

## TEMA LIBRE

## P354

## SARCOIDOSIS CUTÁNEA. UNA ENTIDAD DESCONOCIDA

A.I. Rayo Fernández, C. Calvo Rey, A. Aguilar y F. Burgos  
Hospital Severo Ochoa, Leganés.

**Introducción:** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa rara multisistémica de etiología desconocida. La presentación clásica consiste en la tríada de artritis, lesiones cutáneas y uveítis. La sarcoidosis cutánea aparece entre el 20-35% de los pacientes con enfermedad sistémica, pero puede ocurrir aisladamente. Las lesiones maculopapulares o compatibles con eritema nodoso tienen buen pronóstico desapareciendo espontáneamente en el 80% de los casos. La indicación de tratamiento en los cuadros puramente cutáneos es solo en caso de lesiones desfigurantes, siendo de primera elección el tratamiento con corticoides sistémicos. Presentamos el caso clínico de una niña con sarcoidosis cutánea.

**Caso clínico:** Niña de 7 años, sin antecedentes de interés salvo meningitis por *Haemophilus* a los 12 meses de edad. Acude por presentar lesiones maculo-papulosas en miembro inferior derecho, ligeramente violáceas de 0,5-1 cm de diámetro, con halo blanco periférico, en número de 11, de 7 meses de evolución. No otra sintomatología acompañante.

**Exploraciones complementarias:** Hemograma, velocidad de sedimentación, bioquímica (incluyendo función renal y hepática) y calcio sérico normales. Rx tórax normal. Mantoux negativo. Espirometría normal. Examen oftalmológico normal. Biopsia cutánea (repetida en dos ocasiones): granulomas epitelioides no necrotizantes en dermis superficial y profunda, ocasionalmente englobando anejos. No se reconoce necrosis ni se evidencian microorganismos con las técnicas específicas. La epidermis no presenta alteraciones relevantes.

**Evolución:** Tres meses después del diagnóstico la paciente permanece asintomática sin aparición de nuevas lesiones. No se ha realizado ningún tratamiento. Se realiza seguimiento

periódico para descartar la aparición de extensión sistémica.  
**Comentario:** Presentamos esta paciente para familiarizar al pediatra con las lesiones de sarcoidosis cutánea, poco específicas y que pueden pasar desapercibidas si no se realiza biopsia. Recordamos que los pacientes diagnosticados de sarcoidosis cutánea deben seguir un despistaje periódico para descartar otros órganos involucrados

### P355 NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE CON MELANOSIS LEPTOMENÍNGEA

G. Orejón de Luna, M. Fernández Rodríguez, M. Pangua Gómez, C. Ruano Fajardo y M.A. Marín Gabriel

Centro de Salud Opañel II, Madrid, Centro de Salud Potes, Madrid, Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Presentamos el caso de un recién nacido con un nevus melanocítico congénito gigante, en el que se demostró la existencia de melanosis leptomeníngea con afectación del cono medular.

**Antecedentes perinatales:** Embarazo controlado con dudosa preeclampsia. La madre no recibió medicación durante el embarazo. Parto normal. Recién nacido a término con peso adecuado para la edad gestacional. Peso de recién nacido 2900 gramos. Talla de recién nacido 51 centímetros. Perímetro craneal del recién nacido 36 centímetros.

**Exploración de recién nacido:** Se apreció la existencia de un nevus gigante que afectaba al tronco a nivel dorsolumbar llegando hasta las nalgas. El resto de la exploración física fue normal, no existiendo malformaciones asociadas. El nevus tenía zonas con variación de color y un nódulo fibroso a nivel lumbar izquierdo de consistencia dura.

Tras la primera valoración por Dermatología se decide biopsiar el nódulo y biopsiar-extirpar una zona sospechosa de coloración negro azulada. El estudio anatomopatológico demostró que el nódulo era un nevus intradérmico y que la lesión sospechosa era un nevus melanocítico con rasgos de atipia. Posteriormente se realizó una Resonancia Magnética (RM) medular y cerebral, viéndose la existencia de una melanosis leptomeníngea con afectación del cono medular en la RM medular y una dudosa infiltración meníngea en la RM cerebral. Como parte de la valoración neurológica, se realizó un Electroencefalograma que fue normal y una valoración oftalmológica para descartar afectación ocular, que fue normal. Se planeó el seguimiento del niño con valoraciones dermatológicas periódicas, cada tres meses, así como valoración neurológica y del desarrollo psicomotor. A los seis meses, se decidió extirpar el nódulo fibroso así como la parte del nevus próxima al mismo.

