

## ENDOCRINOLOGÍA

## P118

## RETRASO DE CRECIMIENTO Y ESTADO NUTRITIVO EN NIÑOS INGRESADOS EN UNA INSTITUCIÓN DE ACOGIDA

A. Mainou Pintó, J. Bel Comós, A. Natal Pujol, F. Cachadiña Domenech, M.L. Granada Isern, A. Mangas Radresa y C. Rodrigo Gonzalo de Liria

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona.

**Fundamento:** Se determinó la incidencia de retraso de crecimiento en niños con problemas sociales que ingresan en una institución de acogida y valoramos la recuperación de dicho retraso tras su paso por el centro. En una segunda fase se analizó el estado nutricional como posible causa del retraso de crecimiento en niños con problemas sociales.

**Sujetos y método:** Se estudiaron dos cohortes de niños ingresados en el centro de acogida Estels. Se procedió al análisis retrospectivo del peso y la talla en el momento del ingreso y al alta del centro, de una **cohorte A** formada por 118 niños (47 varones y 71 niñas) de edades comprendidas entre un mes y los 15 años. Se determinaron los parámetros nutricionales albúmina, prealbúmina, proteína transportadora de retinol, y los parámetros hormonales factor de crecimiento semejante a insulina tipo 1 (IGF-I), proteína transportadora de factor de crecimiento tipo 3 (IGFBP-3), proteína transportadora de hormona de crecimiento (GHBP) y leptina en la **cohorte B**, compuesta por 31 niños (16 varones y 15 niñas) de 1 a 11 años de edad, a su ingreso en el centro de acogida.

**Resultados:** *Grupo A:* El 26,2% (31 sujetos) de los niños que ingresan en el centro de acogida presentan una talla inferior a -2 desviaciones estándar (DE). De los niños ingresados en el centro, 32 (27,1%) presentaron crecimiento recuperador tras su paso por el mismo, y 15 (46,8%) de ellos presentaron una recuperación de talla > 0,5 DE. Los menores de dos años de edad fueron los más afectados; el 45% de ellos presentaron talla inferior a -2 DE al ingreso. *Grupo B:* El estudio nutricional objetivó unos resultados hormonales (IGF-I, IGFBP-3, GHBP y leptina) dentro de la normalidad. Se observaron las siguientes correlaciones significativas entre parámetros hormonales y auxológicos: IGF-I con peso y talla, IGFBP-3 con peso y talla, GHBP con índice de masa corporal (IMC) y leptina con IMC.

**Conclusiones:** Una proporción significativa de los niños que ingresan en una institución de acogida presenta retraso de crecimiento. En nuestro estudio, se detectó crecimiento recuperador en un grupo importante de todos ellos tras su paso por el centro. La malnutrición no es una causa principal del retraso de crecimiento presentado por estos niños.

## P119

## HIPERCALCEMIA, NEFROCALCINOSIS Y TUMORACIÓN DE CARPO BILATERAL, COMO PRIMERAS MANIFESTACIONES DE SARCOIDOSIS EN UN NIÑO DE 3 AÑOS

B. Losada Pinedo, B. Nieves Soriano, J.L. Ruibal Francisco, L.M. Antón Rodríguez, L. Ortega Medina y C. Martín Rodilla  
Hospital Clínico Universitario San Carlos, Madrid.

**Introducción:** Se presenta un niño de 3 años de edad con una sarcoidosis sistémica, cuya primera manifestación fue un cuadro de hipercalcemia, nefrocalcinosis y tumoración bila-

teral de carpo. En los meses siguientes desarrolló una sintomatología multisistémica

