluyéndose los menores de 3 días, edad mínima de alta de la Maternidad) ingresados en Hospital Infantil La Paz durante el año 2000 desde el Servicio de Urgencias. Analizamos el diagnóstico final de los niños que acuden con clínica sospechosa de infección neonatal (fiebre > 37,5° C o, decaimiento ± rechazo de tomas ± irritabilidad) y precisan ingreso hospitalario.

Resultados: De los 66.128 niños que consultaron durante el año 2000 en urgencias del hospital "La Paz", 1.482 (2,2%) eran neonatos (representan un 17% del total de los 8.821 niños nacidos en el hospital). De este grupo de neonatos, 337 (23%) ingresaron en el hospital. Observamos mayor frecuencia de ingresos en neonatos de menor edad (42% en el grupo 3-11 d; 32% en 12-20 d; 26% en 21-28 d). Dentro del grupo que consultó por sospecha clínica de infección, seleccionando como criterios de alarma la fiebre (> 37,5° C) o la suma de dos de estos síntomas (rechazo de tomas, decaimiento o irritabilidad), el 93% presentó patología infecciosa y un 7% presentaron patología quirúrgica (una Enfermedad de Hirschprung y una obstrucción intesti-

nal duodenal), cólicos del lactante, cardiopatías o intolerancias digestivas autolimitadas. Entre los diagnósticos finales predomina un 54% de patología infecciosa (bronquiolitis 11%), 20% presentaban ictericia de distintas causas (criterio ingreso > 18 mg/dl de bilirrubina total), 8% episodios de apnea-cianosis-atragantamiento, 2% reacciones alérgicas (2 APLV, 3 IPLV), 1% patología quirúrgica. Entre la patología infecciosa, excluidas las bronquiolitis, destacan las infecciones del tracto urinario (22,5%) y los cuadros febriles sin foco aparente (22,5%) con bacteriología estéril (urocultivo, coprocultivo, hemograma y líquido cefalorraquídeo), seguido por catarros de vías altas (15%), gastroenteritis agudas (9%, en su totalidad víricas), sepsis clínico-analíticas (9%, 7 casos sin confirmación bacteriológica, 4 por *E. Coli*, y 1 caso de sepsis tardía con participación meningea por *Listeria Monocytogenes*), meningitis (3,75%, 5 casos linfocitarias), neumonías (3%), cuadros exantemáticos (3%, 3 varicelas y un exantema súbito), otitis medias agudas (1,5%), artritis (0,7%, un caso de artritis de cadera por estreptococo grupo B), (1,5%) tosferinas, (0,7%) mastitis-celulitis.

Conclusiones: En el año 2000 ingresaron el 23% (337) de los neonatos que acudieron a urgencias (1.482). Durante los primeros 10 días de vida hay un número superior de ingresos (42%) respecto al total de la época neonatal. La causa infecciosa (43%) es el diagnóstico más frecuente en los ingresos extrahospitalarios neonatales, seguido por la ictericia (20%) y los procesos bronquiolíticos (11%).

El foco infeccioso más común es la infección del tracto urinario (22,5%) al igual que los procesos febriles sin foco aparente (22,5%), donde no se obtuvo confirmación bacteriológica. Existe una correlación muy importante entre la sospecha de infección neonatal utilizando los criterios clínicos clásicos (fiebre, decaimiento, rechazo de las tomas e irritabilidad) y el diagnóstico definitivo de infección. En muchos casos la bacteriología no ayuda a la confirmación de un foco en los procesos infecciosos-febriles extrahospitalarios, salvo en el caso de las infecciones del tracto urinario o las sepsis. La dificultad respiratoria es una causa de ingreso frecuente en el neonato, la bronquiolitis VRS positivo, cada vez presente en niños más pequeños, en ocasiones, provoca un compromiso respiratorio severo que incluso precisa ingreso en unidades de cuidados intensivos de pediatría.

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

INGRESOS HOSPITALARIOS VISTOS DESDE LA ATENCIÓN PRIMARIA

L.A. García Llop, A. Sensi Alcoverro, C. Grafía Juan y P. Coll Mas Centro de Salud de Manises. Manises, Valencia.

Introducción: Existe información abundante sobre los ingresos hospitalarios respecto a las urgencias, pero hay pocos datos que los relacionen con la actividad diaria en un Centro de Salud. El presente trabajo constituye la visión desde la Atención Primaria de los Ingresos Hospitalarios.

Material y métodos: Se obtiene de los datos informáticos de la consulta los ingresos, el diagnóstico de alta y los diagnósticos

generados en las 61.048 consultas durante los años 1999 y 2000 de los 4.550 niños hasta 14 años. El hospital de ingreso ha sido "La Fe Infantil" en el 90,4% de los casos. Se han excluido del estudio los ingresos "neonatales".

Resultados: Se han producido 214 ingresos hospitalarios, lo que supone 107 por año, 2,35 por cada 100 niños/año y 1,75 por cada 1.000 consultas/año. La tabla adjunta muestra en la segunda columna el porcentaje que supone cada uno de los diagnósticos sobre el total de los ingresos. En la tercera columna se muestra el porcentaje de ingresos que se ha producido dentro de cada diagnóstico.

Diagnóstico	% de los ingresos	% de los diagnósticos
Gastroenteritis	24,30%	2,98%
Vómitos	13,08%	5,22%
Bronquiolitis	7,48%	6,25%
Bronquitis	7,48%	1,03%
Lactante febril	5,61%	75,00%
IRS	5,61%	0,10%
Accidente	4,67%	0,58%
Neumonía	4,67%	7,14%
Convulsión	3,74%	66,67%
Cefalea	3,74%	2,90%
Púrpura	2,80%	100,00%
Abdominalgia	2,80%	1,20%
Meningitis Vírica	2,80%	100,00%
Amigdalitis	1,87%	0,13%
Urticaria	1,87%	0,35%
Pielonefritis	1,87%	33,33%
Laringitis	1,87%	0,32%
Sepsis	0,93%	100,00%
Tosferina	0,93%	100,00%
Apendicitis	0,93%	100,00%
Linfoma	0,93%	100,00%

Conclusiones: 1) Gastroenteritis (GEA), Vómitos, Bronquiolitis y Bronquitis suponen un 53,06% de todos los ingresos. 2) A pesar de la frecuencia como causa de ingreso de la GEA, sólo ha ingresado el 3% de todos los casos. 3) Sepsis, Tosferina del lactante, Apendicitis y Linfoma son las causas menos frecuentes de ingreso, aunque corresponden al 100% de dichos diagnósticos.

