

Sábado, 21 de junio (12,00-13,00 h)

ATENCIÓN PRIMARIA Y PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

P494

INTERCONSULTA ENTRE PRIMARIA-HOSPITAL EN MAYORES DE 7 AÑOS

M. Elena Fernández Villalba, Ricardo Escorihuela Esteban,
Cristina Ruiz Serrano, M^a Verísima Barajas Sánchez
y Miriam Blanco Rodríguez
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Antecedente y objetivo: La asistencia a los niños mayores de 7 años es un hecho relativamente reciente en la práctica pediátrica. Se pretende dar a conocer la dinámica hospitalaria, diagnósticos finales y algunos aspectos epidemiológicos de los pacientes mayores de 6 años, que son enviados por primera vez por sus pediatras de atención primaria a interconsulta (IC) al hospital.

Pacientes y métodos: Estudio descriptivo de 481 pacientes mayores de 6 años que acuden por primera vez a la consulta general hospitalaria enviados por los pediatras de 13 centros de atención primaria del Imsalud. Se trata de una muestra no seleccionada recogida a lo largo de los últimos 5 años. Al finalizar el estudio un médico rellenó por cada paciente una ficha electrónica con 20 ítems. El estudio estadístico se realizó mediante un programa R-Sigma. Los trastornos psicossomáticos se diagnosticaron por la historia clínica, evolución y normalidad de los estudios médicos correspondientes.

Resultados: La edad media fue de $10,22 \pm 2,77$ años correspondiendo el 53% a varones y 47% a mujeres. Se realizó IC a otras especialidades o subespecialidades en el 33% de los pacientes siendo las más frecuentes Psiquiatría-psicología, alergia, cardiología, neurología y endocrinología. El 64% de los estudiados precisaron pruebas complejas solo disponibles en el hospital. La duración media del estudio fue de 24 ± 21 días. Al finalizar el estudio fueron dados de alta del hospital el 30% de los pacientes. Los 10 diagnósticos o problemas más frecuentes fueron: Dolor abdominal (11%), problemas psicopatológicos (8%), cefalea (7,5%), estudio de talla (7%), soplo cardíaco (6,6%), síncope (5,8%), asma (4,5%), estudio de pubertad (4%), obesidad (3%) y polinosis (3%), representando el 61% del total. Problemas psicossomáticos fueron diagnosticados en el 27,32% de los estudiados.

Discusión: La mayor parte de la población infantil mayor de 7 años interconsulta por problemas predominantes que pueden ser atendidos en la consulta general si se tiene acceso a pruebas complementarias complejas. Los problemas psicossomáticos requieren mayor tiempo de atención lo que hace difícil que sean atendidos en la consulta de primaria. Los aspectos formativos y docentes deberían orientarse a los problemas más frecuentes.

P495

MATERIAL DE EDUCACIÓN ALIMENTARIA DIRIGIDO A INMIGRANTES

Imma Sau Giralt y Montse Canet Pousa
Hospital de Sant Jaume de Olot.

Presentación de dos vídeos sobre alimentación en el lactante y en el niño dirigidos a inmigrantes.

En los últimos años, en nuestras consultas de atención primaria, hemos ido atendiendo progresivamente a un mayor número de familias procedentes de otros países con costumbres distintas a las nuestras y con problemas de comunicación. Delante de estas dificultades a los pediatras se nos plantean nuevos retos, el primero es el de la comprensión mutua con el fin de mejorar la atención de los niños.

En el Área Básica de Olot nos propusimos elaborar material gráfico para ser utilizado durante las consultas con el fin de dar instrucciones sobre alimentación en el lactante y en el niño pequeño. Dada la existencia de una elevada tasa de analfabetismo en la población inmigrante de algunos países, el material escrito resulta poco útil y por este motivo decidimos realizar unos vídeos en distintos idiomas. Buscando su implicación en el proyecto, solicitamos la participación de familias de los grupos inmigrantes más prevalentes en nuestra comarca.

En el primer vídeo participaron dos familias procedentes de Gambia, una de la India y otra de Marruecos. En él se explica de forma clara y sencilla la alimentación del lactante hasta el año de vida: la lactancia materna, la preparación de una papilla de frutas, una de verduras y otra de cereales, y la elaboración de un biberón de leche maternizada.