**Caso clínico:** Varón de 3 años remitido a nuestra unidad de endocrinología por estancamiento ponderoestatural, debilidad muscular y alteraciones de la deambulación. Entre los antecedentes destacaba que fue pretérmino de 30 semanas y un leve retraso generalizado del desarrollo. En la exploración destacaron un peso de 7,8Kg (-5DS), talla de 78,5cms (-3,8DS de la población general y -1,6DS de su talla genética). Hipotrofia muscular generalizada y tumoraciones blandas en ambos carpos. Los datos analíticos más importantes fueron unas cifras de calcio sérico total de 15,8mg/dl e iónico de 8,6. Fósforo de 3,5 y fosfatasa alcalina de 230 U/L. Hipercalcemia de 19mg/kg/día. Una ecografía renal demostró la presencia de nefrocalcinosis bilateral. Otros parámetros que se determinaron en relación con el metabolismo calcio-fosfórico fueron unos niveles de PTH intacta indetectables y una elevación de los metabolitos de la vitamina D. Fue tratado con hiperhidratación, diuréticos y corticoides y dado de alta con normocalcemia. Ingresó en dos ocasiones más con el mismo cuadro. Cuatro meses después comenzó con inflamación de grandes articulaciones, hepatomegalia, adenopatías generalizadas, febrícula y elevación de la VSG. Se realizó biopsia de un ganglio linfático inguinal que mostró la presencia de granulomas no caseificantes. Los niveles del enzima convertidor de angiotensina eran muy elevados. Un examen oftalmológico mostró la presencia de iridociclitis bilateral. Fue tratado con ibuprofeno y metilprednisolona tres meses. El cuadro remitió clínicamente y se normalizó bioquímicamente.

**Conclusión:** La sarcoidosis en la infancia tiene una incidencia muy baja y dos formas de presentación clínica predominantes. Una afecta a adolescentes y es la forma habitual de presentación. La otra afecta a niños menores de 4 años con una tríada consistente en enrojecimiento cutáneo, uveítis y poliartritis. Existen formas atípicas, en niños pequeños y con manifestaciones multisistémicas, como en nuestro caso. Estas formas deben ser tenidas en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial de las artritis en la infancia.

## P120 ESTUDIO DENSITOMÉTRICO Y BIOQUÍMICO EN NIÑOS CON TRATAMIENTO CORTICOIDEO

P.J. Rodríguez Hernández, V. García Nieto, C. Oliva Hernández, R. Suárez López de Vergara, C. Galván Fernández, J. León González, A. Allende Riera, A. Callejón Callejón, A. Gaspar Guardado y M. Luis Yanes

Hospital Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

**Introducción:** El asma bronquial es uno de los trastornos más prevalentes en la edad escolar. El tratamiento fundamental se basa en el empleo de glucocorticoides inhalados, broncodilatadores y corticoides sistémicos. Entre los efectos secundarios del uso de los corticoides se ha mencionado su efecto negativo sobre el remodelado óseo. Hemos estudiado los marcadores óseos bioquímicos en una población de niños asmáticos.

**Material y métodos:** Se ha estudiado un total de 108 niños (56 V, 52 M). 64 de los pacientes (grupo 1) habían recibido esteroides (inhalados o inhalados y sistémicos) de forma mantenida durante, al menos, 6 meses ( $8,60 \pm 3,29$  años). Los otros 44 (grupo 2), sólo recibieron esteroides inhalados de

forma intercurrente en las crisis. A todos ellos se les determinó la densidad mineral ósea (DMO) y se les cuantificó los valores de fosfatasa alcalina, osteocalcina, fosfatasa ácida tartrato-resistente (FATR) y D-piridinolina/creatinina (Dpir/Cr). También se midió la DMO a 20 niños sanos (grupo control).

**Resultados:** Se constató osteopenia (valores de Z-DMO inferiores a -1) en 48 pacientes (44,4%). Los valores de Z-DMO del grupo 1 fueron significativamente inferiores a los del grupo control ( $-0,86 \pm 0,12$  vs  $-0,29 \pm 0,22$ ;  $p = 0,02$ ). Los valores de Z-DMO del grupo 2 también fueron inferiores a los valores del grupo control ( $-0,60 \pm 0,15$ ) pero las diferencias no fueron estadísticamente significativas. No hubo diferencias entre fosfatasa alcalina y osteocalcina entre los pacientes con osteopenia y DMO normal. En cambio, las cifras de FATR y Dpir/Cr fueron superiores en los osteopénicos con respecto a aquellos con DMO normal ( $p < 0,05$ ). La dosis acumulada de corticoides inhalados no mostró diferencias estadísticas cuando se compararon ambos grupos de pacientes.