NIVEL DE SATISFACCIÓN DE LOS PADRES SOBRE EL PROGRAMA DE VACUNACIONES DE LA REGIÓN DE MURCIA

P.J. Bernal González, J.C. Níguez Carbonell, J.A. Navarro Alonso, L. Fernández Sáez, T. Saura Robles y J.F. Amoraga Bernal
Servicio de Promoción de Salud. Dirección General de Salud.
Consejería de Sanidad, Murcia.

Objetivos: Para que un programa de intervención sanitaria tenga una buena aceptación y continuidad, la población a la que va dirigido debe estar identificada y satisfecha con él. Con este estudio hemos pretendido analizar el grado de satisfacción que los padres tienen sobre el programa regional de vacunaciones de la región de Murcia (PRVRM).

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal, a través de una encuesta postal autoadministrada previamente validada. La población diana fue una muestra representativa de padres de niños que habían finalizado su primovacunación en los seis meses anteriores al envío de la encuesta. Dicha encuesta además de los datos sociométricos recoge 11 preguntas referentes a las vacunas administradas, grado y fuente de información recibida sobre distintos aspectos de las vacunaciones, y nivel de satisfacción sobre distintos aspectos del PRVRM.

Resultados: Se enviaron 746 encuestas, obteniéndose un nivel de respuesta del 50,8%. Fue contestada en su mayoría por las madres (67,2%), con una edad media de 31,8 (31,34-32,31) años. El 67,6% tenían estudios primarios o medios y el 19,1% estudios universitarios medios o superiores. El 55,3% de los padres, considera que el grado de información que poseen sobre las vacunas de sus hijos es suficiente, habiéndola recibido fundamentalmente del pediatra (69,05%), y por parte de la Consejería de Sanidad en el 45,5%; por el contrario la participación de otro personal sanitario y de los medios de comunicación audiovisual fue escasa con un 30,1 y un 13,2%. El 98,9% de los niños fueron vacunados en los Centros de Salud y/o Clínicas Colaboradoras. El 91% refieren haber recibido información previa por parte del enfermero/a sobre las vacunas a administrar, considerándola suficiente el 78,5%. El 59,3% fueron preguntados sobre antecedentes de alergias; el 58% sobre medicaciones que estuvieran tomando; 57,7% sobre enfermedades recientes y sólo el 23% sobre administración reciente de Inmunoglobulinas. Fueron informados en el 91% de las posibles reacciones adversas; recomendándose medicación para paliarla en el 92,9%. El medicamento más prescrito fue el paracetamol (64,7%). La tabla adjunta muestra el grado de satisfacción sobre distintos aspectos del PRVRM.

Preguntas (valoración de 1 a 10)	media	d.s.*	i.c.**
Control del programa de vacunaciones	8,54	2,02	(7.223-9.856)
Trato dispensado	7,79	2,41	(6.123-9.456)
Horario de vacunaciones	7,72	2,46	(5.532-8.947)
Tiempo de espera en el consultorio	6,95	2,73	(5.051-8.828)
Información recibida del personal vacunador	6,57	2,94	(4.392-8.747)
Información recibida de la C. Sanidad	5,85	3,10	(3.364-8.335)

*d.s. = desviación estándar **i.c. = intervalo de confianza para el 95%

Conclusiones: 1) El nivel de aceptación y consolidación del PRVRM es prácticamente del 100%. 2) Aunque algo más de la mitad de los padres dicen tener información suficiente sobre aspectos básicos de las vacunaciones de sus hijos, recibida a través del pediatra, hay que seguir insistiendo en la educación sanitaria para subir estos porcentajes, imbricando más en esta labor a los profesionales sanitarios y a los medios de comunicación audiovisuales. 3) El grado de información proporcionado, por parte del personal de enfermería, en los Centros de Salud sobre las vacunas que se iban a administrar, probables reacciones adversas, prescripción de medicación para paliarlas fue excelentemente valorado; aunque hay que mejorar la anamnesis prevacunacional. 4) La puntuación media dada por los padres a los distintos parámetros utilizados para valorar su grado de satisfacción fue, en general alta; destacando el control y gestión del Programa que se lleva por parte de la Consejería.

INCIDENCIA DE ENTEROPATÓGENOS EN EDAD PEDIÁTRICA

A. Mazón Ramos, A. Gil-Setas, C. Martín Salas, M. Urriaga Domínguez, A. Giner Muñoz, A. López de Dicastillo Gastón y A. Moreno Nuiz

Ambulatorio General Solchaga, Pamplona. Instituto de Salud Pública, Servicio Navarro de Salud, Pamplona. Centro de Salud de Mendillorri, Servicio Navarro de Salud, Pamplona.

Antecedentes y objetivo: Conocer y comparar la incidencia de enteropatógenos en población pediátrica de un área básica de salud que atiende a una población de 55.328 habitantes menores de 15 años.

Métodos: Se obtuvieron los datos de aislamiento y edad de los pacientes con coprocultivo positivo para alguno de los siguientes enteropatógenos: *Salmonella* spp, *Campylobacter* spp, *Aeromonas* spp, *Shigella* spp, *Yersinia* enterocolítica y Rotavirus (en menores de 4 años). El período de estudio abarcó desde 1993 hasta 1999.

Resultados: Se registraron 4.261 episodios de gastroenteritis causados por los siguientes enteropatógenos: *Campylobacter* spp (1.694), *Salmonella* spp (1.473), Rotavirus (653), *Aeromonas* spp (328), *Yersinia* enterocolítica (104) y *Shigella* spp (9). En la tabla 1 se exponen las tasas de incidencia media anual por 100.000 habitantes.

Tabla 1: Tasa de incidencia media anual de aislamientos x 100.000 habitantes.

	< 1 año	1-4 años	5-14 años
<i>Campylobacter</i> spp	2.262,4	948,1	101,2
<i>Salmonella</i> spp	1.276,9	823,9	148,7
<i>Rotavirus</i>	1.216,9	391,8	0,0
<i>Aeromonas</i> spp	415,6	200,7	15,6
<i>Yersinia enterocolítica</i>	90,0	62,6	8,9
<i>Shigella</i> spp	4,3	1,1	2,6

Conclusiones: La mayor incidencia para todos los enteropatógenos se dio en el grupo de menores de 1 año de edad. Puesto que la causa principal de adquisición de enteropatógenos es la vía fecal-oral, es necesario incidir en las medidas higiénicas adecuadas para conseguir una disminución de estas tasas de incidencia.

SITUACIÓN ACTUAL DE LA LACTANCIA MATERNA EN LA ZONA BÁSICA DE SALUD DE PUERTO REAL (CÁDIZ)

M.C. Gutiérrez Moro, R. Llenera Guerrero, M. Mellado Fernández, S. Fernández Revuelta, F. Jiménez-Alfaro Romero y D. Peña Luyo
Centro de Salud de Puerto Real, Puerto Real.