Actualmente el niño tiene doce meses, está clínicamente bien, neurológicamente asintomático y con un desarrollo psicomotor normal. Han aparecido múltiples nevus satélites alrededor del nevus gigante (en extremidades, cara y tronco). No se han detectado nuevas lesiones sospechosas de atipia.

**Conclusiones:** Hasta un 25% de los pacientes con un nevus congénito gigante, pueden desarrollar una melanosis leptomeníngea. Esta complicación también se ha asociado con la presencia de lesiones satélites. El riesgo de melanoma cerebral o espinal en estos pacientes es elevado. Todo ello obliga a realizar una valoración inicial neurológica y radiológica

con RM, así como controles clínicos periódicos.

### P356 TUMOR DE WILMS, ENFERMEDAD CELÍACA Y PERICARDITIS EN UNA NIÑA MENOR DE 2 AÑOS DE EDAD

M. Sagasetta de Iuranga, E. Aznal, J. Molina Garicano, U. Flores, C. Romero, M. Palacios y A. Pérez

Hospital Virgen del Camino, Pamplona, Centro de Atención Primaria de Noain, Noain.

Lactante diagnosticada de tumor de Wilms riñón derecho a los 7 meses de edad. Se indica tratamiento quimioterápico preoperatorio con vincristina y actinomicina D según el protocolo del SIOP (International Society of Pediatric Oncology) vigente en ese momento. Disminución de la tumoración procediéndose a la resección quirúrgica del riñón derecho sin complicaciones. Quimioterapia sin incidentes finalizándola 3 meses más tarde. Al diagnóstico del tumor se implanta reservorio subcutáneo tipo Porta Cath a través de la subclavia derecha llegando la punta del catéter a la entrada de aurícula derecha..

Siete meses más tarde y ante la persistencia de problemas diarreicos que presentaba la niña sin compromiso de la curva ponderal, se sospecha un síndrome de malabsorción intestinal por lo que se realizan una serie de determinaciones siendo los resultados de anticuerpos anti gliadina 6688 un.arb./ml, antiendomiso de 1/10 y antitransglutaminasa 337 KU/l, junto a la atrofia de vellosidades intestinales, diagnósticas de una presunta enfermedad celíaca. Se indica dieta exenta de gluten, evolucionando el proceso de forma favorable.

Cinco meses más tarde, a los 22 meses de edad, tramitando un cuadro catarral aparentemente banal, nos la remite su Pediatra para valoración, indicándose estudio simple radiológico de tórax que muestra una cardiomegalia importante y por ecocardiografía un derrame pericárdico con aumento de la trama intersticial en base pulmonar derecha y cisuras. Se procede en UCI a drenaje del derrame siendo el estudio del líquido extraído compatible con inflamación. No hay células tumorales. Tratamiento conservador con antiinflamatorios esteroideos y no esteroideos, reactivación del derrame sin deterioro general por lo que se plantea implicar al catéter central como posible responsable, procediéndose a su retirada con resolución total de la pericarditis. Todas las determinaciones inmunológicas son negativas.

**Conclusión:** Resaltar el buen pronóstico del tumor de Wilms, el buen control de una enfermedad celíaca y estar atentos a complicaciones de los avances de soporte como los reservorios, que pueden entorpecernos la evolución. Hemos revisado pericarditis y Wilms tras radioterapia, celíaca y pericarditis por alteraciones autoinmunes pero las tres entidades juntas creemos son fortuitas y sin relación entre ambas

### P357 PROTOCOLO DE INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA PARA LA ANSIEDAD, DOLOR Y ESTRÉS ASOCIADOS A PROCEDIMIENTOS MÉDICOS DOLOROSOS EN ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

M. Salas Arrambide, I. Amayra Caro, O. Gabaldón Poc,

J.L. Mayoral Miravete y M. Arce Rodríguez  
 Universidad de Deusto, Bilbao, Complejo Hospitalario Donostia,  
 San Sebastián.

**Antecedentes y objetivo:** En los últimos 20 años se ha producido un incremento en la investigación referente a los programas psicológicos de tratamiento de la ansiedad, el dolor y el estrés asociados a procedimientos médicos en población oncológica pediátrica. En este póster se presenta el protocolo de un estudio de este tipo que se está llevando a cabo desde el Departamento de Psicología de la Universidad de Deusto en colaboración con el Hospital Donostia.

