

TEMA LIBRE**P509****COMENTARIOS A TRES OBSERVACIONES
DE PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE TIBIA**

A.I. Villares Porto-Domínguez, S. Rey García, C. Lorenzo-Legerén,
G. Nóvoa Gómez, L. de la Torre-Deza y F. Martínón-Sánchez
Complejo Hospitalario de Ourense, Ourense.

Introducción: Las pseudoartrosis son lesiones habitualmente asociadas con neurofibromatosis, en especial de las tibias. No obstante, la pseudoartrosis congénita de la tibia en un lactante recién nacido puede ser un hecho aislado expresión de un defecto mesodérmico localizado. Asimismo, la expresión clínica del proceso puede ser en el período neonatal inmediato o posterior.

Dada la variabilidad pronóstica, es importante el diagnóstico precoz y la exclusión de una enfermedad subyacente mediante pruebas complementarias y, singularmente, con ayuda de los estudios genético - moleculares, a lo que puede contribuir la aportación de tres nuevas observaciones.

Casos clínicos: Corresponden a tres recién nacidos a término sin antecedentes perinatales de interés, que fueron dados de alta de su maternidad como niños sanos. Entre las 3 semanas y los 1,5 meses de edad consultaron por la presencia de deformidad y/o tumoración en la pierna, que condujo a la práctica de una exploración radiológica que demostró, en la tibia izquierda de los dos primeros casos y en la derecha del tercero, segmentos fibrosos radiolúcidos con reacción perióstica, deformidad y fractura con la formación de falsas ar-

ticulaciones. Las múltiples exploraciones complementarias realizadas conducentes a descartar neurofibromatosis fueron negativas. Del mismo modo, el estudio genético-molecular rechazó esta hipótesis diagnóstica.

Comentarios y conclusiones: Nuestras observaciones de pseudoartrosis congénita de tibia suscitan que la presentación de la enfermedad como hecho aislado no es infrecuente, y la práctica del estudio genético-molecular, como primera prueba en un niño con pseudoartrosis congénita de tibia incrementa la eficiencia diagnóstica evitando métodos auxiliares costosos y molestos, reduciendo el intervalo para la cura quirúrgica, y como consecuencia, mejorando el pronóstico.

P510 HEMANGIOMAS FACIALES ASOCIADOS A HEMANGIOMA SUBGLÓTICO

J. Arroyo Moñino, E. Fernández Calderón, L. Zarallo Cortés,
T. Mogollón Cano-Cortes y J.J. Cardesa García
Hospital Materno-Infantil, Badajoz.

Recién nacido hembra que a las dos semanas de vida inicia cuadro de estridor importante y dificultad respiratoria progresiva de carácter intermitente

En la exploración inicial sólo llamaba la atención un soplo protomesosistólico corto I-II/VI en borde esternal izquierdo, estridor inspiratorio y angioma en labio inferior, encía inferior y tercio anterior de la lengua.

Fue fundamental para el diagnóstico la fibroscopia, en la que se observó a nivel de subglotis un aumento importante de la vascularización, con disminución de la luz (2,5 mm) a expensas sobre todo de la pared posterolateral derecha, por lo que fue diagnosticada de hemangioma subglótico. Se optó por una terapéutica conservadora con corticoides sistémicos en espera de la evolución. Posteriormente tras un episodio de compromiso de la vía aérea fue traqueotomizada. El estudio cardiológico reveló comunicación interventricular apical mínima que no ha precisado tratamiento.

En las semanas siguientes aparecieron tumefacciones en regiones subparotídeas. Se realizó angiorresonancia informada como tumores parotídeas bilaterales y en espacio cervical subglótico con oclusión completa de la vía aérea que se extiende hasta mediastino superior rodeando troncos supraaórticos, sugestivas de angiomas cervicofaciales. En una nueva fibroscopia se confirmó la oclusión completa de la luz laríngea por compresión extraluminal circunferencial.

El estado actual es estable. La actitud terapéutica sigue siendo conservadora a la espera de una posible involución espontánea, controlándose periódicamente.