Objetivos: 1) Conocer los patrones de lactancia en nuestra Zona Básica de Salud (ZBS). 2) Estudiar la influencia que ejercen sobre el inicio y mantenimiento de la lactancia materna (LM) determinados factores como edad materna, paridad, tipo de parto y puntuación de Apgar al minuto y a los cinco minutos.

Material y método: Se analizaron los datos correspondientes a los recién nacidos (RN) a término, sanos (119 RN mujeres y 131 RN varones) pertenecientes a nuestra Zona Básica de Salud e incluidos en el programa de Salud Infantil, durante el período

comprendido desde 1 de enero a 31 de diciembre de 1999. Se registró el tipo de alimentación: lactancia materna exclusiva (LME), lactancia artificial (LA) y lactancia mixta, duración de cada una de ellas, así como, sexo del recién nacido, edad materna, paridad, tipo de parto y puntuación de Apgar al minuto y cinco minutos. El tratamiento estadístico se realizó mediante el análisis de regresión múltiple.

Resultados: Durante el primer mes un 62,5% de las madres amamantan a sus hijos, un 25,2% dan lactancia artificial y un 12,3% lactancia mixta. La prevalencia de la lactancia materna exclusiva disminuye progresivamente en el primer semestre, y así, a los dos meses un 54,1% continúan con lactancia materna exclusiva, a los cuatro meses un 29,3% y a los seis meses sólo un 14,6%. La duración media de la lactancia materna es nuestra ZBS es de $2,87 \pm 2,45$ meses y la duración media de la lactancia total (lactancia materna exclusiva y lactancia mixta) es de $3,92 \pm 2,9$ meses.

No hemos encontrado relación estadísticamente significativa entre la edad de las madres y el tipo de lactancia elegida ($p = 0,8863$) ni entre ésta y la puntuación de Apgar al minuto y a los cinco minutos ($p = 0,5620$ y $p = 0,8749$ respectivamente). Sí existe relación estadísticamente significativa entre el número de hijos previos y la lactancia materna ($p = 0,0054$) así como entre el número de hijos previos y la duración de la lactancia materna ($p = 0,0490$). No hay relación estadísticamente significativa entre el sexo de los RN y el tipo de lactancia elegida ($p = 0,991$). Hemos observado una tendencia desfavorable para la lactancia materna en relación con los partos por cesáreas y otras distocias, pero no hemos encontrado una diferencia estadísticamente significativa con respecto a los partos eutócicos.

Conclusiones: La situación actual de la LM en nuestra ZBS dista mucho de ser la idónea, por tanto es prioritario fomentar la promoción de la LM y la creación de "grupos de apoyo a la lactancia natural" para favorecer el mantenimiento de la misma.

MODELOS DE CRECIMIENTO DE LOS NIÑOS LACTADOS A PECHO Y CON LACTANCIA ARTIFICIAL

M.C. Gutiérrez Moro, M. Mellado Fernández, R. Llenera Guerrero, S. Fernández Revuelta, F. Jiménez-Alfaro Romero y D. Peña Luyo
Centro de Salud de Puerto Real, Puerto Real.

Objetivos: Comparar, en nuestro medio, los modelos de crecimiento durante los primeros 6 meses de vida, entre los niños alimentados a pecho y los alimentados con lactancia artificial.

Material y método: Se estudiaron 250 recién nacidos (RN) (119 RN mujeres y 131 RN varones) a término, sanos, nacidos entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 1999. Se excluyeron los recién nacidos de bajo peso. Se recogieron los datos antropométricos de peso, talla y perímetro craneal, al nacimiento, 2, 4 y 6 meses de vida y datos de alimentación: lactancia materna (LM) y lactancia artificial (LA), se excluyeron los recién nacidos alimentados con lactancia mixta. Ninguno de los dos grupos recibió alimentación sólida antes de los 4 meses. El análisis estadístico (realizado en el programa EPIINFO, 2000 del CDC de Atlanta) se llevó a cabo mediante el análisis de la Variancia (ANOVA) para la comparación de medias, o su equivalente no paramétrico el test de Kruskal-Wallis cuando fue necesario. La homogeneidad previa de variancias fue comprobada con el test de Barlett. El nivel de confianza se estableció en el 95%.

Resultados: Los dos grupos fueron homogéneos al nacimiento en peso, longitud y perímetro craneal. Durante los dos primeros meses de edad el tipo de alimentación no manifiesta un efecto estadísticamente significativo sobre el incremento de peso ni en el grupo de los lactantes varones ni en el de las mujeres ($p = 0,5627$ y $p = 0,1348$ respectivamente) ni sobre el incremento de longitud ($p = 0,6791$ y $p = 0,8283$ para los lactantes varones respectivamente). A los cuatro meses de edad los niños alimentados con LA presentan un incremento de peso estadísticamente significativo respecto a los alimentados al pecho ($p = 0,0151$ y $p = 0,0487$ para los lactantes varones y lactantes mujeres respectivamente) y muestran también un mayor incremento de longitud, aunque sólo es estadísticamente significativo en el grupo de los varones ($p = 0,0054$). A los seis meses de edad la alimentación no muestra un efecto estadísticamente significativo sobre el incremento de peso ($p = 0,0734$ para los varones y $p = 0,4950$ para las mujeres) ni sobre el incremento de longitud ($p = 0,8149$ y $p = 0,5078$) tanto en el grupo de lactantes varones como en el de lactantes mujeres. La alimentación no ejerce influencia significativa sobre la evolución del perímetro craneal en ninguno de los intervalos. Nuestros resultados, como los aportados por otros autores, muestran que los varones alimentados con LA tienen un mayor incremento de peso y longitud que las mujeres desde el segundo mes de vida, mientras que los varones alimentados a pecho tienen también un mayor incremento de peso que las mujeres pero sólo desde el cuarto mes de vida.

Conclusiones: Los niños alimentados con lactancia materna tienen una ganancia de peso inferior que los alimentados con lactancia artificial y también de longitud. La diferencia entre la ganancia de peso en los niños que se alimentan al pecho y con lactancia artificial se produce sobre los cuatro meses de edad. No hay diferencia en la evolución del perímetro craneal entre los niños lactados a pecho y con lactancia artificial.