Para la elaboración del segundo vídeo se realizaron previamente encuestas alimentarias a los diferentes colectivos para po-

der conocer sus hábitos alimentarios, y elaborar una dieta equilibrada, corrigiendo los déficits que a veces se presentan con la adaptación a un nuevo entorno al faltarles alimentos conocidos y substituirlos por otros de menor calidad. En este vídeo participaron tres familias procedentes de Marruecos, Gambia y la India. En él cada una de ellas prepara sus comidas, y asistimos con ellos a una jornada escolar.

P496

ATENÇÃO PRIMÁRIA EM PEDIATRIA. PROPOSTA CONJUNTA DE ATUAÇÃO ENTRE SERVIÇO PÚBLICO DE SAÚDE E A UNIVERSIDADE DE SANTO AMARO NA MAIOR CIDADE DA AMÉRICA DO SUL

Joaquim J.C. Menezes, Lélia Cardamone Gouvea, Luiz Anderson Lopes, Rosely Miller Bossolan, Áurea Maria Vaccaro, Teresa N.B. Navarro, Adeli R. Albaladejo, Andréia Beites Makishi, Daniela de Melo Miranda y Jane Armond
Universidade de Santo Amaro, São Paulo (Brasil) y Secretaria Municipal de Saúde de São Paulo, Brasil.

Marsilac é um pequeno núcleo urbano (10.500 habitantes) em desenvolvimento localizado no extremo sul da cidade de São Paulo. É o distrito de maior extensão (200 km²) e menor densidade demográfica da cidade. Segundo o mapa de inclusão e exclusão social, no que se refere a qualidade de vida, oferta de serviços e desenvolvimento é a mais carente região da cidade. Os coeficientes de natimortalidade, mortalidade perinatal e mortalidade infantil também são os piores dentre os descritos, refletindo, entre outros, a dificuldade de acesso aos serviços de saúde. Existe uma única escola estadual no centro de Marsilac que é freqüentada por crianças desde a fase pré-escolar até o final do ensino secundário. A Universidade de Santo Amaro está localizada a cerca de 40 km de Marsilac e propôs a realização, em conjunto com a Prefeitura da cidade de São Paulo (coordenação de saúde da região sul), de atividade global de assistência à saúde infantil, na forma de um mutirão, coordenado pela disciplina de Pediatría, da qual participaram também as clínicas de Otorrinolaringologia, Otorrinolaringologia e Odontopediatría. Durante estas atividades que foram repetidas por três dias, foram avaliados o estado nutricional, a prevalência de anemia, e realizadas atividades educativas em nutrição, como palestras e a degustação da Taioba - *Xanthosema (folha nativa que contém alto teor de ferro e vitaminas C, B e A)*, fartamente encontrada na região e não consumida por falta de orientação. Aos pais foram dirigidas palestras sobre educação nutricional e de prevenção de saúde. Foram 560 crianças e adolescentes (cerca de 25% do total estimado) que passaram por avaliação antropométrica (Peso e Estatura), diagnóstico nutricional (Waterlow) e que tiveram suas carteiras de vacinação analisadas, sendo encaminhadas para atualização aquelas com calendário não completo. Todas as crianças que apresentavam palidez cutânea mucosa foram encaminhadas para dosagem de hemoglobina (Hemocure[®]); aquelas com níveis abaixo de 11 g/dl foram tratadas. Os diagnósticos oftalmológicos mais freqüentes foram erros de refração enquanto que os otorrinolaringológicos foram: rinite alérgica e hipertrofia adenoamigdaliana.

Conclusão: Devido aos fatores econômico-sociais de Marsilac, o impacto de ações de saúde como a descrita representam melhora na qualidade de vida para a população, sem que seja necessário o destino de recursos de grande monta.

P497

DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL; PREVALÊNCIA DE ANEMIA E COMPLICAÇÕES VISUAIS E OTORRINOLARINGOLÓGICAS EM CRIANÇAS DA PERIFERIA DE SÃO PAULO. BRASIL

Joaquim J.C. Menezes, Lélia Cardamone Gouvea, Luiz Anderson Lopes, Rosely Miller Bossolan, Áurea Maria Vaccaro, Maria Rosa M.S. Carvalho, Sílvia S. Kitadai, Andréia Beites Makishi, Edna Machado y Maria Cristina F. Cury

Universidade de Santo Amaro, São Paulo (Brasil) y Secretaria Municipal de Saúde de São Paulo, Brasil.