Conclusiones: los hemangiomas subglóticos pueden ser causa de estridor en los primeros meses de vida. Su evolución natural es a la regresión hacia los 5-8 años, aunque pueden producir complicaciones que requieran tratamiento. Hay diferentes opciones terapéuticas, sin que exista consenso, por lo que debe realizarse un tratamiento individualizado basado en la severidad de los síntomas y la morfología de la lesión. La mitad de los pacientes con hemangiomas subglóticos presentan también hemangiomas cervicofaciales. La presencia de hemangiomas cutáneos en determinadas localizaciones (área preauricular, barbilla, región inferior del cuello y labio inferior) debe alertar de la posible existencia de subgló-

ticos. También se pueden asociar con malformaciones de la fosa posterior, anomalías arteriales, coartación de aorta y otros defectos cardiacos, anomalías oculares o esternas, sin que sea conocida la prevalencia de estas asociaciones.

P511 ACIDEMIA PROPIONICA, A PROPÓSITO DE UN CASO SIN ACIDOSIS

R. Borrego, G. Arriola, R. Chacón, C. Menéndez, S. Villar,
R. Rodríguez, V. Climent, M.J. Canals y M.C. Aritmendi
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Fundamento: Las acidemias orgánicas tienen una incidencia de 5-30 casos por 1.000 RN gravemente enfermos. Las más frecuentes son las acidemias propiónica y metilmalónica. Es importante el diagnóstico precoz de estas enfermedades por su correlación con el pronóstico. La clínica es bastante inespecífica: vómitos, hipotonía, pérdida de apetito, letargia, movimientos anómalos. La acidemia propiónica consiste en un déficit enzimático (propionil CoA-Carboxilasa) del metabolismo de un grupo de aminoácidos (Metionina, Isoleucina, Valina y Treonina), ácidos grasos de cadena impar y colesterol. **Observaciones clínicas:** Presentamos un caso de un lactante de mes y medio de edad con clínica de movimientos tónico-clónicos, mioclonías, decaimiento, tendencia al sueño e hipotonía de 2 semanas de evolución con vómitos y escasa ganancia ponderal. Al realizarle una analítica se comprobó que presentaba pancitopenia e hiperamonemia, pero sin acidosis. Pensando en una posible acidemia orgánica se instaura tratamiento con hidroxicoalamina, biotina, carnitina y nutrición parenteral a débito continuo con dieta hipercalórica hipoproteica. Tras un mayor deterioro neurológico se instaura dieta absoluta con suero glucosado, arginina y se transfunde. Se diagnostica precozmente de Acidemia Propiónica al medir aminoácidos en orina de 24 horas y sangre día que después se confirma en estudio de fibroblastos.

Conclusiones: 1) Ante un tan inespecífico como el descrito en un lactante de pocas semanas hay que hacer diagnóstico diferencial con una acidemia orgánica e instaurar rápidamente tratamiento para obtener mejor pronóstico. 2) El diagnóstico de una acidemia propiónica se realiza midiendo aminoácidos en orina de 24 h y sangre; el diagnóstico definitivo con el estudio enzimático en fibroblastos de piel. 3) El tratamiento de las crisis agudas (precipitadas por infecciones, sobrecarga proteica o estreñimiento) consiste en: rehidratación, aporte alto de calorías y pobre en proteínas y, corrección de la acidosis.

P512 SÍNDROME DE BABOON, A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Solaz Barrios, E. Montesinos Sanchís, A. Rodríguez Varela,
G. Pérez, J. Mata y V. Álvarez
Hospital General Universitario de Valencia, Valencia.

Introducción: La dermatitis de contacto sistémica (DCS) consiste en la aparición de una reacción ecematososa generalizada, tras la exposición de una sustancia, a la cual previamente existía una sensibilización por vía tópica. Con el nombre de síndrome de Baboon se designa a un tipo de DCS en la que las lesiones se localizan, típicamente, a nivel

de nalgas y grandes pliegues. Presentamos un caso de un Síndrome de Baboon (SB) en una escolar mujer de 7 años ingresado en nuestra unidad por GEA.

Caso clínico: Escolar mujer de 7 años, ingresada en nuestro hospital con el diagnóstico de GEA por shigella. Entre los antecedentes, destacar una asma extrínseco con sensibilización a dermatofagoides. Al 3º día de su ingreso presenta un cuadro de exantema eritematoso y pruriginoso localizado en glúteos, región lumbar, cara interna de piernas y flexura de rodillas, de modo simétrico. Las horas previas se había producido la rotura de un termómetro. Fue valorado por el servicio de dermatología y ante la sospecha clínica, fue diagnosticada de SB por inhalación de mercurio. Se instauró tratamiento con antihistamínicos vía oral y corticoides tópicos, con desaparición progresiva del exantema en una semana. Posteriormente se realizaron las pruebas epicutáneas al mercurio, resultando positivas.