**Métodos:** Participarán en el estudio 20 niños con edades comprendidas entre los 3 y 12 años de edad que reciban tratamiento antineoplásico en el Hospital Donostia. En la primera fase, una vez obtenido el consentimiento de participación de los progenitores, se procederá a determinar el grado de ansiedad, estilo de afrontamiento, clima familiar y satisfacción con la hospitalización de los padres y en el niño, el nivel evolutivo y los esquemas de enfermedad, de la hospitalización, de los procedimientos médicos y del personal sanitario. En una segunda fase, con el objetivo de determinar la línea base, se analizarán las reacciones psicológicas de los niños ante los procedimientos médicos (con escalas observacionales y auto-informes), de los progenitores (la ansiedad con escalas visuales analógicas y la conducta verbal mediante escalas observacionales) y las interacciones verbales de las personas presentes en la sala de tratamiento. En una tercera fase, se llevará a cabo la intervención psicológica en el niño, que constará de los siguientes componentes: técnicas de respiración y de distracción, modelado, ensayo conductual y reforzamiento. Asimismo, se realizará un seguimiento de la evolución adaptativa y emocional de los pacientes intervenidos.

**Resultados esperados:** En otros países este tipo de intervenciones han tenido resultados muy prometedores, y lo que se pretende es valorar la implantación de este protocolo en nuestro entorno.

**Conclusiones:** El estudio de la ansiedad, el estrés y el dolor agudo asociados a procedimientos médicos dolorosos es un campo de investigación reciente y prometedor. Numerosas instituciones destacan la necesidad de emplear ensayos cognitivo-conductuales en los procedimientos médicos dolorosos, integrando la práctica clínica y la investigación, siendo esto lo que pretende este protocolo.

### P358 AUTO-INFORMES: EL "GOLD STANDARD" PARA LA EVALUACIÓN DEL DOLOR PEDIÁTRICO

M. Salas Arrambide, I. Amayra Caro, O. Gabaldón Poc,  
 J.L. Mayoral Miravete y M. Arce Rodríguez  
 Universidad de Deusto, Bilbao, Complejo Hospitalario Donostia,  
 San Sebastián.

**Antecedentes y objetivo:** Aunque no existan estadísticas mundiales, los centros de tratamiento señalan que dentro de la población oncológica pediátrica se detecta la presencia del dolor en algún momento de la enfermedad. Como señalan la International Association for the Study of Pain y los estudios de Calidad de Vida, el dolor es una experiencia subjetiva, siendo la persona que lo sufre quien mejor sabrá evaluarlo. En el caso de los niños, parece que esta tarea se complica y existe cierto desconocimiento sobre cómo medir el dolor en

niños. En esta comunicación, se revisarán los auto-informes de mayor validez y fiabilidad, haciendo especial hincapié en diferentes indicadores y parámetros.

**Métodos:** Tras un extenso meta-análisis efectuado para una tesis doctoral de psico-oncología pediátrica, se presentan diferentes modalidades de auto-informe cuyo objetivo es valorar el dolor que sienten los niños de entre 3 y 18 años de edad.

**Resultados:** Entre los auto-informes de evaluación del dolor en población pediátrica cabe destacar: CAS Coloured Analogue Scale, Colour Scales, las escalas FACES, las Escalas Visuales Analógicas, Pocker Chip Tool y Termómetro de Dolor. Estos instrumentos están validados en población pediátrica y han resultado útiles tanto en la investigación como en la práctica clínica.

**Conclusiones:** Hasta hace poco tiempo, el dolor pediátrico no ha recibido suficiente atención por parte de los profesionales sanitarios, debido a numerosos mitos y prejuicios. En las últimas décadas, la investigación en este ámbito ha avanzado y se han desarrollado instrumentos para su evaluación. Entre éstos, habría que destacar los auto-informes, que se han llegado a considerar el "gold standard" para detectar el dolor en niños que puedan comunicarlo. Sería recomendable que los profesionales sanitarios se familiarizarasen con su utilización, de esta manera, con una evaluación del dolor adecuada, podría mejorar su tratamiento, incidiendo en la calidad de vida de cualquier niño que lo sufra.

### P359 ENFERMEDAD DE KIMURA

G. Ares Mateos, J.M. Cea Crespo, L. Echeverría Zudaire  
 y C. Vela Valldecabres  
 Hospital Severo Ochoa, Leganés.

**Introducción:** La adenopatía cervical es una entidad frecuente en la edad pediátrica. Su origen es generalmente infeccioso, aunque puede obedecer a múltiples causas, alguna de ellas malignas por lo que es preciso un diagnóstico correcto.