A Faculdade de Medicina da Universidade de Santo Amaro, com a coordenação da Disciplina de Pediatría, organizou mutirão de saúde com a participação ativa das Disciplinas de Otorrinolaringologia e Oftalmologia para atender os alunos (desde a pré-escola até o final do ensino secundário) da única escola de Marsilac, bem como a seus irmãos lactentes e pré-escolares. O distrito de Marsilac localiza-se no extremo sul da cidade de São Paulo, sendo considerada a região de maior índice de mortalidade infantil, e a mais carente em serviços de saúde.

Método: Em data pré-agendada junto a escola, após o consentimento por escrito dos pais, realizou-se exame clínico e avaliação antropométrica (Peso e Estatura) para o diagnóstico nutricional (Waterlow modificado e Jelliffe). As crianças que apresentavam mucosas descoradas, foram submetidas a micropunção cutânea para avaliação da hemoglobina (Hemocure[®]). Durante o exame otorrinolaringológico realizou-se rinoscopia anterior; orofaringoscopia e otoscopia. Para avaliação oftalmológica utilizou-se das tabelas de Snellen e angular-mão, além de avaliação da motilidade extrínseca com inspeção, refração e fundoscopia sob cicloplegia.

Resultados: Dos 215 lactentes e pré-escolares atendidos, 132 (61,4%) eram eutrófico; 9 (4,2%) sobrepesos; 7 (3,2) obesos e 67 (31,2) eram desnutridos. Entre as crianças eutróficas 42 (33%) apresentavam algum grau de anemia; entre as crianças com sobre-peso não foi encontrada anemia; entre as Obesas, encontrou-se 3 (42,8%) com anemia. Na população de desnutridos agudos (32 crianças), encontrou-se 11(34,4%) anêmicos; entre os desnutridos progressos (27 crianças) encontrou-se 10 (37%) anêmicos e entre aquelas com desnutrição crônicas (8 crianças) encontrou-se 1 (12,5%) com anemia. Das 190 crianças atendidas pela Otorrinolaringologia 103 (54,2%) apresentavam afecção clínica (rinite alérgica e hipertrofia adenoamigdaliana). Entre os 261 escolares e adolescentes avaliados pela oftalmologia, 13 (5%) apresentavam afecção.

Conclusão: Devidos aos fatores econômico-sociais de Marsilac, pode-se entender a maior prevalência de crianças desnutridas agudas, sugerindo a presença de carência nutricional primária; contudo o hábito alimentar pode estar envolvido com mecanismos protetores que justificam a menor prevalência de anemia do que aquela descrita para a população brasileira. Os dados referidos pelas especialidades não diferiram da população geral.

P498**TELEGENÉTICA: UN PORTAL DE ATENCIÓN A CONSULTAS EN GENÉTICA CLÍNICA PARA USO PROFESIONAL**

Miguel del Campo Casanelles, Jesús del Valle Domínguez, Pilar Sancho Franco y Luis Alberto Pérez Jurado

Universidad Pompeu Fabra, Barcelona, Hospital del Mar, Barcelona y Instituto Universitario Dexeus, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: El desarrollo de la Genética y sus aplicaciones a la práctica médica en los últimos años ha sido muy importante. Sin embargo, la deficiente formación académica en esta área y la ausencia de esta especialidad médica en España dificultan el acceso al diagnóstico y tratamiento del paciente con enfermedades genéticas y síndromes polimalformativos. Por otro lado, el desarrollo de Internet permite un acceso a la información y sistema de comunicación rápido, seguro y personalizado. El objetivo principal del portal <http://www.telegenetica.org> es contribuir a un mejor diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.

Métodos: Con este objetivo, se ha diseñado un portal de acceso gratuito para médicos, particularmente pediatras, en el que éstos puedan realizar consultas de pacientes a su cargo a colegas con formación especializada en Genética clínica. El portal cuenta con un sistema de registro que permite la filiación de médico usuario y la comprobación de su colegiación.