BROTOS DE ESCARLATINA EN UN CENTRO DE SALUD RURAL

A. Pérez Salas, B. Caffarena Arteaga y M. Rodríguez García
Málaga.

Antecedentes: Aunque la escarlatina ha disminuido, a veces se presenta en forma de brote epidémico. El fracaso del tratamiento, cernido como la persistencia del estreptococo después de un ciclo completo de tratamiento se produce en un 5-20% de los casos (y es mayor con el tratamiento oral). No es la resolución de los síntomas, sino la persistencia del germen en la región amigdalina lo que provoca el contagio y el riesgo de fiebre reumática. El paciente se siente mejor pero la persistencia del germen provoca una respuesta inmune persistente. Si la cepa es reumatógena, y el huésped tiene predisposición genética, se puede producir fiebre reumática aguda. El objetivo de nuestro trabajo es el estudio descriptivo de tres brotes de escarlatina producidos en nuestro medio (un núcleo rural), en el último año y medio (mayo 1999-enero 2001).

Método: Realizamos cultivo de exudado faríngeo en 20 pacientes con sospecha clínica de escarlatina. En 18 pacientes fueron positivos. En los dos casos restantes se constató la toma previa de amoxicilina. Hemos estudiado tres brotes (4 pacientes en la primavera de 1999, 9 en la primavera del 2000 y 7 en diciembre del 2000), todos presentaban un foco amigdalár, menos uno

que era cutáneo, de ellos hubo un caso de escarlatina recurrente. Aunque se sabe que el tratamiento de elección es la penicilina (oral durante 10 días o en una sola dosis IM), en la práctica clínica se utilizan más otros tratamientos por su mejor sabor o comodidad posológica. Cinco pacientes recibieron tratamiento con amoxi-clavulánico persistiendo la positividad del cultivo en un caso, dos recibieron penicilina, uno en una dosis IM y otro oral, negativizándose el exudado en ambos casos. Dos pacientes recibieron cefprozil (de los que sólo se negativizó un caso) y otro eritromicina (que no se negativizó tras el tratamiento). En todos los casos se eliminó el estado de portador con una dosis de penicilina benzatina IM.

Conclusiones: 1) La escarlatina se infradiagnostica (algunos habían sido etiquetados de exantemas virales en el servicio de Urgencias). 2) La penicilina IM es la que mejor elimina el estado de portador. 3) Estamos asistiendo a un aumento en los casos de escarlatina, lo que se constata en este estudio.

EVALUACIÓN DE LA RESPUESTA A CUESTIONARIOS EN COLEGIOS SOBRE REACCIONES ADVERSAS A LA VACUNA DEL MENINGOCOCO C

M.E. Muñoz Hiraldo, V. Cames Martín, D. Anderiz Cebrián y E. Almaraz Garzón

C.S. Dr. Castroviejo, C.S. Periodistas, C.S. Bustarviejo. Madrid.

Objetivo: Conocer la motivación de los padres a responder (rellenar y entregar) un cuestionario en 1ª instancia y ante una 2ª petición, distribución por edades y analizar la asociación de las respuestas con existencia o no de reacciones a la vacuna conjugada del meningococo C, tipo de escuela y nivel sociocultural familiar.

Métodos: Estudio descriptivo y transversal. Durante la campaña de vacunación frente al meningococo serogrupo C en noviembre de 2000 se entregan cuestionarios anónimos en los que registrarán datos personales (colegio, edad y sexo, fecha y lote de vacunación) y datos sobre reacciones locales y/o generales en relación con la vacuna durante la semana siguiente a su administración. Se entregan en 22 centros educativos de la zona norte de Madrid (9 colegios públicos, 6 colegios privados, 2 escuelas infantiles y 4 guarderías privadas). Alrededor de los 15 días de la vacunación se repartió una carta recordando la petición de entregar el cuestionario (en 3 centros escolares los directores no aceptaron esta segunda entrega).

Resultados: Se entregaron cuestionarios a 2.075 niños de 1 a 5 años (población diana en centros escolares de la campaña). En un colegio privado hubo un error en la recogida de datos y se excluyó, por tanto la muestra se redujo a 21 centros escolares y 1.843 niños. Contestan en primera instancia 42% (779 niños) y tras el segundo requerimiento un 15% (279 niños) adicional. Considerando toda la población ha respondido 57% (1.058 niños). Por grupos etáreos la respuesta 1ª es algo más baja en los niños de 1 año, siendo similar en los otros grupos de edad. El porcentaje de cuestionarios sin reacciones fue de 49% en la primera respuesta y 57% en la segunda. Agrupando los centros educativos según financiación, la respuesta inicial fue más alta en guarderías privadas (49%) seguido de escuelas infantiles de la Comunidad Autónoma de Madrid y colegios privados (47%) y más baja en los colegios públicos (36%). La respuesta segunda también fue mayor en guarderías. También se correlaciona

con nivel socioeconómico familiar sin claras asociaciones.

Conclusiones: Creemos que es eficaz la insistencia en la complementación con una carta recordatoria ya que así alcanzamos una respuesta próxima al 60%. La respuesta más baja en el grupo de edad de 1 año se debe posiblemente a que a dicha edad son frecuentes las ausencias escolares por enfermedad. La proporción de cuestionarios negativos es mayor en la segunda entrega ya que los datos positivos se tienden a recordar y registrar. Es básica la motivación y colaboración del profesorado.

ESTUDIO DE LAS REACCIONES ADVERSAS DE LA VACUNA CONJUGADA DEL MENINGOCOCO C EN NIÑOS ESCOLARIZADOS

M.E. Muñoz Hiraldo, I. Rangel, M. Fuster, S. Ares e I. Parra
C.S. Dr. Castroviejo, Centro de Salud Barrio del Pilar. Madrid.

Objetivo: En noviembre de 2000 en España se incluye en el calendario vacunal y se inicia una campaña de vacunación a los niños entre 2 meses y 5 años (ambos incluidos) con la vacuna conjugada antimeningocócica C (VMC) usando el preparado Meningitec (Wyeth). En noviembre de 1999, el Reino Unido realizó una campaña de vacunación desde los 2 meses de edad a los 17 años con este nuevo preparado, comprobando que la VMC es eficaz y presenta un buen perfil de seguridad con una tasa de reacciones adversas similar a otras vacunas sistemáticas. El propósito del estudio es conocer de forma detallada los efectos adversos locales y generales de esta nueva vacuna.

Métodos: Estudio descriptivo y transversal. Durante el programa de vacunación se distribuyen cuestionarios anónimos en 22 centros educativos de la zona Norte de Madrid (9 colegios públicos, 6 colegios privados, 2 escuelas infantiles de la comunidad y 5 guarderías privadas). En ellos se registran datos personales (colegio, edad y sexo, fecha y lote de vacuna) y datos sobre reacciones locales y/o generales asociadas a la VMC durante la semana siguiente. Alrededor de los 15 días de la vacunación se entregó una carta recordando la necesidad de traer el cuestionario (excepto 3 centros escolares que no participaron en la segunda entrega).