**Caso clínico:** Varón de 12 años con una masa en la región cervicolaral de un mes de evolución. Había recibido tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico en dos ocasiones, a pesar de lo cual la lesión había ido en aumento, apareciendo fiebre y astenia los últimos 10 días. Entre los antecedentes personales destaca una uveítis aguda hacía 2 años y alopecia areata universal desde el año anterior, tratada con PUVA, corticoides y ciclosporina. Exploración física: Peso y talla en percentiles normales. T° 37,5 °C. TA 120/70. En la región latero cervical derecha presenta una masa de 7,5 x 7,5 cm de diámetro, dura, adherida a partes blandas, sin signos inflamatorios. No otras adenopatías ni hepatoesplenomegalia. Resto de la exploración normal. Exploraciones complementarias. Hemograma: Leuc 16500 (79N, 8L, 7M). Eosinófilos totales 590. Proteína C reactiva: 152 mg/l. Ig E 757 UI/l. Ecografía cervical: múltiples masas sólidas en cadena ganglionar laterocervical derecha. PAAF negativo para malignidad. Resto de exploraciones normales.

**Evolución:** ante la sospecha de adenitis cervical infecciosa se inicia tratamiento antibiótico parenteral, sin buena respuesta, por lo que se realiza extirpación de una adenopatía para estudio anatomopatológico. Entre las alteraciones analíticas destaca el aumento progresivo de la cifra de eosinófilos, hasta

1210. La biopsia muestra una hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, lo que junto a la eosinofilia periférica y una Ig E elevada hace el diagnóstico compatible con la enfermedad de Kimura. Inicialmente es tratado con corticoides orales, con descenso importante del tamaño de la masa en una semana, y posteriormente se realiza exéresis completa por el servicio de ORL, siendo la evolución favorable hasta la actualidad.

**Conclusiones:** La enfermedad de Kimura es una patología infrecuente y generalmente benigna. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de toda masa cervical, sobre todo cuando la evolución es tórpida. Su tratamiento es controvertido. En nuestro caso la combinación de corticoides y cirugía ha resultado satisfactoria.

### P360

#### RIESGOS DE LA MEDICINA HOMEOPÁTICA. INTOXICACIÓN POR BELLADONA

S. Vilanova Fernández, A. Roca Jaume, B. Osona Rodríguez de Torres, J. Figuerola Mulet y J.M. Román Piñana  
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

**Introducción:** En los últimos años se ha popularizado el uso poco controlado de la medicina homeopática en la población general, así como en la población pediátrica. La base de su utilización se sustenta en la supuesta inocuidad de los principios activos empleados en dicho tipo de medicina a las dosis indicadas. Debido a la susceptibilidad individual, puede producirse una intoxicación por anticolinérgicos, como la belladona, durante su utilización homeopática como antipirético. Presentamos el caso de un niño que ha sufrido intoxicación por anticolinérgicos tras la ingesta de extracto de belladona.

**Caso clínico:** Paciente varón de dos años de edad, acude con un cuadro febril de 15 días de evolución, tratado con compuestos homeopáticos que contienen belladona como antitérmicos. La dosis total administrada en las últimas horas fue elevada. Refiere tos desde el inicio, con desarrollo de estreñimiento y alteración del sensorio en los últimos días. La exploración muestra estado general conservado con fases de agitación y depresión del sensorio, ataxia, midriasis bilateral lentamente reactiva e hiperreflexia. Normocoloreación cutánea con mucosas secas, sin rubefacción. Distensión abdominal con disminución de ruidos intestinales. Auscultación pulmonar con crepitantes en base derecha. Signos meníngeos negativos. Estado hemodinámico conservado. Pruebas complementarias: radiografía de tórax: condensación de lóbulo inferior izquierdo, Analítica: leucocitosis, aumento de GOT, GPT, resto normal; serología negativa. Con estos datos se hizo el juicio clínico de intoxicación por belladona, neumonía de lóbulo inferior izquierdo y hepatitis aguda idiopática. La evolución con fluidoterapia y antibioterapia endovenosa fue buena, destacando la larga evolución del cuadro neurológico que no revirtió hasta el tercer día de ingreso.

**Comentarios y conclusiones:** 1) Aunque la medicina homeopática suele ser segura, existen excepciones que pueden implicar un riesgo vital para el paciente. 2) Es importante destacar la sensibilidad individual a ciertos principios activos, como en nuestro caso a la belladona. 3) Sería así mismo aconsejable especificar la concentración y dosificación de los componentes de estos productos con exactitud, así como advertir de los riesgos de sobredosificación en los prospectos acompañantes.