Resultados: El portal dispone ya de un servidor activo, un portal con un diseño adecuado a la recogida de la historia clínica y el examen físico en Genética, un sistema seguro de transmisión de imágenes y archivos y un foro de discusión de pacientes. Tras la evaluación diagnóstica se elabora un informe de respuesta al médico que especifica recomendaciones que, en muchos casos, incluirán la visita presencial a un Genetista, y en ningún caso constituirán un informe directo para el paciente. Tanto si el caso es especialmente interesante como si no se ha obtenido un diagnóstico de certeza, se planteará al usuario la autorización para su inclusión en un foro de discusión entre especialistas. El sistema puede además ser utilizado para la coordinación y reclutamiento de pacientes en proyectos de investigación. El portal irá incluyendo progresivamente páginas educativas y de Noticias que contribuyan a la formación básica de los usuarios en el área de la Genética y está abierto a la demanda del usuario para el desarrollo de sus contenidos.

Conclusiones: Este sistema podrá contribuir a una mejor atención del paciente con patología de origen genético y a incrementar la formación y la implicación del pediatra en éste área.

P499**ORPHANET: UN SISTEMA DE INFORMACIÓN EUROPEO SOBRE ENFERMEDADES RARAS (ER)**

Miguel del Campo Casanelles, Pilar Sancho Franco, Jesús del Valle Domínguez y Luis Alberto Pérez Jurado

Universidad Pompeu Fabra, Barcelona, Hospital del Mar, Barcelona y Instituto Universitario Dexeus, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Las llamadas "enfermedades raras" (ER) son enfermedades que afectan a 1 persona por cada 2.000 o menos, por lo que alrededor de 20.000 personas sufrirían una de estas enfermedades en España. <http://www.orpha.net> fue creado en 1996 por el Instituto Nacional de Salud e Investigación Médica y por el Departamento de Sanidad del Go-

bierno francés. Desde el 2000, fondos de la Comisión Europea han hecho posible la extensión de la recogida de datos a otros 7 países europeos incluyendo España. El programa "enfermedades raras" tiene como principal objetivo facilitar el acceso a la información para todas las personas involucradas (familias, investigadores, profesionales de la salud, organizaciones...), alentando la colaboración transnacional entre los profesionales y las organizaciones implicadas a nivel Europeo, y favoreciendo la vigilancia y prevención de las enfermedades raras.

Métodos: Con estos objetivos, el comité editorial ha iniciado la contribución española a la enciclopedia Orphanet mediante la identificación de expertos nacionales para la elaboración de textos informativos para las ER, y se ha iniciado la recogida sistemática y autorizada de datos de recursos para las ER supervisada por el comité científico.

Resultados: ORPHANET es una base de datos de ER y de medicamentos huérfanos para el público en general. Orphanet contiene una enciclopedia *on-line* escrita por expertos europeos, con información detallada y actualizada de cada enfermedad, y una lista de servicios para pacientes y profesionales. Esta incluye información acerca de consultas médicas especializadas, laboratorios de diagnóstico, proyectos de investigación en curso y asociaciones de apoyo de pacientes y familiares relacionadas en una base de datos con cada ER y la localización de todos los recursos.

Conclusiones: Este sistema de información podrá contribuir en España a una mejor atención del paciente con una ER, a facilitar la investigación y la formación en este área, y a incrementar el acceso a la información del pediatra y los pacientes sobre las ER.

P500**COMPLICACIÓN DE OTITIS MEDIA PERSISTENTE: PARÁLISIS FACIAL DERECHA EN NIÑO DE 20 MESES DE EDAD**

Juan Ignacio Sánchez Díaz, Rosario M. Torres Santos-Olmo y Belén García Hernández

Centro de Salud Ciudad Periodistas I-II, Madrid.

Las complicaciones de la Otitis Media (OM) en la edad pediátrica son relativamente poco frecuentes. La baja frecuencia de complicaciones condiciona una pérdida de familiaridad y descuidos en el abordaje integral de los diversos grupos de otitis. La parálisis facial es una complicación que aparece en la infancia con una mayor incidencia que en la población adulta debido a la exposición del nervio facial al proceso inflamatorio de la otitis. El curso clínico suele ser benigno. El tratamiento de elección es la antibioterapia de amplio espectro y la miringotomía. Presentamos el caso de un niño de 20 meses de edad que acude al servicio de urgencias hospitalarias por presentar un cuadro de desviación de la comisura bucal hacia el lado izquierdo, lagrimeo ocular e imposibilidad de cerrar el ojo coincidiendo con sintomatología de catarro de vías respiratorias altas. *Antecedentes personales:* episodios de rinitis aguda desde los 2 meses de edad, hipertrofia adenoidea y otitis media persistente con reagudizaciones clínicamente floridas con intervalo mensual y tratadas con amoxicilina clavulánico y cefuroxima acetilo. *Exploración física:* desviación de la comisura ocular hacia el lado izquierdo y ligera dificultad para ocluir ojo derecho. Flacidez en músculos faciales de ese lado, facies adenoidea y adenopatías