**Conclusiones:** 1) Existe una elevada prevalencia de osteopenia en nuestra serie de niños que precisan tratamiento con corticoides inhalados. 2) La osteopenia en estos pacientes no depende de los corticoides inhalados. 3) La pérdida de DMO está relacionada con algún factor intrínseco de la enfermedad que debe incrementar la resorción ósea.

## P121 DIABETES MELLITUS INSULÍN-RESISTENTE EN DOS HERMANOS AFECTOS DE ATAXIA-TELANGIECTASIA

I. Martín Ibáñez, A.I. Curcoy Barcenilla, M.V. Trenchs Sainz de la Maza, E. Capdevila Cogul, S. Martínez Nadal y F. Rodríguez Hierro

Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat.

**Introducción:** La ataxia-telangiectasia (AT) es un trastorno multisistémico, de herencia autosómica recesiva, que se caracteriza por ataxia cerebelosa progresiva, telangiectasias óculo-cutáneas e inmunodeficiencia mixta. Casi un 60% de pacientes con AT presentan intolerancia a los hidratos de carbono con resistencia intensa a la insulina.

**Casos clínicos:** 1) Varón de 21 años, diagnosticado de AT a los 7 años, con glucemia en ayunas de 171 mg/dl. Clínicamente refiere aumento del apetito. 2) Varón de 16 años, hermano del paciente anterior y diagnosticado de AT a los 2 años, con una glucemia en ayunas de 117 mg/dl. El test de tolerancia oral a la glucosa resultó patológico en ambos. Los receptores de insulina fueron normales en concentración y afinidad por la insulina, la proinsulina y la hemoglobina glicosilada mostraron valores elevados y los anticuerpos antiinsulina resultaron negativos. Ambos fueron diagnosticados de diabetes mellitus (DM) insulín-resistente, iniciando tratamiento con metformina, con buena respuesta clínica.

**Discusión:** Un 60% de pacientes con AT tienen hiperglucemia, generalmente asociada a niveles plasmáticos elevados de insulina, lo que indica resistencia al efecto hipoglucemiante de la insulina endógena. Schallch et al caracterizaron por primera vez la DM en pacientes con AT. Bar et al en 1978 concluyeron que la resistencia a la insulina se debe a la presencia de un inhibidor circulante de la unión de insulina a su receptor, de naturaleza desconocida. En 1996 se publicó el caso de una paciente afecta de AT con DM insulín-resistente, no hallándose

anticuerpos antireceptor de insulina, lo que levanta dudas sobre la relación causa-efecto entre la presencia de estos anticuerpos y la resistencia a la insulina en la AT. En este caso se evidenció una disfunción hepática y de los islotes beta del páncreas que podría participar en la patogénesis de la DM en la AT. En nuestros pacientes los receptores a la insulina fueron normales y no se hallaron anticuerpos antiinsulina.

**Conclusión:** La AT en un 60% de pacientes se acompaña de hiperglucemia con resistencia intensa a la insulina, de etiopatogenia poco clara. Dado que en ocasiones estos pacientes son controlados en hospitales pediátricos más allá de los 18 años por su enfermedad crónica, este hecho debe considerarse en su seguimiento para un diagnóstico y tratamiento precoces.

### P122 SANGRADO VAGINAL SECUNDARIO A PAPILOMA MÜLLERIANO DE VAGINA; A PROPÓSITO DE UN CASO

G.N. López Valero, S. Garcimartín Arévalo, L. Martín Jiménez, S. Rivas Vila, J.A. Romero Albillos, M.A. Molina, I. González Casado y R. Gracia Bouthelier  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Introducción:** El sangrado vaginal en niñas por debajo de la edad puberal es una consulta que produce gran ansiedad en los padres. El papiloma mülleriano de vagina es un tumor benigno muy poco frecuente y una causa rara de sangrado vaginal que, una vez extirpado, no suele recidivar. Hay que hacer diagnóstico diferencial con un rhabdomyosarcoma botrioides. Presentamos un caso.