### P361

#### MASTOCITOSIS CUTÁNEA DISEMINADA

M.L. Calderón-Fedriani, C. Tomé Bravo, E. Pérez Vega, S. del Canto y C. Cintado Bueno  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

La mastocitosis se caracteriza por un acúmulo de células cebadas o mastocitos en la dermis. Puede tener distintas manifestaciones clínicas, desde nódulos solitarios cutáneos a infiltración difusa de la piel y afectación de otros órganos. Su diagnóstico es anatomopatológico, y el signo de Darier es patognomónico. Se distinguen 4 formas clínicas: Mastocitosis localizada (mastocitoma), Mastocitosis sistémica, Mastocitosis maligna y Mastocitosis cutánea generalizada con 2 formas de presentación: Telangiectasia macularis eruptiva perstans (adultos) y Mastocitosis cutánea diseminada o urticaria pigmentosa (más frecuente en la infancia).

**Caso clínico:** Varón de 3 meses de edad, previamente sano y sin antecedentes de interés que consulta por lesión única ampollosa en cuero cabelludo (zona occipital) y episodio de dificultad respiratoria, siendo diagnosticado de bronquitis e impétigo ampoloso. Dos meses después ingresa en nuestro servicio por aparición, sin causa desencadenante conocida, de lesiones habonosas de gran tamaño y bordes mal definidos, de predominio en tronco, cuello y cuero cabelludo, sobre las que se observan vesículoampollas que aparecen tras el roce o rascado (signo de Darier +), y que evolucionan hacia la ruptura y formación de costras, que adquieren posteriormente una coloración marrónácea muy pruriginosas. En una ocasión, tras estimularlo, presenta episodio de subcianosis facial. A la exploración: Buen estado general, irritable e inquieto. Abdomen: Hepatomegalia a 2 cms, sin otros hallazgos. Resto normal. *Pruebas complementarias:* Hemograma, ionograma, frotis periférico, E. coagulación, función hepática, PCR, mapa óseo, Rx torax, TAC craneal EEG y Estudio gastroesofágico: Normales. VSG 22 mm/h. Estudio inmunológico: Descenso de Linf T CD4 y CD4/CD8. Biopsia cutánea: Infiltración de mastocitos en dermis. *Juicio clínico:* Mastocitosis cutánea diseminada, urticaria pigmentosa. Se descarta afectación sistémica, y tras tratamiento sintomático y corticoideo tópico, el cuadro evoluciona favorablemente sin incidencias.

**Discusión:** Consideramos de interés el caso por su escasa frecuencia, así como por la importancia de un adecuado estudio, con objeto de descartar la afectación sistémica y su posible evolución desfavorable hacia mastocitosis maligna

### P362

#### EL PEDIATRA, EL TABACO Y LA EDUCACIÓN PARA LA SALUD

J.A. Ortega García, J. Ferris i Tortajada, A. Canovas Conesa, J. García i Castell, J. Aliaga Vera, A. Ortí Martín, J.J. Alcón Sáez, B. Beseler Soto, E. Andreu Alapont y J. Alonso López Andreu  
Grupo de Trabajo de Salud Ambiental Pediátrica S.V.P, H.U. La Fe, Valencia, Hospital General de Denia Marina Alta, Denia.

**Objetivos:** Investigar la importancia que los pediatras conceden al tabaquismo pasivo y activo como generador de enfermedades durante la 1ª y 2ª décadas de vida. **Método:** Búsqueda de información on-line, en las webs de las principales

sociedades científicas pediátricas: AEP, Sociedades regionales de la AEP con página web, y de las secciones de neumología (NEUMOPED), Adolescente, Atención Primaria (AEPAP), Inmunología y Alergología (SEICAP) y Pediatría Extrahospitalaria (SEPEAP) referentes a temas relacionados con el tabaquismo y la educación para la salud.

**Resultados:** Solo aparece la palabra tabaco y/o tabaquismo en las páginas de la AEP, Neumología Pediátrica, AEPAP, Sociedad Valenciana de Pediatría (SVP) y la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León (SCCALP). Con espacios expresamente dedicados de educación para la salud contra el tabaquismo únicamente en dos: AEPAP y SVP. Hemos encontrado imágenes relacionadas con la salud-tabaco en la página de la SVP. Solo aparecen vínculos directos con páginas para la educación contra el tabaquismo en SVP. En la página de la SEICAP no están incluidas las palabras tabaco/tabaquismo. Y en la de neumología pediátrica solo en dos ocasiones y con un carácter muy secundario, aunque si que hay reseña de la constitución de un grupo de trabajo específico sobre tabaquismo.

**Conclusiones:** 1) A pesar de su enorme relevancia como agente causal de una numerosa y grave morbi-mortalidad el tabaquismo no está incluido en la mayoría de las páginas webs de las sociedades pediátricas españolas. 2) Los pediatras y las sociedades científicas pediátricas como pilares básicos de la educación para la salud infantojuvenil deben implicarse con mayor entusiasmo y dedicación en la prevención del tabaquismo.