Discusión: El exantema mercurial tiene lugar en pacientes con historia previa de sensibilización de contacto a derivados mercuriales (lo más frecuente a antisépticos tópicos, aunque también se ha descrito en amalgamas dentales), ante la inhalación del vapor de mercurio. En un período de horas a días, presentan un rash eritematoso de localización en flexuras (nalgas, poplítea, antecubital y en zona inguinal en forma de V), con una distribución simétrica. Dicha distribución, lo hace altamente diagnóstico, pero la confirmación precisa de pruebas epicutáneas. El diagnóstico diferencial debe establecerse con exantemas víricos, síndrome estafilocócico de piel escaldada y toxicodermias por fármacos.

P513 POLIPNEA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE PATOLOGÍA SISTÉMICA

N. Pons Fernández, E. Pérez Monjardín, E. Tato Eguren, I. Sosa, E. Ferriols y V. Álvarez

Hospital General Universitario de Valencia, Valencia.

Introducción: La polipnea es un signo inespecífico que puede presentarse en patología diversa. Presentamos dos casos que inicialmente se orientaron a patología respiratoria llegando al diagnóstico definitivo de cetoacidosis diabética y coartación aórtica tras completar el estudio.

Caso clínico 1: Preescolar de 16 meses que consulta por dificultad respiratoria de 12 horas de evolución asociando rechazo alimentario y 2 vómitos aislados. Antecedente de bronquitis la semana previa con mejoría en las últimas 48 horas repareciendo la sintomatología respiratoria, por lo que la madre continúa tratamiento broncodilatador. Presentaba regular estado general, palidez cutaneomucosa, moderado tiraje subcostal y polipnea siendo la auscultación cardiopulmonar normal. En las exploraciones complementarias se observa hiperglucemia (> 300 mg/dl), acidosis metabólica, glucosuria y cetonuria compatible, todo ello, con cetoacidosis diabética. Se inicia rehidratación con suero fisiológico y perfusión i.v. de insulina (0,1 UI/Kg/h). Dada la edad del paciente y al carecer en nuestro centro de UCI se traslada al centro terciario de referencia.

Caso clínico 2: Neonato de 10 días de vida remitida por presentar dificultad respiratoria de 24 horas de evolución y rechazo alimentario. En la exploración destaca un regular estado general, palidez cutánea, moderado tiraje supraesternal,

sub e intercostal y polipnea siendo la auscultación cardiopulmonar normal; Hepatomegalia de 2 cm bajo RCD, resto de exploración normal. Hemograma, bioquímica y radiología de tórax normal, con acidosis respiratoria leve. Ante la sospecha de bronquiolitis incipiente se ingresa para observación. En las siguientes horas presenta un incremento progresivo de las necesidades de oxígeno con detección de HTA en miembros superiores respecto a inferiores, cardiomegalia, aumento de la hepatomegalia y acidosis respiratoria. Ante la sospecha de coartación de aorta se inicia tratamiento antihipertensivo y vasodilatador y se traslada al centro de referencia.

Comentario: La polipnea puede ser un signo de hiperventilación compensatoria de una acidosis metabólica reveladora de un debut diabético, como en nuestro primer caso, o bien ser la expresión de una patología pulmonar como complicación de una cardiopatía congénita entre otras causas también infrecuentes en la infancia.

P514 ADENOPATÍA RECIDIVANTE Y ANTICUERPO ANTIFOSFOLIPÍDICO COMO MANIFESTACIONES DE ENFERMEDAD DE DEPÓSITO

A. Remesal Escalero, M. Muriel, D. Fernández-Álvarez, G. Carlone Martín, S. de Arriba Méndez y S. González de la Gándara

Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

La más frecuente de las enfermedades de depósito lisosomal es la enfermedad de Gaucher. Sus manifestaciones clínicas presentan gran variabilidad que se explica parcialmente por la gran heterogeneidad del defecto genético subyacente. Se ha podido establecer una correlación genotipo-fenotipo para las mutaciones más frecuentes como N370S que origina un fenotipo no neuronopático (tipo 1).