laterocervicales. Resto normal. Exploraciones complementarias: leucocitosis con neutrofilia, Rx craneal con opacidad en ambos senos maxilares, TC cerebral con ocupación de caja timpánica. Evolución: se pauta amoxicilina clavulánico e ibuprofeno durante 10 días con seguimiento por su pediatra de atención primaria y consultado con neuropediatría hospitalaria. A los 20 días, se realiza una revisión con exploración física normal.

Conclusiones: 1. Las complicaciones crónicas y las secuelas tardías de la OM ocurren cuando el proceso infeccioso se extiende más allá de la mucosa de los espacios neumatizados del oído medio. 2. El diagnóstico de la parálisis facial es clínico. Las complicaciones (mastoiditis, laberintitis, absceso subdural, trombosis del seno) requieren pruebas complementarias. 3. La mayor parte de los pacientes con parálisis facial recuperan la función del nervio con terapia conservadora, basada en antibioticoterapia de amplio espectro y miringotomía.

P501

MIOSITIS COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SINOVITIS TRANSITORIA

Patricia Basteró Miñón, Ana M. Romero Montero, Aizpea Echebarría Barona, Elena Santamaría Martínez, Sergio Aguilera Albasa, David Lozano Díaz, Mirella Gaboli, Azucena Díez Suárez y Valentín Alzina de Aguilar
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona.

Introducción: Exponemos el caso de una niña diagnosticada de sinovitis transitoria de cadera, que a la vista de la evolución prolongada de la sintomatología, se decide realizar una resonancia magnética nuclear (RMN) de extremidad inferior donde se objetiva una miositis. Presenta el antecedente de una infección bucofaringea por enterovirus.

Caso clínico: Acude a consulta una niña de 3 años con clínica de decaimiento, dolor de intensidad creciente en rodilla derecha, que le despierta por la noche, y cojera con la deambulación, de 3 días de evolución. No asocia fiebre ni antecedente de traumatismo. La semana anterior fue diagnosticada de Herpangina. Presentaba fiebre, hiperemia faríngea, úlceras y vesículas en pilares amigdalinos anteriores, paladar blando y úvula. En la exploración física destaca la limitación de la movilidad de la rodilla derecha por dolor, y de la abducción y rotación interna de cadera derecha. Con la sospecha diagnóstica de sinovitis transitoria de cadera se realizan radiografía simple y ecografía de cadera derecha, no objetivándose patología a nivel óseo ni articular. Se descarta lesión en rodilla derecha mediante radiografía simple. A pesar del tratamiento antiinflamatorio indicado, persiste la clínica pasados 12 días. Los análisis bioquímicos llevados a cabo se encuentran dentro de la normalidad. Los estudios serológicos para enterovirus no evidencian infección reciente. Por ello se realiza una RMN que pone de manifiesto la existencia de una miositis de glúteos y vasto externo de cadera derecha. Evolución satisfactoria con tratamiento sintomático.

Discusión: Si bien es cierto que la entidad más frecuente en la población pediátrica con esta sintomatología es la sinovitis transitoria, ante la aparición aguda de clínica musculoesquelética en pacientes en edad pediátrica con antecedentes de proceso infeccioso de probable etiología vírica, no debería faltar dentro de nuestro diagnóstico diferencial la posibilidad de encontrarlos ante una miositis.

P502

HERPES ZÓSTER GENITAL EN LA INFANCIA

Ana M. Romero Montero, Patricia Basteró Miñón, Aizpea Echebarría Barona, Elena Santamaría Martínez, David Lozano Díaz, Sergio Aguilera Albasa, Azucena Díez Suárez, Mirella Gaboli y Valentín Alzina de Aguilar
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona.

Introducción: Presentamos un caso de Herpes Zoster a nivel genital en la segunda infancia. Se trata de una afección infrecuente en la edad pediátrica, no sólo por la etiología de la enfermedad en sí, si no también por su localización.