### P363 SÍNDROME IIFAP

L. Escudero Ruiz de Lacanal, R. Maese Heredia,  
L. Olivares Sánchez, O.M. Escobosa Sánchez, Y.M. Chica Fuentes,  
J.M. Jiménez Hinojosa, T.J. Martínez Arán, J. Romero,  
A. Casaño Vera y A. Jurado Ortiz  
Hospital General Carlos Haya, Málaga.

**Introducción:** Es un síndrome caracterizado por la triada clínica de Ictiosis Folicular, Atriquia y Fotofobia. Fue descrito por primera vez por Mac Leod en 1909. Estos pacientes tienen una apariencia física característica debido a la presencia de alopecia universal desde el nacimiento, con ausencia de pestañas y cejas, junto a fotofobia severa e hiperqueratosis folicular generalizada. En la literatura hay descritos únicamente 14 casos en el mundo. Debido a la rareza del síndrome se desconoce con certeza su patrón de herencia, aunque debido a que todos los casos descritos son varones, se plantea un patrón recesivo ligado al X.

**Caso clínico:** Varón de 3 años de edad que desde el nacimiento presenta ausencia total de cabello, cejas y pestañas, micropápulas queratósicas de distribución folicular, e intensa fotofobia. En los antecedentes familiares destaca madre con alopecia total durante el primer año de vida, conservando posteriormente pelo fino y escaso, con piel xerótica y fotosensibilidad.

**Exámenes complementarios:** Mapa óseo: acortamiento mesomiélico de extremidades. El estudio histológico resultó inespecífico. Los exámenes oftalmológicos repetidos no mostraron alteraciones, salvo blefaro-conjuntivitis atópica. El desarrollo psicomotor del niño fue normal. No presentó alteraciones ungueales, dentales ni de la audición.

**Comentarios:** El diagnóstico de éste síndrome es fundamentalmente clínico y aunque, la triada clínica descrita es lo más característico, pueden aparecer otras manifestaciones menos constantes como, retraso del crecimiento y del desarrollo psicomotor, predisposición a las infecciones, convulsiones, distrofia ungueal, manifestaciones de atopía, hiposudoración, criptorquidia, hipotonía muscular, megacolon agangliónico... En su diagnóstico diferencial se incluyen una gran variedad de genodermatosis, siendo las más relevantes la hiperqueratosis folicular espinulosa decalvans y el síndrome KID (queratitis, ictiosis folicular y sordera). Se discute su inclusión en el grupo heterogéneo de las ictiosis o en el de las atriquias.

### P364 FACOMATOSIS PIGMENTOVASCULAR CON MANIFESTACIONES SISTÉMICAS, ¿UN NUEVO CASO?

J.J. Alcón Sáez, A. Ortí Martín, J. Mataix Gil, M.C. López Navarro,  
T. Cabo Massip, M. Evole Blanco y F. Menor Serrano  
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

**Introducción:** Las facomatosis pigmentovasculares (FP) son un trastorno poco común, caracterizado por la asociación de malformaciones cutáneo-vasculares y lesiones melanocíticas. En ocasiones, puede estar asociado a otras malformaciones sistémicas (afectación del sistema nervioso central, vasculares, linfedema, poliposis intestinal, etc.). Presentamos un caso de FP asociado a coartación de aorta y malformación vascular cerebral severa.

**Caso clínico:** Niña de 38 días de vida, diagnosticada de coartación aórtica moderada-severa a los 35 días de vida, que consulta por crisis focales. Embarazo, parto y perinatal normales. Madre y tío materno manchas café con leche (nevus spilus en el caso de la madre). A la exploración física presenta peso, talla y perímetro cefálico < P 3. Microftalmia izquierda. Gran mancha hiperpigmentada de color marrón claro que se extiende desde región mamaria derecha hasta pie izquierdo. Mácula rojo vinosa de 5 cm de diámetro sobre región escapular izquierda. Mácula acrómica, eritematosa tras rascado. Persistencia de cordón umbilical. Soplo sistólico con pulsos femorales disminuidos. Hipertensión generalizada, de predominio en extremidades inferiores y posición en "tijera". Escasos movimientos espontáneos. Ausencia de reflejos de succión y búsqueda. Clonus aquileo bilateral. TC cerebral: pérdida de volumen cerebral izquierdo con isquemia difusa, ausencia de carótida intracraneal izquierda. EEG: trazado hipoaactivo generalizado. Angioresonancia cerebral a los 3 meses: atrofia cerebral severa de predominio izquierdo con preservación de tronco de encéfalo y cerebelo; gran higroma subdural bilateral. Fondo de ojo: microftalmia izquierda, papila anómala con sospecha de agenesia de nervio óptico.