Resultados: La cobertura alcanzada en esta población ha sido del 86%, siendo inferior en el grupo de 1 año de edad. Se repartieron cuestionarios a 2.075 niños de 1 a 5 años. Un colegio privado se excluyó por error en la recogida de datos, quedando reducida la muestra a 21 centros educativos y 1843 niños de los que entregan los cuestionarios 1058 niños (57%). En ningún caso se produjeron anafilaxia ni efectos adversos graves. Se registraron reacciones locales autolimitadas (enrojecimiento y/o inflamación y/o dolor en el lugar de la inyección) en 29%, con igual distribución por sexos. La mayoría duran menos de 72 horas. La frecuencia de reacciones locales aumenta con la edad: 12% en el grupo de 1 año, 26%, 24%, 32% y 34% a los 2, 3, 4 y 5 años de edad respectivamente. A su vez se anota alguna reacción sistémica a lo largo de la semana siguiente en el 35% con similar reparto por sexos (38% de las niñas y 35% de los niños). Por grupos etáreos se distribuyen: 42% al año, 36% a los 2 y 3 años, 38% a los 4 años y 32% a los 5 años. La mayoría son de intensidad leve. Por orden de frecuencia son: malestar (12%), somnolencia, fiebre o febrícula, llanto, cefalea (7%), irritabilidad, mialgias, diarrea y vómitos. Otros más raros: anorexia, as-

tenia, exantema inespecífico, empeoramiento de dermatitis atópica o broncoespasmo y un caso de sinovitis de cadera al 2º día. Se analiza la frecuencia relativa de estos síntomas por edades y asociación con número de lote.

Conclusiones: El empleo detallado e individualizado de cuestionarios permite conocer mejor los efectos adversos frente a una vacuna ya que la notificación a Farmacovigilancia se olvida con frecuencia en las reacciones leves o moderadas. Hemos encontrado mayor incidencia de reacciones locales y sistémicas probablemente porque los padres tienden a cumplimentar los cuestionarios cuando son positivos, obviando su entrega cuando son negativos.

TEMA LIBRE

REPERCUSIÓN EN LOS MEDIOS DE COMUNICACIÓN DE LA CAMPAÑA "PONLE A DORMIR BOCA ARRIBA", REALIZADA EN ESPAÑA, PARA LA PREVENCIÓN DEL SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Grupo de Trabajo para Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la AEP

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona. Hospital Virgen del Camino, Pamplona. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes: Los países avanzados que ya han realizado campañas nacionales divulgando aspectos epidemiológicos ambientales preventivos del síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL), han conseguido rebajar a la mitad su incidencia. El objetivo de los autores fue promover una campaña nacional para difundir consejos preventivos del SMSL entre la población general y entre los profesionales sanitarios, que permitiera alcanzar en España, resultados similares a los de otros países.

Métodos: El pasado 19 de octubre, se convocó ruedas de prensa en Madrid (Ministerio de Sanidad) y Barcelona (Conselleria de Sanitat), que con el lema "Ponle a dormir boca arriba", explicó los objetivos de la campaña mediante dossiers ampliamente documentados y presentó pósters y folletos, que serían distribuidos por las Comunidades Autónomas a Centros de Salud/Ambulatorios, Servicios de Pediatría Hospitalarios, Maternidades, Farmacias y a los hogares españoles con un recién nacido durante el 2001.

Resultados: A los 2 meses de la presentación de la Campaña, se han contabilizado 136 impactos en los diferentes medios de comunicación siguientes: prensa (42), prensa On-line (12), radio (28), TV (34), revistas médicas (6), revistas femeninas-bebés (5), agencias de noticias (9). Estos impactos han repercutido previsiblemente a una audiencia total de 41.536.044 personas.

Conclusiones: El análisis de los impactos obtenidos, revelan que la "Campaña de prevención del SMSL" ha generado un gran interés entre los medios de comunicación. El SMSL ha pasado de ser un tema desconocido entre la sociedad y se ha convertido en uno de los aspectos pediátricos de mayor actualidad en las secciones de sociedad y sanidad de los principales medios de comunicación nacionales y autonómicos.

COMPARACIÓN DE UN TEST RÁPIDO DE DETECCIÓN DE ESTREPTOCOCO Y CULTIVO EN LABORATORIO DE REFERENCIA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

F. Olmedo Herrero, M. González Moreira, J. González Rodal y P. Belmonte Pombo

Hospital Xeral-Ciés, Hospital de Meixoeiro. Vigo.

Objetivo: Comparar los resultados de un test rápido de detección de estreptococo β -hemolítico del grupo A con el cultivo de exudado faríngeo en laboratorio de referencia.

Material y métodos: *Población:* pacientes de 0 a 14 años asignados a la consulta de pediatría de un Centro de Salud. *Criterios de selección:* se seleccionaron los pacientes que acudieron a la consulta de pediatría con síntomas o signos compatibles con infección faringoamigdal (fiebre, dolor de cabeza, dolor de garganta, molestias o dolor abdominal, ganglios cervicales aumentados o dolorosos, amígdalas inflamadas con eritema y exudado, exantema escarlatiniforme, petequias en paladar). *Diseño:* a todo paciente que acudió a consulta y que presentó los criterios de selección, se le realizó el test rápido de detección de estreptococo β -hemolítico del grupo A, y se le realizó una toma de muestra de exudado faríngeo que se remitió al laboratorio de referencia para cultivo, las dos tomas de muestra se realizaron por la misma persona antes de conocer los resultados del test rápido, y no se informó al laboratorio de referencia sobre dicho resultado. El test rápido, según datos del fabricante, tiene una Sensibilidad del 90,8%, una Especificidad del 96%, y una concordancia con el cultivo del 95,2%. El valor predictivo de una prueba positiva es 81,8%, mientras que de una prueba negativa es de 98,1%. Se diseñó un cuestionario con Epi-Info para recoger los datos sociodemográficos y los resultados de las pruebas, los datos se analizaron con los programas Epi-Info y Epidat.

Resultados: Se seleccionaron 55 pacientes con una media de edad de 6,5 años y una desviación estándar de 3,06, el 63,6% (IC95%: 49,4%; 75,8%) eran niños y el 36,4% (IC95%: 24,1%; 50,5%) niñas.

Sensibilidad: 95,24% (IC95%: 74,12%; 99,75%). Especificidad: 100% (IC95%: 87,35%; 99,73%). Valor predictivo positivo: 100% (IC95%: 79,95%; 99,54%). Valor predictivo negativo: 97,14% (IC95%: 83,38%; 99,85%). Valor global de la prueba: 98,182% (IC95%: 89,00%; 99,90%). Concordancia bruta: 98,2%. Índice Kappa: 0,961 (IC95%: 0,885; 1) error estándar de Kappa de 0,038.