Caso clínico: Niña de 9 años que consulta por presentar varias lesiones eritemato-vesiculosas en región pubiana, afectando a labios mayores y monte de Venus. Asocia prurito regional e inflamación de la cadena ganglionar inguinal bilateral. Apirética en todo momento, no se acompaña de clínica miccional, secreción vaginal, pérdida del control de esfínteres ni otras alteraciones neurológicas. Antecedente de varicela sin complicaciones a los 5 años de edad. Se procede a la toma de cultivos virológicos del líquido de las vesículas. La técnica "Shell-Vial" para virus Varicela Zoster (VVZ) resulta positiva. En el cultivo convencional se observa un efecto citopático sobre el cultivo celular, compatible con una infección por Virus Varicela Zoster. Se confirma con anticuerpos monoclonales. Los estudios sobre Virus Herpes Simple 1 y 2 son negativos. Dada la localización de las lesiones cabría pensar que los dermatomas afectados serían los inervados por las ramas L1-S3. Se trata con Aciclovir tópico con buena evolución.

Discusión: El Herpes Zoster es una enfermedad causada por el VVZ. Se trata de un proceso neurocutáneo secundario a la gangliorradiculoneuritis aguda por reactivación del virus. Únicamente aquellos que hayan estado en contacto con el VVZ pueden desarrollar la enfermedad. El Herpes Zoster durante la infancia es muy poco frecuente. Los dermatomas más frecuentemente afectados son los torácicos y lumbares, así como la piel inervada por la rama oftálmica del trigémino. El diagnóstico suele ser clínico basándonos en el aspecto de las vesículas y su distribución metamérica, así como el dolor que las puede preceder o acompañar (raro en niños). Su confirmación se realiza mediante un examen citológico del raspado (Tzanck), por cultivo y/o realizando una PCR del contenido de las vesículas. La evolución clínica suele ser favorable, aunque ocasionalmente puede asociar complicaciones neurológicas. El tratamiento varía según localización y de ser necesario debe iniciarse antes de las 48 horas de evolución.

P503

ATENCIÓN INICIAL AL TRAUMA PEDIÁTRICO

Pedro Antonio García Ramiro, Manuel Linares Abad, M. Dolores Benítez Redondo, Valle Yeste Jiménez, Isabel López Medina, Marta Sanjuán Peláez, Antonio Guisado Calderón e Ignacio José Serrano Díaz
Universidad de Jaén, y Transporte de Pacientes Críticos, Jaén.

Antecedentes y objetivos: Los traumatismos pediátricos constituyen un serio problema de salud en nuestro entorno. Las consecuencias del traumatismo se magnifican en los casos en los que las víctimas son niños, ya que sus características propias los

hace proclives a actividades que llevan implícito el riesgo de accidente. El objetivo del presente estudio es la elaboración y puesta en marcha de un programa de formación específico para la atención inicial de enfermería al trauma pediátrico.

Métodos: Se ha llevado a cabo el análisis de fuentes primarias y secundarias (análisis de contenido) de las tendencias organizativas y formativas de los sistemas de traumatología pediátrica para la elaboración de un programa docente para capacitar al personal de Enfermería en la Atención del traumatismo infantil.

Resultados: Tras el análisis de todas las fuentes obtenidas, así como los antecedentes formativos en la materia que nos ocupa, se ha elaborado el programa docente que incluye los siguientes módulos: Introducción y Generalidades, Valoración y Resucitación Inicial al Niño Traumatizado, Valoración Secundaria del Niño Traumatizado y Seminarios Prácticos, sustentados en el análisis de los aspectos psíquicos, sociofamiliares y preventivos para la creación de un sistema de cuidados que responda a sus necesidades. De esta forma se ha puesto en marcha en la Universidad de Jaén el Ier Curso de "Atención Inicial de Enfermería al Trauma Pediátrico" con el fin de capacitar al personal de enfermería cuyo trabajo se encuentra estrechamente ligado a la prevención, el tratamiento inicial, el tratamiento de las lesiones y la posterior reinserción social, de los pacientes con traumatismos.

Conclusiones: El programa docente permitirá dotar al personal de enfermería de los conocimientos teóricos y prácticos, necesarios para la atención eficiente del niño con traumatismos que permita reconocer y tratar las lesiones de riesgo vital, estableciendo prioridades en su atención, evitando el desarrollo de nuevas lesiones mediante pautas de atención de Soporte Vital Avanzado. Se hace extensivo el programa, con sus variantes, para la formación del resto del equipo multidisciplinar.