**Comentarios:** Clásicamente, las FP se han clasificado en 4 grupos según el tipo de lesión cutánea y la presencia o no de afectación sistémica. En nuestro caso, la paciente presentaba nevus flammeus (imprescindible para el diagnóstico de FP) y máculas acrómicas y pigmentosas, asociado a malformaciones vasculares severas a nivel cardiológico y encefálico. Comunicamos un posible nuevo caso de FP, no incluido en la clasificación existente, que podría corresponder en un futuro a un IIIb (nevus flammeus y nevus spilus con/sin nevus anemicus) si las lesiones evolucionaran como lo hicieron

en la madre.

### P365

#### CAMPAÑA DE PREVENCIÓN DE INFECCIONES RESPIRATORIAS DESDE LA ETAPA NEONATAL E IMPULSADA DESDE UN HOSPITAL DE ÁREA

C. Salado Marín, S. Urcelay Salazar, E. Calvo Moreira, E. González Molina, M.A. Fernández Cuesta, A. Euba López, A. Bosque Zabala, J. Montiano Jorge y M.S. Arnaiz Uyarra

Hospital Txagorritxu, Vitoria.

Presentamos los resultados de una campaña higiénico sanitaria de prevención de las Infecciones respiratorias desarrollada por nuestro servicio desde el 1º de octubre de 2000 e impulsada desde la maternidad a todas las familias que habían tenido un hijo/a a partir de esa fecha.

**Material y métodos:** La campaña se basaba en medidas higiénico sanitarias (ya descritas en la literatura) tan simples como el lavado de manos antes de coger al niño/a, evitar los ambientes de humo, evitar el contacto con personas acatarradas, uso de mascarillas, no compartir juguetes con los hermanos etc. Se desarrolló desde las áreas de Maternidad y U. neonatal, con información, oral y escrita (texto y gráficas), facilitada por las enfermeras de dichas áreas, a todos los padres que habían tenido un hijo a partir de esa fecha. Los datos que aportamos se recogieron en nuestro servicio de Urgencias y a través de una encuesta individualizada en los pacientes que eran atendidos en el transcurso de una bronquiolitis (primer episodio de broncoespasmo en menores de 18 meses) entre los meses de octubre 2000 y marzo 2001

**Resultados:** El número total de RN vivos en ese período fue de 1.081 y atendimos a 198 pacientes con bronquiolitis. 47 (4,3%) de los nacidos en este periodo fueron diagnosticados de bronquiolitis en nuestro servicio de urgencias, representando el 23,7% de los atendidos. El 57,8% confirmaron, en ese momento, que habían recibido la información y de éstos el 77% sí tomaban las medidas que se recomendaban. La alergia respiratoria familiar estaba presente en un 50% de los niños que había recibido la campaña y que habían tomado medidas, y el tabaquismo materno durante el embarazo o ambiente tabáquico en un 30%, frente a un 29% y 58,3% respectivamente en los que no habían recibido la campaña o no habían tomado medidas. Presentaban VRS positivo el 70% de los niños que recibieron la información y en los que se tomaron medidas, frente a un 62% de positividades en los que dicen no haber recibido la información.

**Conclusiones:** Más del 40% de la población no ha sido consciente de la campaña lo que nos cuestiona si el periodo postnatal es un buen momento para realizarlas a medio y largo plazo. Un porcentaje elevado sí han adoptado medidas. El tabaquismo es más frecuente en los pacientes que no han recibido la información, o tomado medidas. El antecedente de alergia familiar parece que sensibiliza para recibir positivamente las campañas preventivas.

### P366

#### PÓLIPO GIGANTE ANTROCOANAL EN UNA NIÑA

### DE 7 AÑOS

C. Fons Estupiñá, J. Pons García, M. Vázquez Olivares, H. Vallés Varela y J. Fleta Zaragoza

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

**Antecedentes y objetivo:** Los pólipos nasales son formaciones benignas pediculadas constituidos por mucosa nasal inflamada de forma crónica. En ocasiones aparecen dentro del antro maxilar y pueden extenderse hasta la nasofaringe (pólipo antrocoanal). Presentamos el caso clínico de una niña con historia sugerente, pero que fue diagnosticada de pólipo antrocoanal gigante tras varios años de evolución clínica.