**Caso clínico:** Niña de 2,5 años remitida desde el Servicio de Urgencias por presentar sangrado vaginal de forma periódica y duración variable, durante varios meses. No antecedente traumático. No clínica miccional ni fiebre. No antecedente conocido de introducción de cuerpo extraño. No prurito aunque sí rascado en la zona. El sangrado no coincide con la menstruación materna. No antecedentes personales ni familiares de interés. *Exploración física* normal, no lesiones en genitales. No telarquia ni hiperpigmentación del pezón. *Pruebas complementarias:* Sistemáticos de sangre y orina normales, coagulación normal, urocultivo y frotis vaginal normal, Luforán (Eje Hipófiso-Gonadal): infantil normal; Edad Ósea de 3 años y Ecografía pélvica: útero prepúber, ovario derecho de 0,8 cm e izquierdo de 1 cm, en ambos imágenes correspondientes a folículos, quísticas de menos de 0,5 cm (Infantil normal). *Evolución:* Ante la repetición del sangrado es reexplorada encontrándose pequeña herida a nivel de raíz externa de labio menor izquierdo. Se repite ecografía pélvica, frotis vaginal y basales de FSH, LH, Prolactina y Estradiol siendo todo ello normal. En un sangrado posterior se realiza vaginoscopia bajo sedación, observándose en la cara anterior de la vagina, una zona de aspecto friable que sangra con facilidad. El resultado de la Anatomía Patológica es de Papiloma Mülleriano de vagina. Actualmente, no ha presentado nuevo sangrado, y está pendiente de la extirpación total del tumor.

**Conclusión:** Ante un sangrado vaginal en una niña pequeña, hay que descartar las causas más frecuentes: Menarquia prematura (sangrado vaginal por impregnación estrogénica), heridas en genitales (secundarias a maltrato o a onanismo) e

infecciones; hay que recordar otras causas menos frecuentes, entre ellas: Desórdenes sanguíneos (coagulopatías, trombopenias, alteraciones de la función plaquetaria...), malformaciones vasculares uterinas y los tumores tanto ováricos, como uterinos o vaginales.

### P123 ESTUDIO DE LOS CAMBIOS EN LA COMPOSICIÓN CORPORAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES OBESOS EN TRATAMIENTO

P. Fiz Sánchez, T. Barbosa Cachorro, D. Jiménez Villarreal, S. Raggio Pérez, A. Díez Suárez y C. Azcona San Julián  
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona.

**Objetivos:** Valoramos el efecto del tratamiento en niños y adolescentes obesos, analizando su composición corporal (compartimentos grasa y magro), lo realizamos mediante plethismografía por desplazamiento de aire (BOD-POD, Life Measurement Instruments®, California, USA) y mediante impedanciometría (sistema TBF-410, Tanita®, Tokio, Japan). El estudio incluye a 29 niños y adolescentes (11 varones y 18 mujeres), con una media de edad de 12,6 años (intervalo de confianza (CI): 11,3-13,9), diagnosticados de obesidad según el índice de composición corporal (IMC), superior al percentil 90. Los pacientes recibieron pautas nutricionales para modificar sus hábitos de alimentación, recomendándose la realización de ejercicio físico aeróbico durante tres horas a la semana. Las determinaciones de composición corporal se realizaron al inicio del tratamiento y tras un periodo de seguimiento de un año (CI: 10-15 meses).

**Resultados:** El peso y el IMC muestran una tendencia a normalizarse a expensas de una disminución ( $p < 0,05$ ) en el porcentaje de masa grasa de un 3 % y un aumento ( $p < 0,01$ ) en la masa magra de un 2,4%. Así mismo existe una correlación positiva entre los valores de masa grasa determinados mediante impedanciometría y BOD-POD ( $r = 0,66$ ;  $p < 0,001$ ), con una buena concordancia.

**Conclusiones:** Las pautas de alimentación junto con la realización de ejercicio físico aeróbico, son uno de los pilares fundamentales para el tratamiento del niño y adolescente obeso. Valorar la composición corporal en estos pacientes, nos permite saber qué modificaciones están sufriendo los compartimentos magro y grasa. La explicación al paciente de estas modificaciones puede tener efectos positivos en la adhesión al tratamiento. La pérdida de peso no es el objetivo del mismo, sino que se busca una normalización de la composición corporal, sin que se produzcan efectos negativos en la masa magra, ni en el crecimiento del niño.