Discusión: Si comparamos nuestros datos con los difundidos por el fabricante del test rápido vemos que aparentemente los mejoran, pero si calculamos el índice Kappa con los datos del fabricante en lugar de la concordancia bruta, y realizamos un estudio de Hipótesis de igualdad de Kappas para contrastar la homogeneidad entre las dos Kappas, vemos que no se pueden deducir diferencias. Comparando nuestros datos con los encontrados en la revisión bibliográfica efectuada en MEDLINE, sobre otros test rápidos presentes en el mercado, no observamos diferencias significativas. Posiblemente la ausencia de diferencias estadísticamente significativas esté causada por el reducido tamaño de las muestras. También hay que señalar que la utilización del índice Kappa para las comparaciones está limitado por la influencia que tienen las prevalencias en su resultado, por lo que se ha tratado de efectuar las comparaciones entre poblaciones pediátricas de prevalencias supuestamente similares.

ANÁLISIS DE POSIBLES MODIFICACIONES BIOLÓGICAS Y HEMATOLÓGICAS TRAS LA INGESTA ORAL PROLONGADA DE N-ACETIL 5-METOXI-TRIPTAMINA EN VOLUNTARIOS SANOS

J.A. López Torres, M.Y. Cara Granados, R. Avila Villegas, F.J. Garrido Torrecillas, F. Contreras Chova, A.E. Jerez Calero, A. Muñoz Hoyos y A. Molina Carballo

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: A pesar que legalmente existe una prohibición tácita que impide el empleo de la melatonina como un fármaco, las evidencias recogidas en la literatura con una amplia información procedente tanto de la experimentación animal (en la que no se ha podido demostrar la DL50, por su ausencia de toxicidad), como en el empleo en humanos, en los que se ha usado fundamentalmente para sincronizar ritmos biológicos en viajes transatlánticos y como inductora del sueño, no se conocen efectos adversos ni por su dosificación ni por el tiempo de empleo. De todas formas la mencionada prohibición se estableció en función de una ausencia de trabajos "doble ciego" y falta de experiencia en humanos. Con estos antecedentes y ya anteriormente que apareciera el mencionado decreto, realizamos un proyecto dirigido a evaluar posibles efectos tóxicos atribuibles a la melatonina.

Material y métodos: Para ello fueron estudiados, previo consentimiento informado y aceptación del comité de ensayos clínicos del Hospital Universitario de Granada 64 individuos sanos (relacionados con el departamento de Pediatría) que no recibían ninguna otra medicación. Se elaboró un diseño correspondiente a un ensayo doble ciego controlado. Este grupo fue dividido en dos, uno grupo control, que tomaría placebo (n = 30) y otro grupo melatonina (n = 34) que tomó 10 mg de melatonina. Para la aleatorización y asignación de los tratamientos A o B se ha utilizado la "table of random digits". A todos ellos se les extrajo una muestra sanguínea antes de iniciar el tratamiento, a los 30 días y a los 60 días (momento en que finalizó el ensayo).

Resultados: Fueron determinados perfiles bioquímicos y hematológicos en cada una de las muestras obtenidas. El análisis se realizó mediante t-Student.

Conclusiones: A pesar de haberse encontrado diferencias significativas en algunos parámetros estudiados se puede determinar que tras dos meses de tratamiento con 10 mg de melatonina no se hallan efectos adversos o tóxicos en las muestras estudiadas.

IMPORTANCIA DE LA ELIMINACIÓN FECAL ASINTOMÁTICA DE VIRUS PRODUCTORES DE GASTROENTERITIS AGUDA EN NIÑOS HOSPITALIZADOS

M.J. Rivero Martín, E. Roman Riechman, M.J. Barrio Torres, M.L. Cilleruelo Pascual, V. Nebreda Pérez, C. Calvo Rey, M.L. García García, I. Wilhelmi y A. Sánchez-Fauquier

Hospital Severo Ochoa, Leganés. Instituto Carlos III, Madrid.

Introducción: La gastroenteritis aguda nosocomial es un problema importante en las Unidades de ingreso de niños pequeños. Uno de los posibles factores que favorecen este hecho es la eliminación de virus productores de gastroenteritis aguda en las heces de pacientes ingresados por otras patologías.

Objetivo: Estudiar la incidencia de eliminación fecal asintomática de rotavirus del grupo A y astrovirus en niños menores de 2 años ingresados en una Unidad de Lactantes.

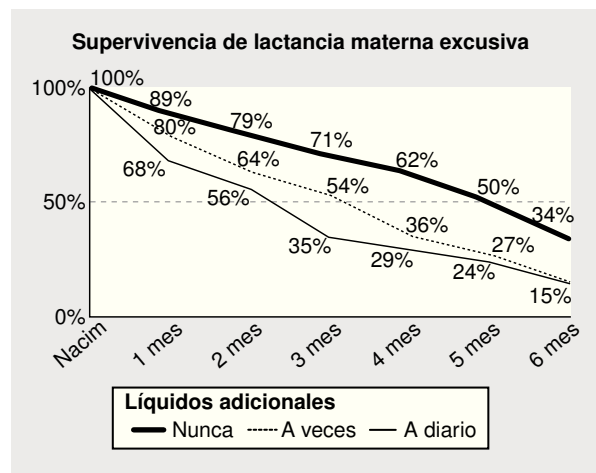
Material y métodos: Entre el 1 de junio de 1998 y 31 de mayo de 1999 se estudiaron los niños ingresados en la Unidad de Lactantes (< 2 años) sin síntomas de gastroenteritis en el momento del ingreso ni durante su estancia hospitalaria. Con una periodicidad de 48-72 horas se ha realizado estudio en heces de presencia de antígeno de rotavirus del grupo A y astrovirus mediante enzimo-inmunoanálisis comercial (IDEIA™ de Dako Diagnostics).

Resultados: Se estudiaron un total de 329 niños sin síntomas de gastroenteritis en ningún momento de su ingreso. Se detectó eliminación viral en 27 casos (8,2% de los estudiados). En 13 (3,9%) en el momento del ingreso, y en 14 (4,25%) pasadas 72 horas del ingreso hospitalario (infección nosocomial asintomática). Se identificó antígeno de rotavirus del grupo A en 23 pacientes (7% de los casos estudiados; 10 al ingreso y 13 pasadas 72 horas de este), y antígeno de astrovirus en 4 (3 en el momento del ingreso y 1 pasadas 72 horas). La distribución de los pacientes por tramos de edad presentó un predominio de los niños menores de seis meses en los casos con eliminación viral asintomática. No se evidenció diferencia en la patología que motivó el ingreso según se presentase eliminación viral asintomática o no, ni tampoco en los meses del año en que tuvo lugar el ingreso hospitalario ($p > 0,05$).