**Caso clínico:** Niña de 7 años de edad con clínica de ronquidos nocturnos, rinorrea e insuficiencia respiratoria nasal de años de evolución. Exploración física: Peso 31,5 kg (P 90), Talla 136 cm (> P 97). Voz nasal, respiración bucal, rinorrea mucoide. Adenopatías subangulomandibulares. Mala implantación dentaria. En orofaringe se observa formación alargada de tipo adenoide, de color rojo-pardo, que se prolonga desde cávum hasta hipofaringe, de 0,8-1 cm de diámetro. Con fibrolaringoscopia se observa pólipo que proviene de meato medio de fosa nasal izquierda y ocupa coana izquierda. El TAC de cavum sin contraste demuestra una gran hipertrofia de partes blandas en faringe con afectación de rino y orofaringe que oblitera coanas y prácticamente la totalidad de la luz aérea. Probable obstrucción del meato del seno maxilar izquierdo. Se realizó polipectomía bajo visión endoscópica y abordaje endonasal, con exéresis del pólipo a nivel del pedículo. Descripción macroscópica: varios fragmentos irregulares de 5 x 3 x 1,5 cm de color blanco grisáceo con zonas rojizas de consistencia blanda. Anatomía patológica: pólipo inflamatorio de localización en fosa nasal antrocoanal, de tipo alérgico. Evolución: La evolución fue favorable, cursando el postoperatorio sin incidentes. Siguió tratamiento con budesonida inhalada vía nasal y controlada en consultas de ORL.

**Comentarios:** Ante un paciente con voz nasal, respiración bucal y obstrucción de fosas nasales debemos sospechar la existencia de pólipos nasales. El estudio fibrolaringoscópico puede aportar datos definitivos para el diagnóstico de poliposis en vías respiratorias altas. La poliposis nasal se suele asociar con sinusitis crónicas, rinitis crónica alérgica, alergia a la aspirina, fibrosis quística, asma, síndrome de Churg-Straus, sinusitis fúngica alérgica y discinesia ciliar.

### P367

#### PROFESIONALES SANITARIOS PEDIÁTRICOS Y SALUD MEDIO AMBIENTAL

J. Aliaga Vera, A. Ortí Martín, J.J. Alcón Sáez, J.A. Ortega García, B. Beseler Soto, E. Andreu Alapont, A. Canovas Conesa, J. Alonso López Andreu, J. García Castell, J. Ferris i Tortajada, Grupo de Trabajo de Salud Ambiental Pediátrica S.V.P

Hospital Universitario La Fe, Valencia, Centro de Salud de Quart de Poblet, Valencia.

**Objetivos:** Evaluar el conocimiento e importancia de los temas de salud medioambiental (SMA) entre los profesionales sanitarios pediátricos.

**Métodos:** Encuesta anónima dirigida a pediatras, Diplomadas Universitarias de enfermería (DUE) y Auxiliares de En-

fermería (AE) sobre diversos temas en SMA. Se han realizado en un Centro de Salud, en un Servicio de Pediatría de un Hospital Comarcal y en un Hospital Infantil terciario.

**Resultados:** Se han valorado 124 encuestas (50 pediatras, 48 DUE y 26 AE) con 103 mujeres y 21 hombres. La edad media es de 40 años, con edades comprendidas entre los 22 y 65 años. El 37% son fumadores. El 9% son miembros de grupos ecologistas. El 91% de todo el colectivo sanitario y el 90% de los pediatras considera la SMA como un tema importante. Los aspectos de mayor preocupación fueron la contaminación del aire (20%) (26% para los pediatras), espacios naturales (18%) (30% para los pediatras) y alimentario (15%) (20% para los pediatras). El 87% (84% de pediatras) considera importante la influencia de la contaminación en la salud humana. El 88% (98% de los pediatras) no dispone de información válida y el 97% (100% de los pediatras) no ha recibido educación profesional específica en SMA. El 74% (90% de los pediatras) considera que el interés de los estamentos sanitarios en SMA es nulo. El 50% del colectivo (46% de los pediatras) desconoce la contaminación biosanitaria. El 91% (84% pediatras) considera necesario la creación de una subespecialidad en SMA. El 64% (68% de pediatras) cree que el tabaquismo es un problema sanitario importante. El 65% (68% pediatras) desconoce los tipos de residuos biosanitarios.

**Conclusiones:** 1) La mayoría de los profesionales sanitarios pediátricos, incluidos los pediatras consideran la contaminación medioambiental como un problema de salud importante. 2) Los tres colectivos sanitarios pediátricos reconocen su deficitaria o nula educación en SMA 3) La gran mayoría de los profesionales pediátricos consideran necesario la creación de una subespecialidad en SMA.