### P124 PRESENTACIÓN DE VALORES NORMALES EN LOS SEGMENTOS CORPORALES

C. Fernández Ramos, A. Zabala Pereda, B. Sobradillo Ruiz, A. Aguirre Conde, H. Lorenzo Garrido y P. Diego Gayte  
Fundación Faustino Orbeago, Bilbao, Hospital de Basurto-Osakidetza, Bilbao, Fondo de Investigación Sanitaria, Bilbao.

**Objetivo:** Comunicar las medidas de talla sentada, longitud de pierna y la relación entre ambas en población sana con el objeto de disponer de datos de referencia para su uso en la

práctica clínica.

**Metodología:** Estudio transversal realizado entre octubre 1999 y noviembre 2000 en un total de 6.347 niños de 0 a 18 años, procedentes de Maternidad del Hospital Basurto, Centros de Salud y centros escolares públicos, privados y concertados de Bilbao. La longitud de pierna se obtiene de restar la talla sentada o distancia vertex-coxis en menores de 3 años a la talla o longitud en cada caso. Se realiza comparación mediante t de Student con otros grandes estudios europeos como el de Tanner et al y Prader et al.

**Resultados:** En la tabla 1 reflejamos la media  $\pm$  desviación estandar (DS) para la relación A: segmento superior (talla sentada o distancia vertex-coxis) frente talla y B: segmento superior frente segmento inferior (longitud de pierna) para niños (H) y niñas (M).

Encontramos diferencias estadísticamente significativas ( $p < 0,05$ ) en la relación segmento superior/talla (A) con la población de Tanner en ambos sexos y la de Prader en niñas.

**Conclusiones:** La relación entre segmentos corporales no difiere significativamente entre los niños y niñas. Las niñas tienen una mayor talla sentada con respecto a la talla total y a la longitud de pierna en la época puberal con respecto a los niños, si bien en ambos, como es conocido, la relación va disminuyendo con la edad. Las diferencias encontradas con otros estudios pueden ser debidas a diferente metodología, tendencia secular o diferencias poblacionales.

## P125

### INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

V. Rocamora Romero, J.A. Pastor Peidro, V. Escario Ponsoda, M. López Azorín y M. Moya Benavent  
Hospital de San Juan, Alicante.

**Antecedentes:** El síndrome de resistencia a la ACTH es un conjunto de raras enfermedades, autosómicas recesivas, que se manifiestan por una insuficiencia adrenocortical primaria que respeta el eje mineralcorticoide.

**Objetivos:** Ante hipoglucemias repetidas y de especial gravedad en infecciones banales debemos descartar una insuficiencia suprarrenal primaria.

**Material y métodos:** Segunda hija de padres consanguíneos sin antecedentes familiares de interés, nacida por cesárea a las 39 semanas por desproporción cefálica. Antropometría al nacimiento normal, precisando ingreso para estudio de ictericia e hipotonía. Posteriormente requiere varios ingresos por convulsiones en el contexto de procesos respiratorios intercurrentes que cursan con hipoglucemia sin acidosis y reacción negativa a los cuerpos cetónicos en orina. A los 20 meses fue trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos por sospecha de encefalitis, requiriendo ventilación mecánica. Por complicaciones de la extubación precisó traqueostomía y

corticoterapia. Se practica estudio metabólico, siendo diagnosticada de insuficiencia suprarrenal primaria. Exploración física: Talla +4,8 DE, peso +3,8 DE y perímetro cefálico + 2,2 DE. Normotensa y resto de constantes normales. Ausencia de melanodermia, no fenotipo peculiar. Genitales femeninos normales Tanner I, resto normal.

**Exploraciones complementarias:** Hipoglucemia sin hiperlactacidemia, sin hiperamonemia y sin acidosis con tendencia a hipercetosis. Analítica e ionograma normales. Cortisol basal (AM): 13,8 nmol/l (0,5 mcg/dl), ACTH 275 pmol/l (1250 pg/ml), Aldosterona supina 96 pg/ml (rango 10 - 160), Androstendiona y DHEA-S indetectables. Marcadores metabólicos de la esteroidogénesis suprarrenal normales. TC y RM suprarrenal y técnicas de neuroimagen normales.

Se inicia tratamiento sustitutivo con Hidrocortisona, consiguiendo una progresiva normalización clínica y analítica salvo valores de ACTH superiores a 200 pmol/l.