Caso clínico: Niña de 3 años que presenta cuadros repetidos en 10 meses de adenomegalia submandibular derecha y lesiones petequiales. En uno de estos episodios que coincide con fiebre alta, esplenomegalia de 6 cm y hepatomegalia de 5 cm; se diagnostica de síndrome mononucleósico por CMV al tener IgM e IgG +; además TTPA de 78,6 seg con Ac antifosfolipídico y anticoagulante lúpico positivos Revisión a los 2 meses sin adenopatía y disminución de visceromegalias. 5 meses después consulta por adenomegalia de la misma localización con tamaño de 4 cm, esplenomegalia y hepatomegalia de 2 cm. Exámenes complementarios Hb 11,7 g/dl, leucocitos 5.980/mm³, plaquetas 154.000/mm³ reticulocitos 56.000, estudio hierro, función hepática y proteinograma normales. VSG 14 mm/h, TTPA 47,40 seg resto coagulación normal. Colesterol 134 mg/dl y triglicéridos 54 mg/dl, Apo A 98,6 mg/dl, Apo B 83,3 mg/dl. Ac ANA -, Ac anticardiolipina IgM -, IgG + débil, inmunoglobulinas y complemento normales. Serología hepatitis B, C, VIH negativa. PAAF ganglio linfático con alteraciones de enfermedad de Gaucher. Médula ósea infiltración por células de Gaucher. Actividad β glucosidasa ácida 0,26 nM/mg pr h. Actividad quitotriosidasa 19.420 nM/ml h. Ecografía abdominal, esplenomegalia moderada. Estudio cardiológico, gammagrafía ósea, fondo de ojo normales. RMN columna vertebral normal, mínimas alteraciones de señal en diáfisis femorales y tibiales. Análisis molecular compatible con enfermedad de Gaucher heterocigota para N370S. Estudio familiar, hermana portadora de L444P.

En tratamiento con imiglucerasa desde hace 3 meses con evolución favorable.

Comentarios: La utilidad de la PAAF ante adenopatías recidivantes permite en muchos casos diagnosticar la etiología del proceso. Enfermedad de Gaucher como posible diagnóstico ante hepatoesplenomegalia, petequias y adenopatías. Necesidad de estudio genético familiar tras un diagnóstico de novo. Queda por definir la evolución del anticoagulante lúpico y del Ac antifosfolípido con tratamiento.

P515

EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE

E. Montesinos Sanchís, A. Rodríguez Varela, N. Pons Fernández, E. Pérez Monjardín, B. Rodríguez, P. Mercader, J. Ardit y V. Álvarez Hospital General Universitario de Valencia, Valencia.

Introducción: El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL), es una forma poco frecuente de vasculitis leucocitoclástica, independiente de la púrpura de Schönlein-Heoch (PSH), con afectación casi exclusivamente cutánea, buen pronóstico y autoresolución en una a tres semanas. Presentamos el caso de un varón preescolar de 23 meses, con el diagnóstico de edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL).

Caso clínico: Preescolar varón de 23 meses ingresado en nuestro hospital por presentar de forma brusca edema de ambas rodillas, con impotencia funcional. A la exploración destacaba: fiebre elevada, edema de ambas rodillas con eritema y calor local, así como discreto edema de ambos tarsos. A nivel cutáneo se evidencian elementos maculares eritematosos en axila derecha y abdomen, que desaparecen a la vitropresión. Asocia exudado fibrinoso en ambas amígdalas. Durante su ingreso se realiza radiografía de ambas rodillas que es normal; así como hemograma con discreta leucocitosis. A las pocas horas de su ingreso presenta nuevas lesiones edematosas diseminadas en ambos miembros, cara y zona paralumbar haciéndose algunas de ellas purpúricas en el centro. Se consulta con el servicio de dermatología llegando al diagnóstico de EAHL. Durante su ingreso presenta varios brotes de lesiones cutáneas características similares, y artritis en otras localizaciones. Se mantiene en observación con controles normales de tensión arterial, multistix y sangre oculta en heces. Resolución del cuadro en unos 10 días.