Conclusiones: La detección de eliminación fecal asintomática de rotavirus del grupo A en el 7% de los niños ingresados permite considerar dicha eliminación como uno de los factores de transmisión de la infección nosocomial. El hecho de tratarse en más del 50% de los casos de infecciones nosocomiales asintomáticas, plantea la necesidad de realizar un estudio periódico en niños ingresados de eliminación de antígeno de rotavirus.

Líquidos	N	Duración LME en meses	Mediana	Moda
A diario	34	2,56 ± 2,11	2	2
A veces	164	2,99 ± 1,99	3	6
Nunca	183	4,10 ± 2,04	5	6

P (ANOVA) < 0,0001



Conclusiones: Hemos encontrado una duración media, una mediana y porcentajes de lactancia materna exclusiva en cada mes muy superiores cuando no se administraban líquidos adicionales. Debemos evitar prescribir y aconsejar la administración de agua, zumos o infusiones en los primeros meses de vida, ya que además de no haber ninguna evidencia probada de los efectos que se pretenden conseguir, contribuimos con ello a acortar la duración de la lactancia.

INFLUENCIA DE LOS LÍQUIDOS SUPLEMENTARIOS EN LA DURACIÓN DE LA LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA (LME)

M. Sánchez Palomares, B. Beseler Soto, A. Salom Pérez, L. Santos Serrano, M.J. Benlloch Muncharaz, M. Grieco Burucua, M.L. Lucas Abad y J.M. Paricio Talayero
Hospital Marina Alta, Denia. Centro de Salud de Carcaixent, Carcaixent.

Introducción y objetivo: Numerosos trabajos avalan la hipótesis de que la suplementación con diversos líquidos (agua, zumos, infusiones de distinta índole) interfieren con la marcha normal de la lactancia natural, acortándola. Sin embargo son ampliamente utilizados y prescritos por pediatras para combatir el estreñimiento, el cólico del lactante, el meteorismo, el insomnio... Presentamos datos obtenidos en nuestro país.

Material y métodos: Se revisaron 762 historiales de niños menores de un año nacidos en 1998 en 8 centros de salud correspondientes a 4 provincias españolas. Hemos relacionado la duración de la lactancia materna con la administración (nunca, a veces, a diario) de agua, zumo o infusiones.

Resultados: La administración de infusiones, zumos o agua en los primeros 6 meses de vida estaba bien referenciada en 484 historiales; 103 tomaban lactancia artificial desde el principio y en las otras 383 la duración media y la supervivencia de la LME en meses según se administrasen líquidos a diario, ocasionalmente o nunca, fue:

SÍNDROME DE LYELL ASOCIADO AL TRATAMIENTO CON LAMOTRIGINA

A. Romero Romero, R. Montiel Crespo, M.T. de Benito Guerra, A.M. Lechuga Sancho, E. Álvarez García, J.C. Flores González, M.S. Pérez Poyato, I. Hernández Sousa y F.J. Caro Contreras
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La lamotrigina es uno de los fármacos antiepilépticos mejor documentados sobre su efecto beneficioso en la calidad de vida del paciente. No obstante, sus efectos adversos a nivel pediátrico son difícilmente evaluables dada la escasez de datos globales publicados. Presentamos dos casos de necrosis epidérmica tóxica (Sd de Lyell) asociado al tratamiento antiepiléptico con lamotrigina en terapia combinada con valproato.

Casos clínicos: En nuestro hospital fueron atendidas dos niñas de tres años de edad por presentar un síndrome de Lyell tras añadir lamotrigina, 15 y 28 días antes respectivamente, al tratamiento anticonvulsivante habitual (ac. Valproico). Ambas pacientes presentaron un pródromo de fiebre y síntomas catarrales previos a la aparición del exantema. La clínica en ambos casos, se correspondió con un síndrome de Lyell, además en uno de los casos se obtuvo la confirmación anatomopatológica. Durante su estancia hospitalaria se instauró tratamiento an-

tibiótico y corticoideo i.v. además del tratamiento dermatológico y oftalmológico tópico. La suspensión del tratamiento con lamotrigina asociado al tratamiento sintomatológico y la profilaxis de sobreinfección produjeron la resolución ad integrum de las lesiones.

Conclusiones: 1) En ambos casos la cronología del cuadro clínico se corresponde con la introducción del nuevo fármaco, a pesar de aplicar la dosis aconsejada para la titulación. 2) La aparición de los síntomas no es inmediata a la toma de contacto con el fármaco, dato importante para el control de futuros pacientes. 3) La retirada del fármaco así como una actuación terapéutica precoz favorecen la resolución del cuadro clínico disminuyendo la posibilidad de complicaciones.

Discusión: Las toxicodermias son uno de los efectos indeseables más comunes de los fármacos, cuyo mecanismo de producción y presentación morfológica son muy variables. Su diagnóstico se basa en criterios subjetivos ya que, en la mayoría de las ocasiones, y sobre todo en pacientes polimedcados, es difícil demostrar la imputabilidad de un fármaco en la presentación de los síntomas. La lamotrigina puede producir alteraciones dermatológicas que requieran hospitalización en el 1% de los pacientes pediátricos, siendo uno de los anticonvulsivantes que mayor riesgo presenta, en especial cuando se asocia a valproato.

REVISIÓN DE CASOS DE INCONTINENCIA PIGMENTI: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ

J.M. Romero Urbano, R. Maese Heredia, J.M. González Gómez, A. del Pino de la Fuente, M.A. Rodríguez-Vives, M. González-López, D. Moreno Pérez, J. Romero Gómez, A. Vera Casaño y A. Jurado-Ortiz

Hospital Materno Infantil, Málaga. Universidad de Málaga. Cátedra de Pediatría, Málaga.

Introducción: la Incontinencia Pigmenti o Síndrome de Bloch-Sulzberger, es una patología hereditaria poco frecuente caracterizada por la afectación de derivados neuroectodérmicos. Es casi exclusiva de niñas con herencia dominante ligada a X, siendo letal para los fetos masculinos, aunque se han descrito casos de varones en probable relación con mutaciones de novo. La principal manifestación clínica es cutánea, al nacimiento o en el periodo neonatal con lesiones que siguen las líneas de Blaschko, con evolución en cuatro fases: vesículo-ampollosa, verrucosa, hiperpigmentación e hipopigmentación. La importancia del diagnóstico cutáneo estriba en la asociación, casi en 80%, de manifestaciones sistémicas, dentarias, oculares, del sistema nervioso central, cardíacas y musculoesqueléticas.