**Conclusiones:** Ante cuadros repetidos de hipoglucemia el déficit de glucocorticoides es un diagnóstico diferencial. El tratamiento precoz sustitutivo con corticoides es la única alternativa.

## P126

### CONVULSIONES POR HIPOGLUCEMIA PERSISTENTE. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

V. Escario Ponsoda, J.A. Pastor Peidro, V. Rocamora Romero, M. López Azorín, F. Carratalá Marco y M. Moya Benavent  
Hospital de San Juan, Alicante.

**Antecedentes:** La hipoglucemia es una de las causas más frecuentes de las convulsiones en la infancia, siendo el hiperinsulinismo responsable de la mayoría de los cuadros de hipoglucemia persistente.

**Objetivo:** Valorar la presencia de hipoglucemia ante todo episodio convulsivo en la infancia.

**Caso clínico:** Primer hijo varón de padres sanos no consanguíneos, nacido a término por parto eutócico. Peso al nacimiento de 3.600 gr precisando observación por cuadro de ictericia. Entre sus antecedentes familiares destaca crisis de hipoglucemia reactiva en segundo grado y Diabetes Mellitus 2 ambos en rama materna. A los 2 años de vida refiere valor de glucemia plasmática de 1,8 mmol/l (31 mg/dl) en estudio solicitado por otro motivo, permaneciendo asintomático. A los 2,75 años presentó crisis convulsiva mioclónica generalizada coincidiendo con glucemia de 1,8 mmol/l (32 mg/dl) sin acidosis, cuerpos cetónicos en orina negativos junto con transaminasas, CK, Cortisol y función tiroidea normales. Se practican en ese momento técnicas de imagen cerebral y abdominal siendo estas normales, y se inicia tratamiento con Ácido Valproico. Posteriormente presenta nuevos episodios de hipotonía generalizada que requieren ingreso hospitalario asociándose Vigabatrina al tratamiento. A los 4 años consul-

Tabla 1. (Abstract 124)

		3 años	5 años	9 años	13 años	15 años	18 años
A	M	0,601 $\pm$ 0,021	0,563 $\pm$ 0,013	0,536 $\pm$ 0,014	0,532 $\pm$ 0,012	0,537 $\pm$ 0,017	0,535 $\pm$ 0,013
	H	0,609 $\pm$ 0,023	0,566 $\pm$ 0,014	0,539 $\pm$ 0,025	0,520 $\pm$ 0,013	0,518 $\pm$ 0,020	0,524 $\pm$ 0,012
B	M	1,504 $\pm$ 0,132	1,296 $\pm$ 0,068	1,162 $\pm$ 0,066	1,139 $\pm$ 0,058	1,164 $\pm$ 0,087	1,155 $\pm$ 0,060
	H	1,567 $\pm$ 0,156	1,309 $\pm$ 0,079	1,176 $\pm$ 0,117	1,089 $\pm$ 0,058	1,079 $\pm$ 0,075	1,104 $\pm$ 0,055

ta por primera vez en nuestro centro a raíz de nuevo episodio convulsivo a pesar del tratamiento anticomicial coincidiendo con hipoglucemia hipocetósica. Se le practica test de ayuno controlado presentando a las 6 horas glucemia de 2,28 mmol/l (40 mg/dl) permaneciendo asintomático con detección de cuerpos cetónicos en orina negativos y con respuesta a la administración de Glucagón superior a 2,5 mmol/l. Estudios de Cortisol, GH, Láctico y Amonio normales. Carnitina 78,8 nmol/ml y  $\beta$ -Hidroxibutirato 20,2  $\mu$ mol/l (0,21 mg/dl). Valores de insulinemia de 72 pmol/l (10,1 mcU/ml) y Péptido C de 2,4 ng/ml. Resto de estudios metabólicos y de imagen negativos. Con la sospecha de Hipoglucemia Hipocetósica por Hiperinsulinismo endógeno se inicia tratamiento con Diazóxido a 15 mg/kg/día pudiendo ser retirado el aporte de glucosa i.v. y tolerando periodos de ayunos de 8 horas con glucemia mayor de 60 mg/dl, por lo que se disminuye la dosis de Diazóxido hasta 5 mg/kg/día. Con posterioridad, los padres son sometidos a test de tolerancia oral a la glucosa presentando el padre desde los 60 minutos valores de glucemia en relación a la insulinemia inferiores a 3.