Conclusiones: Hay descritos pocos en la literatura, quizás por el desconocimiento que se tiene de esta entidad. Es importante considerarla en el diagnóstico diferencial con otros cuadros clínicos como PSH, sepsis meningocócica, púrpura fulminante, enfermedad de Kawasaki..., dado su pronóstico favorable y la resolución espontánea del proceso.

P516

REVISIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS POR UN EPISODIO APARENTEMENTE LETAL EN UN HOSPITAL INFANTIL EN LOS ÚLTIMOS CUATRO AÑOS

B. Pérez-Moneo, E. Córdoba, A.M. Lajo, L. Albajara, F. Alonso Falcón y J. Leal de la Rosa Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Se denomina Episodio Aparentemente Letal (EAL), a una situación brusca de cese de la respiración con diferente grado de afectación, que consiste en cambios de coloración (cia-

nosis o palidez), hipo o hipertonía muscular y alteración del estado de conciencia, del que se puede recuperar espontáneamente, precisar estimulación ó incluso reanimación cardiopulmonar.

Nuestro objetivo es analizar las características clínicas, epidemiológicas y factores asociados en los niños ingresados por esta causa, evaluar el tratamiento y evolución posterior.

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes ingresados desde enero de 1998 a diciembre del 2001, aplicándoles el protocolo recomendado por el grupo de estudio y prevención de la Muerte súbita del lactante (MSL) de la AEP.

Resultados: El número total de pacientes fue de 127, el índice de ingresos ha aumentado en el último año, 58,8% fueron varones y 41,2% niñas. El 67% eran menores de 2 meses y el 87,6% menores de 4 m. El 32,6% de los episodios estaban relacionados con la toma de alimento, presentaron hipotonía el 41,9% de los pacientes, siendo la recuperación espontánea en el 45%, precisó estimulación el 53,8% y 1,3% reanimación cardiopulmonar. Los diagnósticos asociados más frecuentes fueron: reflujo gastroesofágico (30,7%), bronquiolitis (6,25%), alteraciones en la deglución (16%) y epilepsia (2%). Se introdujeron en programa de monitorización domiciliar el 52,3% de los niños.

Conclusiones: 1) A pesar de no haberse podido establecer con certeza la relación con la MSL, los niños que sufrieron un episodio severo deben considerarse en riesgo y ser monitorizados. 2) El tratamiento específico, si existe una patología causal, puede resolver los síntomas. 3) La incidencia de la MSL ha disminuido en los últimos años gracias a las campañas de información a la población y consiguiente actuación sobre los factores de riesgo, sin embargo sigue siendo de etiología desconocida y la causa más importante de mortalidad en el período posneonatal.

P517

ENFERMEDAD DE MENIÈRE EN LA INFANCIA

M. Nieto, M.J. Jiménez-Ayala, D. Arjona, V. González Ojeda, C. Herráiz y F.J. Hernández Centro Médico La Zarzuela, Madrid.

Introducción: Pròsper Menière fue el primer autor en describir esta enfermedad en 1861, presentando Crowe los primeros casos descritos en la infancia. Su baja incidencia en la infancia (6,1% de los vértigos infantiles de nuestra serie) provoca que en muchas ocasiones su diagnóstico pase desapercibido. Un alto índice de sospecha y una minuciosa exploración suelen ser necesarias para su diagnóstico en este grupo de edad.

Material y métodos: Presentamos una serie de 6 niños diagnosticados de enfermedad de Menière. Se realiza una historia clínica detallada haciendo especial hincapié en los antecedentes familiares. Un exhaustiva exploración física, otorrinolaringológica y otoneurológica, se completa con una exploración instrumental audiométrica y vestibular.

Resultados: La edad media de la serie se establece en 9,5 años. La enfermedad fue unilateral en todos los casos. Uno de los pacientes tenía antecedentes familiares de hipoacusia. La hipoacusia fue de grado leve en dos casos, moderado en otros dos y severo en los restantes. Todos los pacientes presentaron acúfenos en el oído enfermo. La exploración vestibular objetivó una hiporreflexia del laberinto afectado. La

posturografía mostraba una alteración en las condiciones 4, 5 y 6 del Test de Organización Sensorial.

Conclusiones: A pesar de la baja incidencia de la enfermedad de Menière en la infancia, debemos tener en cuenta este proceso en el diagnóstico del niño con vértigo e hipoacusia. Su correcta detección nos permitirá un tratamiento más dirigido al control de su evolución.