P504 SÍNDROME DE PATAU. MANEJO Y SEGUIMIENTO DESDE LA PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Francisco José Sanz Santaefemia, Feliciano Sanz, M. Esther García Talavera, M. Teresa Sarriá Sánchez, Jesús Ruiz Contreras y José Tomás Ramos Amador
Centro de Salud Baviera. Área 2, y Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Antecedentes: Las cromosopatías numéricas presentan una incidencia baja en nuestro medio, más aún desde el uso de técnicas de detección precoz. Nuestro objetivo es recordar que, en ocasiones se siguen observando y es obligación del pediatra de Atención ofrecer máximas garantías terapéuticas y preventivas.

Material y métodos: neonato producto de la 8ª gestación de una mujer con 4 abortos previos y embarazo gemelar anterior. Parto sin complicaciones obstétricas. Test de APGAR: 8/9/9. Ingresó por dificultad respiratoria y dismorfia craneo-facial para estudio de malformaciones asociadas tras comprobación de fenotipo característico de trisomía 13.

Resultados: Estigmas faciales típicos: frente prominente, orejas de implantación baja, hipertelorismo con nariz amplia, microftalmía, criptorquidia bilateral, hexadactilia en manos y pies y sindactilia de los dedos I-II de pies. Exploraciones complementarias: Displasia Retiniana Bilateral; Comunicación Interauricular y ductus arterioso; separación de ventrículos frontales y Agenesia de cuerpo calloso. Muguet refractario a Nistatina motivó

estudio inmunológico donde se demostró hipoganmaglobulinemia. Duplicidad pielocalicial y dilatación bilateral. La curva pondero-estatural fue aceptable. Presentó complicaciones por las que falleció a los 6 meses. Los 4 abortos espontáneos referidos por la pareja condujeron a estudio de fertilidad objetivándose un déficit moderado de proteína S materna cuya única expresividad radicaba en abortos de repetición

Conclusiones: 1. El Síndrome de Patau es una autosomopatía numérica (trisomía 13) con mal pronóstico debido a las malformaciones que acompaña. Es el 3º en frecuencia (en torno a 1/10.000) aunque en la última década ha decrecido su incidencia postnatal debido a la Amniocentesis electiva lo que suele conducir a una interrupción voluntaria del embarazo. No obstante, razones sociales, morales o estructurales no evitan en ocasiones el nacimiento de estos síndromes, cuyo conocimiento debe ser obligado por los pediatras tanto hospitalarios como de primaria. Por otra parte la realización de un árbol genealógico por parte del pediatra o Médico de Familia permite ofrecer consejo genético y conocer condiciones previas de los progenitores que bien podrían redundar en alteraciones de salud no solo obstétricas lo que refuerza el aspecto preventivo en nuestra práctica diaria.

CIRUGÍA

P505 VARIANTE DE HIRSCHPRUNG. HIPOGANGLIONISMO CONGÉNITO. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A RAÍZ DE UN CASO

Antonio Pérez Iranzo, Pilar Sáenz, Carlos Gutiérrez, Héctor Cortina Orts, Esperanza Hernández y Luis Maestre Martínez
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: Existe un grupo de Síndromes pseudoobstructivos neonatales con síntomas superponibles a la Enfermedad de Hirschprung (EH) que se diferencian de esta por la presencia de células ganglionares en la biopsia. Su diagnóstico diferencial abarca la mayoría de las causas de obstrucción o pseudoobstrucción intestinal en la infancia, en especial la enfermedad de Hirschprung, precisándose la biopsia frecuentemente para su diagnóstico definitivo.

Caso clínico: Neonato varón con pérdida de bienestar fetal y depresión neonatal grave que condiciona Fallo multiorgánico, en cuyo contexto se da un retraso en evacuación de meconio que ocurre los 2 días de vida (ddv) tras estimulación, no realizando deposiciones hasta los 14 día de vida. Se realiza enema opaco a los 8 ddv compatible con colon hipoplásico izquierdo, que no permite exclusión de E. de Hirschprung a nivel esplénico. El enema opaco de control realizado a los 23 ddv, tras "nursing" no es concluyente en el diagnóstico diferencial referido, aunque muestra discreta mejoría del nivel de cambio de calibre. A las 14 horas post-enema de control, ante cuadro clínico de abdomen agudo, se realiza cirugía abierta con posterior colostomía y se toman biopsias murales colónicas informadas como presencia escasa de células ganglionares, descartándose diagnóstico de Hirschprung.