**Conclusiones:** Considerar la hipoglucemia dentro del diagnóstico diferencial ante un primer episodio convulsivo de inicio en la infancia. El tratamiento del hiperinsulinismo se basa inicialmente en aportes N de glucosa, utilizando posteriormente el Diazóxido como fármaco de primera línea.

## P127

### SÍNDROME HIPERINSULINISMO/HIPERAMONIEMIA

A. del Pino de la Fuente, M.J. García Arias, R. Vera Medialdea, J.P. López Sigüero y A. Jurado Ortiz

Hospital General Carlos Haya, Málaga.

Niña de 5 meses que desde los 38 días presenta episodios de hipotonía, sudoración, palidez, mirada fija y crisis mioclónicas coincidiendo con hipoglucemia de hasta 20 mg/dl. Además presenta hiperamoniemia mantenida (> 200  $\mu$ g%) sin clínica neurológica.

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

**Exploración:** Peso: 5,6 kg (Pc 3); Longitud: 60 cm (Pc 50); PC: 40 cm (Pc 3). Exploración neurológica, normal.

**Estudios metabólicos:**

– Test de ayuno: Hipoglucemia (< 40 mg%) con hiperinsulinemia endógena (12  $\mu$ U/ml) y  $\beta$ -OH-butírico indetectable. Responde a sobrecarga con MCT, y no con LCT. No ácidos orgánicos patológicos.

– Hiperamoniemia: > 200  $\mu$ g%, no relacionada con ingesta proteica. Mejora con benzoato sódico, sobrecarga de MCT, glucagón y diazóxido.

**Estudios hormonales:**

– GH y cortisol: buena respuesta a la hipoglucemia.

– Insulinemia: elevada en hipoglucemia (valor máximo: 44,5  $\mu$ U/ml).

**Otras pruebas complementarias:**

– RMN cerebral y pancreática: Normal.

– EEG basal y con privación de sueño: Normal.

**Juicio clínico:** Síndrome hiperinsulinismo/hiperamoniemia.

**Evolución:** A los 10 meses inició tratamiento con diazóxido (10 mg/kg/día) con buena respuesta. Actualmente (10,5 años) precisa tratamiento a dosis bajas (0,8 mg/kg/día). De manera irregular presenta hipoglucemias leves, generalmen-

te posprandiales y mantiene hiperamoniemia. Presenta sobrepeso (BMI: 22 (+2,61 SDS)) e hipertricosis. Diagnosticada de epilepsia mioclónica a los 4 años en tratamiento anticomicial. Tiene un trastorno de la escolaridad por déficit de atención.

## P128

### DIAGNÓSTICO TARDÍO DE HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO PRIMARIO TRANSITORIO POR ANTICUERPOS MATERNOS

M.T. Penela Vélez de Guevara, M.C. Puente Sánchez, C. Santana Rodríguez, R. Gracia Remiro y M.D. Romero Escós

Hospital General de Segovia, Segovia.

**Introducción:** El hipotiroidismo congénito primario transitorio (HPCT) se produce por disminución de la actividad tiroidea en las primeras etapas de la vida. Una de sus causas, si bien poco frecuente (incidencia 1/100.000 RN), es el paso de anticuerpos maternos inhibidores de la unión a la TSH, secundario a enfermedad tiroidea autoinmune materna.

**Caso Clínico:** Niña de 3 meses de edad, nacida en Marruecos, que consulta por ictericia y estreñimiento desde el periodo neonatal. AF: Madre afecta de tiroiditis de Hashimoto en tratamiento con L-tiroxina. AP: Embarazo normal. Cesárea por transversa. Lactancia materna exclusiva. Screening metabólico neonatal no concluyente (problema técnico). Exploración física: Aspecto tosco, ictericia, macrocefalia relativa, fontanela amplia, macroglosia, abdomen globuloso y hernia umbilical. No evidencia de retraso psicomotor. Pruebas complementarias: TSH 458  $\mu$ U/ml y T4 2,2 pm/L. Bilirrubina 2.9 mg/dl. Hipertransaminasemia e hipercolesterolemia. Anticuerpos antitiroideos positivos (madre e hija). Tras pautar tratamiento sustitutivo con L-tiroxina, desaparece el cuadro clínico y bioquímico, disminuyéndose progresivamente la dosis en controles posteriores.