P518

TRASTORNO DEL EQUILIBRIO EN LA INFANCIA

M.J. Jiménez-Ayala, D. Arjona, V. González Ojeda, M. Nieto, C. Herráiz y F.J. Hernández

Centro Médico La Zarzuela, Madrid, Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón.

Introducción: Los trastornos del equilibrio en la infancia son poco frecuentes y a menudo alarmantes para la familia. Es importante una minuciosa anamnesis y exploración otoneurológica para llegar a un diagnóstico y un tratamiento adecuados. El objetivo era obtener nuestra propia estadística etiológica, clínica y diagnóstica, así como revisar las patologías más frecuentes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo: julio 1987- julio 1996. Se realiza una historia clínica detallada haciendo especial hincapié en los antecedentes familiares y personales. Una exhaustiva exploración física, otorrinolaringológica y otoneurológica, se completa con una exploración instrumental audiométrica y vestibular.

Resultados: Se describe una serie de 76 niños con una edad media de 9,6 años, 41 varones (53,95%) y 35 mujeres (46,05%). En el estudio de los antecedentes familiares y personales, la migraña es la patología más frecuente. El vértigo paroxístico benigno de la infancia es el cuadro más frecuente (35,3%), seguido de la neuronitis vestibular (17%) y de la enfermedad de Menière (6%). El vértigo fue predominantemente rotatorio, con una duración de síntomas corta y apareció cortejo vegetativo en 51% de los pacientes. La hipoacusia fue de grado leve-moderado en 11 casos, severo unilateral en 9 y severo bilateral en 4 casos. Se presentaron acúfenos en el oído enfermo. La exploración vestibular mostraba mayoritariamente una hiporreflexia del laberinto posterior. El EEG mostró 2 pacientes (migraña y epilepsia)

Conclusiones: Los trastornos del equilibrio cursan con gran heterogeneidad clínica, dificultado a menudo su detección y diagnóstico, por ello es importante una minuciosa exploración otoneurológica. El diagnóstico precoz puede ser valioso de cara a la rehabilitación vestibular del niño. Siempre se debe explorar la vía auditiva, muchas veces relacionada con los trastornos vestibulares dentro de un cuadro etiológico común.

P519

ACIDEMIA METILMALÓNICA CON HOMOCISTINURIA. APORTACIÓN DE DOS NUEVOS CASOS

M.D. Ortega Gutiérrez, J. Antón-López, J. Badia Barnusell, I. Lorente Hurtado, M. García Bernal, R. Bou Torrent y J. Rivera-Luján
Corporación Sanitaria Parc Taulí, Sabadell.

Introducción: La acidemia metilmalónica con homocistinuria (tipus clbC) es un defecto del metabolismo de los aminoácidos ramificados producido por la alteración del metabo-

lismo celular de la cobalamina (adenosilcobalamina y metilcobalamina). Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 4 años.

Observaciones clínicas: *Caso 1:* Neonato, niño, ingresado a los 14 días de vida por hipoactividad, rechazo del alimento, quejido e hipotermia. Exploración: mal estado general, hipotonía axial, respiración paradójica, bradipneas. Pruebas complementarias: acidemia metilmalónica con homocistinuria. Presentó leucopenia, trombopenia, anemia, hipoproteïnemia y lesiones de acrodermatitis enteropática-like. Sepsis por *E. Coli*. Meningitis por *Enterobacter*. Sigue tratamiento con hidroxicobalamina im. semanal así como betaína, carnitina y ácido fólico diarios. A los 4 años presenta retraso mental severo y no ha iniciado lenguaje propositivo. RM cerebral: retraso en la mielinización de la sustancia blanca y adelgazamiento del cuerpo caloso.

Caso 2: Neonato, niño, ingresado a los 27 días de vida por estancamiento ponderal, vómitos y dificultad para la alimentación. Antecedentes: parto inducido por retraso del crecimiento intrauterino. Exploración: distrofia, microcefalia, palidez cutánea, somnolencia y llanto débil. Pruebas complementarias: acidemia metilmalónica con homocistinuria. Tratado con hidroxicobalamina im., carnitina, betaína y ácido fólico orales. Presentó lesiones de acrodermatitis enteropática-like, anemia, hipoproteïnemia, hipogammaglobulinemia. Pielonefritis por *E. coli*, gastroenteritis por Rotavirus y bronconeumonía por Citomegalovirus. A los 14 meses presenta retraso psicomotor, con un nivel de adquisiciones próximo a los 6 meses. RM craneal: retraso en la mielinización cerebral, adelgazamiento del cuerpo caloso y signos de atrofia cerebral frontal.