Casos clínicos: Se presentan los casos diagnosticados en nuestro hospital

Sexo	Edad y clínica de inicio	Edad dx.	Eosinofil.	Complicaciones sistémicas	Evolución
F	RN; cutánea	9 a	-	Esqueléticas	Favorable
F	RN; cutánea	1 m	+	No	Desconocida
F	1 m; cutánea	3 m	+	Esqueléticas	Favorable
F	2 ^a ; cutánea	10 a	+	Dentarias; SNC; Esquelética	Desfavorable
F	3 m; cutánea	9 m	+	Dentarias	Favorable
F	1 a; cutánea	17 m	-	No	Favorable

Conclusiones: 1) Existe una gran variabilidad en el pronóstico, dada la posible afectación multisistémica. 2) Gran importancia de la exploración minuciosa, el estudio y el seguimiento multidisciplinario de estos pacientes para la detección precoz de cualquier alteración. 3) Es una entidad muy poco frecuente, aunque su diagnóstico precoz es fundamental de cara a una adecuada actitud terapéutica y de información genética a los padres.

ABSCESO CEREBRAL Y MENINGITIS: COMPLICACIONES DE UNA OTOMASTOIDITIS AGUDA

C. Molíns Suárez, A. Muñoz Torres, M. García García, L. Rey Cordo, J.L. Chamorro Martín, D. González Lestón y J. Antelo Cortizas

Hospital Xeral-Cies, Vigo.

La incidencia de las complicaciones supuradas endocraneales de la otitis media ha disminuido de manera significativa tras la introducción de los antibióticos y el avance de los métodos diagnósticos. Hoy en día, estas complicaciones se asocian más a menudo con la otitis media supurada crónica y la mastoiditis (con colesteatoma o sin él), que con la otitis media aguda.

El curso clínico de una otitis media aguda (OMA) es corto, sin embargo un pequeño porcentaje de pacientes no tratados o tratados inadecuadamente presenta complicaciones.

La meningitis es la complicación intracraneal otogénica más frecuente, seguida del absceso cerebral, presentándose ambas a menudo asociadas, mientras que complicaciones como la trombofilia del seno lateral, el absceso cerebeloso y el absceso extra/subdural ocurren excepcionalmente.

Estas complicaciones deben sospecharse en todo niño con OMA que presente cualquiera de los signos de alarma, sobre todo si está recibiendo tratamiento médico: cefalea persistente, letargo, malestar general, vértigo, irritabilidad, otalgia severa, comienzo de hipertermia, náuseas y vómitos.

El diagnóstico se basa en la aparición de signos-síntomas clínicos, en los resultados de E.E.G y en la evidencia radiológica (TAC y RNM). El LCR puede ser normal si el absceso tiene una localización profunda y no provoca inflamación de las meninges; cuando causa una inflamación meníngea, puede haber pleocitosis con predominio de PMN. Los cultivos del LCR suelen ser negativos en ausencia de meningitis supurada.

La evolución natural de los abscesos cerebrales consiste en resorción y cicatrización, ruptura espontánea a través de un trayecto fistuloso, rebosamiento en los ventrículos o en los espacios subaracnoideos, lo que provoca encefalitis o meningitis.

El tratamiento se basa en terapia antimicrobiana, desbridamiento quirúrgico del foco primario, la mastoides o los tejidos infectados adyacentes, y a veces, incluso drenaje o resección del absceso cerebral.

A pesar de las alternativas terapéuticas modernas, la mortalidad del absceso cerebral otogénico sigue siendo muy alta, aproximadamente de un 40%.

Caso clínico: niño de cuatro años, diagnosticado la semana previa al ingreso de otitis media aguda izquierda y tratado con antibióticos durante 48 horas. Acude por cuadro de 36 horas de evolución de fiebre alta, dolor de nuca, vómitos y supuración de oído izquierdo. A su ingreso se realiza analítica de rutina y punción lumbar, siendo diagnosticado de meningitis secundaria a

otomastoiditis, por lo que se instaura antibioterapia endovenosa con buena evolución. A los siete días comienza con malestar general, fiebre, vómitos, cefalea, y otalgia importante. Se realiza TAC cerebral donde se aprecia imagen compatible con absceso epidural temporal izquierdo. A los dos días se realiza miringotomía y antrotomía izquierda, manteniéndose tratamiento antibiótico durante seis semanas con evolución satisfactoria.

SIALOLITIASIS SUBMAXILAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.J. Sánchez Álvarez, M. Taguas-Casaño, F. Jiménez Parrilla, S. López Ros, M. Anguita y J. Navarro González
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes: La sialolitiasis es una enfermedad propia del adulto, y muy rara en menores de 15 años. Predomina en el varón; suele ser unilateral y suele ser más frecuente en la glándula submaxilar. La clínica se caracteriza por cólicos salivares y tumefacción de la glándula. Nuestro objetivo es presentar el único caso diagnosticado en nuestro hospital en los últimos 20 años.

Métodos: Revisión de la historia clínica y comparación con la bibliografía actualizada acerca de dicha entidad.

Resumen: Paciente varón de 12 años de edad sin antecedentes familiares ni personales de interés. Presenta desde hace seis se-

manas tumoración submandibular izquierda que ha ido creciendo progresivamente. Refiere aumento de tamaño y dolor coincidiendo con la alimentación, además de episodios aislados de febrícula. Exploración: tumoración submandibular de 2*3 cm, de consistencia elástica, no dolorosa a la palpación y no adherida a planos profundos. Resto de la exploración por aparatos sin hallazgos.. Pruebas complementarias: hemograma, VSG, PCR, y amilasa normales. Eco de cuello: imagen de tumoración submandibular de 2*3 cm. Que podía corresponder a la glándula submaxilar aumentada de tamaño. TC de cuello: aumento de la gl. submaxilar izquierda con dilatación del conducto de drenaje e imagen cálcica en su interior. PAAF: sialoadenitis crónica. Realizó tratamiento con antiinflamatorios, antibióticos y sialogogos, mejorando el cuadro. De momento no ha sido necesario la extirpación quirúrgica.

Conclusiones: La sialoadenitis submaxilar, a pesar de ser una patología infrecuente en el niño, es necesario tenerla presente en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones del cuello. Su diagnóstico se hace a través de la historia clínica y técnicas de imagen no invasivas (Eco, TC, etc). Actualmente no es necesaria la sialografía, que es una técnica invasiva dolorosa. A pesar de utilizar tratamiento médico en la fase aguda, en la mayoría de los casos es necesario realizar una exéresis del conducto para extraer el cálculo, o bien una maxilectomía si se localiza en el interior de la glándula.