**Comentarios:** Las gestantes con tiropatía autoinmune precisan un estricto seguimiento de la función tiroidea, imprescindible para el correcto desarrollo neurológico del feto. Es prioritario establecer un diagnóstico precoz de hipotiroidismo congénito e iniciar el tratamiento lo antes posible, ya que el riesgo de secuelas neurológicas aumenta conforme se retrasa el mismo. El (HPCT) por paso trasplacentario de inmunoglobulinas es clínicamente indistinguible de otras formas de hipotiroidismo, y debe sospecharse ante la presencia de patología tiroidea autoinmune en la madre. Su confirmación se basa en la positividad de autoanticuerpos en la madre y RN, así como en la normalización de la función tiroidea tras la negativización de los mismos. El correcto diagnóstico de esta forma de hipotiroidismo evita las indicación de un tratamiento prolongado e innecesario, asegurando un pronóstico favorable.

## P129

### VALORACIÓN DE LA SENSIBILIDAD A LA INSULINA EN POBLACIÓN OBESA CAUCÁSICA E HISPANA EN EDAD PEDIÁTRICA

M. Revenga Parra, E. Colino Alcol, F. García, C. Mustieles, R. Barrio y M. Alonso

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

El "síndrome metabólico" debido a insulino-resistencia (IR) con alteración hidrocarbonada, hipertrigliceridemia, hipertensión e incremento del riesgo cardiovascular puede iniciar-

se en la edad pediátrica obesa.

**Objetivo:** Investigar la sensibilidad a la insulina en un grupo de niños y adolescentes caucásicos e hispanos con obesidad.

**Pacientes y métodos:** Estudiamos 46 pacientes con una edad media de 12,6 años (6,2 a 16,9) de los que 14 (30,4%) eran impúberes; del grupo total 18 (39,1%) eran varones. Cinco pacientes eran hispanos (10,9%). Recogimos los antecedentes de diabetes tipo 2 (DM2), el estadio puberal (Tanner) y signos clínicos de IR (acantosis nígricans). Definimos obesidad con un IMC  $\geq 2$ DS. Se evaluó el metabolismo lipídico (colesterol, HDL, LDL y triglicéridos) y se realizó un test de tolerancia oral a la glucosa (TOG) para la valoración de la alteración del metabolismo hidrocarbonado utilizando los criterios de la ADA de 1997. La sensibilidad a la insulina fue valorada mediante la insulinemia basal y el índice glucemia (mg/dl)/insulinemia (mcU/ml).

**Resultados:** La media de la DS del IMC de grupo total fue de  $3,99 \pm 1,44$ . La glucemia basal media (mg/dl) fue de  $89 \pm 6$ , la insulinemia basal media (mcU/ml) de  $13,2 \pm 10,39$  (vn  $< 12,2$ ) y el índice glucosa/insulina ( $\text{mg}/10^{-4}$  U) de  $9,2 (\pm 4,5)$  (vn  $> 7$ ). De los 17 pacientes con datos de IR el 59% eran mujeres y el 100% eran púberes. No existía diferencia significativa en la media del "score" de la DS del IMC entre los pacientes con IR y el grupo sin insulino-resistencia. La media del "score" de la DS de los triglicéridos fue significativamente superior en el grupo de pacientes con IR ( $p < 0,05$ ). Todos los pacientes presentaron una respuesta normal a la TOG. Existían antecedentes de DM2 en el 66,6% del grupo con IR frente al 28,6% en el grupo sin IR. El 80% de los hispanos presentaban datos llamativos de IR frente al 31% en la población caucásica; existía diferencia significativa en la media del "score" de la DS del IMC entre ambos grupos ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** 1) Existe IR en el 38% de nuestros pacientes pediátricos obesos siendo más frecuente en el grupo hispano. 2) Los sujetos obesos puberales presentan significativamente más insulinemia basal. 3) El estudio de la IR debe formar parte de la valoración de los niños y adolescentes obesos.