Comentarios: Los dos pacientes iniciaron síntomas durante el período neonatal. La poca especificidad clínica requiere un alto índice de sospecha para el diagnóstico. La buena respuesta con vitamina B 12 im. implica mejor pronóstico a largo plazo, aunque el retraso de desarrollo, de severidad variable, está siempre presente.

P520

PÚRPURA ANAFILACTOIDE DE SCHÖLEIN HENOCH. REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA EN CINCO AÑOS

F.J. Fernández Pastor, L. San Feliciano Martín, S. González de la Gándara, S. de Arriba Méndez, A. Remesal Escalero, G. Mateos Pérez, D. Fernández-Álvarez y M. Muriel
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

Introducción: La púrpura de Schölein Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia, afecta preferentemente a varones entre 3 y 15 años. Las manifestaciones clínicas características son: Púrpura no trombopénica, artritis, dolor abdominal y nefritis, aunque pueden existir diversas formas de presentación clínica.

Objetivos: Valorar la prevalencia de esta enfermedad en nuestro medio, sus formas de presentación clínica evolución y tratamiento revisando los niños ingresados en nuestro servicio por este motivo durante los años 1996-2001.

Resultados: Fueron atendidos 15 niños con PSH (púrpura de Schölein Henoch), entre 3 y 13 años, el 60% varones. Entre sus antecedentes, el 42% pasaron un proceso infeccioso de vías altas en los días previos, el 36% fiebre y el 7% había re-

cibido vacunación. La forma de presentación fue: el 100% presentó púrpura, edemas el 50% de los pacientes y en el 28% de los casos hubo equimosis. El 71% refirió artralgias y en el 64% tumefacción articular dolorosa. Por otra parte un 71% padeció dolor abdominal, vómitos un 14% y melenas un 7%. A nivel renal el 50% presentó hematuria aislada, un 14% hematuria más proteinuria y un 7% glomerulonefritis e IRA. Ningún caso presentó manifestaciones neurológicas ni de otro tipo. Los hallazgos de laboratorio más frecuentes fueron anemia el 21%, leucocitosis y neutrofilia el 14% y eosinofilia el 14% así como elevación de la PCR y/o VSG el 71%. No se encontraron alteraciones de la coagulación, en el frotis faríngeo se aislaron *streptococos pyogenes* en el 14%. La ecografía abdominal solo mostró alteraciones en el caso de la glomerulonefritis, que por biopsia renal se tipó como focal y segmentaria, con 20% de semilunas. El 57% tuvo un brote, dos el 28% y tres el 14%. Todos fueron tratados con medidas generales, el 21% recibió paracetamol pautado, el 35% corticoides orales, un 57% recibió penicilina y un 21% ibuprofeno. La evolución fue favorable en todos los casos.

Conclusiones: En nuestra experiencia, la manifestación clínica más frecuente es la púrpura, seguida de las artralgias y el dolor abdominal, lo que coincide con la literatura revisada, al igual que sucede con los hallazgos de laboratorio y el resto de pruebas complementarias. También ocurre lo mismo con la evolución favorable de esta enfermedad en la infancia y en menor grado con el tratamiento recibido siendo este el tema donde existen más diferencias

P521

DESARROLLO DE UNA APLICACIÓN INFORMÁTICA PARA CALCULAR PROBABILIDADES BIOLÓGICAS

L. Sanz Salanova, M.R. Cozcolluela Cabrejas, F.J. González Echeverría, N. Viguria Sánchez y O. Rivera Bonilla
Hospital Reina Sofía, Tudela.

Antecedentes y objetivo: Desarrollar una aplicación informática que calcule la probabilidad de valores biológicos que sigan una distribución normal.

Método: Los valores biológicos suelen presentar una distribución normal, lo que permite el cálculo de la probabilidad de un valor dado. La fórmula para ello es compleja, por lo que suelen usarse sistemas aproximados, como las tablas de percentiles. El desarrollo de una aplicación informática permitiría aumentar la precisión en dicho cálculo.

Se desarrolló una aplicación con tres objetivos: la facilidad de utilización para usuarios poco familiarizados; la posibilidad de usar tablas propias (internas) o aportadas por los usuarios; y que permitiese la interconexión con otras aplicaciones informáticas de uso común (como Microsoft Office).

El lenguaje utilizado fue Microsoft Visual Basic versión 6, que permite un rápido desarrollo y facilita la modularidad. Se estructuró en dos partes, un servidor Active X que efectúa los cálculos y en una interfaz de usuario.

El servidor Active X lee las tablas (internas o externas, específicas de cada caso) y calcula las probabilidades. Puede ser llamado desde la interfaz desarrollada al efecto, desde aplicaciones informáticas comunes (como Microsoft Office), o desde otras aplicaciones, ya que sigue el estándar COM.

La interfaz desarrollada facilita el cálculo de probabilidades

de los valores antropométricos comunes, con un aspecto similar a otras aplicaciones Windows, y siendo su uso sencillo. Permite no sólo la valoración antropométrica, sino también la emisión e impresión de informes, gráficos y tablas de tendencias.

Resultado: La aplicación ha sido usada durante los últimos meses en nuestro Servicio, mejorando la precisión del cálculo de probabilidades (percentiles) y mostrando su sencilla integración con otras aplicaciones.

Conclusiones: Se ha desarrollado una aplicación informática que mejora la precisión del cálculo de probabilidades de valores biológicos.

P522

ASISTENCIA PRIMARIA EN LOS CAMPAMENTOS DE REFUGIADOS SAHARAOUIS DE DAJLA

F. Mir Maristany, R. Sagun, P. Ortiz Sagristà, E. Irranzo García, E. Plass, P. Gálvez, F. Royo, M.P. Marcos Benito y J.M. Ucha Calud
Grupo de Acción Solidaria Internacional, Instituto Catalán de la Salud, Girona, Consorci Assistencial del Baix Empordà.

Introducción: La población saharaoui es acogida por Argelia y Mauritania en pleno desierto del Sahara. Se distribuye en campamentos cerca de las fronteras entre estos dos países y el antiguo Sahara Español.

Objetivos: Principalmente dar asistencia médica, en el campo de la Pediatría, la Ginecología y la Medicina General. Pasar visita a los enfermos que van a los dispensarios de cada barrio, y a los ingresados en el hospital con personal médico y de enfermería autóctonos, revisar con ellos, protocolos, casos clínicos, etc. Aportar material fungible, medicación diversa y sobretodo nuestra presencia, que es extraordinariamente apreciada por la población. Educación sanitaria, tanto a la población en general, como de reciclaje al personal sanitario del lugar. Estudiar los datos obtenidos durante nuestra estancia en referencia a salud materno-infantil, y patología más frecuente de la población,

Material y métodos: El grupo desplazado a la Wilaya de Dajla está compuesto de un médico de Medicina General, un Pediatra y un Ginecólogo. Tres enfermeras, una por especialidad médica. Otra enfermera encargada de la educación sanitaria del personal de enfermería autóctono. Un logista encargado de la operatividad del equipo. Un farmacéutico responsable de la medicación y material fungible del que se podrá disponer. El equipo lleva material médico, y la medicación necesarios para visitar lo mejor posible a la población. Cada equipo, pasa visita en diferentes dispensarios de la wilaya. Los dos últimos días se pasa visita en el hospital. Como colaboradores se dispone de dos médicos y una mediadora locales, que nos traducen y nos ayudan a pasar visita conjunta.

Resultados y patología más frecuente: *Pediatría:* Dermatológica 6% digestiva 52% respiratoria 5% oftalmológica 8% orl 17% y otros 12%. *Medicina general:* dolor musculoesquelético 44% dolor tórax 18% inf. resp. 13% digestiva 18% hta 5% y otros 14%. *Ginecología:* esterilidad 14% prolapsos 32% amenorrea 12% nódulo mama 4% embarazo 6% y otros 40%.

Conclusiones: Es imprescindible ayudar a la población de refugiados. La organización de la Sanidad, las vacunaciones infantiles, la higiene, son aceptables. A pesar de todo, sobreviven gracias a la ayuda internacional.