Discusión: La hipogangliosis congénita, presenta una clínica superponible al resto de causas de pseudoobstrucción intesti-

nal neonatal, incluyendo la enfermedad de Hirschprung. Se caracteriza por presencia, aunque escasa de células ganglionares y nervios parasimpáticos en la pared intestinal. Su etiología es desconocida, aunque se han comunicado casos relacionados con problemas circulatorios e intramurales, hipoxia... etc. En nuestro paciente coexistieron diferentes factores como la prematuridad, pérdida de bienestar fetal y fallo multiorgánico. Para su diagnóstico es necesario llegar a la biopsia. El pronóstico no es óptimo, en la literatura se refiere una mortalidad del 39,2% precisando laparotomía y colostomía, ya sea por cuadros de enteritis aguda, perforación intestinal o ileo intratable. Nuestro paciente respondió a los enemas, presentando ocasionales deposiciones espontáneas previas a cuadro de abdomen agudo que motivó la cirugía abierta y colostomía. Las características clínico-patológicas del Hipoganglionismo congénito no han sido bien establecidas. Se discutirán los últimos criterios diagnósticos.

P506 TUMOR CARCINOIDE BRONQUIAL

Antonio Pérez Iranzo, Esperanza Hernández, Carlos Gutiérrez, María Maravall, Luis Maestre Martínez, Joaquín Javier Aliaga Vera, Raquel García Kuhn, Jaime Poquet Tormos y M. Hernández
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: Los tumores bronquiales primitivos en la infancia son excepcionales. Comunicamos un caso de tumor carcinóide bronquial.

Caso clínico: Niña de 9 años remitida de otro centro con el diagnóstico de tumoración pulmonar derecha (posible adenoma). *Antecedentes:* a los 4 años inicia un cuadro de tos seca y a posterior productiva. Dos años después presenta tos y fiebre y se le practica radiografía de tórax, que revela una condensación paracardiaca derecha catalogándose de neumonía. Dos años más tarde en un TAC se aprecia atelectasia subsegmentaria en lóbulo medio. A los 9 años ante un episodio de hemoptisis se diagnostica de tumoración pulmonar derecha. *Enfermedad actual:* en nuestro centro se evidencia una masa pulmonar sólida de contornos lobulados de 4 x 4 x 3 centímetros. de diámetro a nivel de los segmentos superior y medial del lóbulo inferior derecho, que infiltra el mediastino y pericardio derecho, y que ocupa ampliamente la luz de los bronquios principales medio e inferior derechos, condicionando un enfisema valvular. Se descarta extensión metastásica. *Intervención quirúrgica:* en la broncoscopia se aprecia una tumoración mamelonada en la luz del bronquio intermediario que impide ver la salida de los bronquios del lóbulo medio e inferior.

Se realiza toracotomía derecha que revela afectación completa del lóbulo medio y atelectasia de la porción basal del lóbulo inferior. Se libera del pericardio y se realiza bilobectomía, resecaando el tumor en su totalidad mediante autosutura. No se evidencian adenopatías en el hilio pulmonar. Evoluciona favorablemente en el postoperatorio.

Diagnóstico anatomopatológico: tumoración carcinóide de bronquio intermediario y lóbulo medio derecho. Carcinoma neuroendocrino bien diferenciado (carcinóide típico).

Discusión: Los tumores carcinoides bronquiales son muy raros en la infancia. Se consideran adenocarcinomas de bajo grado, derivados de células APUD de la mucosa bronquial. Se han des-

crito metástasis locales y sistémicas, pero el síndrome carcinoide no se da en la edad pediátrica. Por todo lo anterior, son subsidiarios de tratamiento quirúrgico.

P507 OSTEOCONDROMATOSIS FAMILIAR COSTAL TRATADA CON PLACA DE LACTOSORB

Esperanza Hernández, Antonio Pérez Iranzo, Carlos Gutiérrez, María Maravall, Luis Maestre Martínez, Joaquín Javier Aliaga Vera, Raquel García Kuhn, Jaime Poquet Tormos y M. Hernández
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: La extirpación de grandes tumores costales obliga a la utilización de una gran variedad de técnicas reconstructivas para tratar los defectos resultantes.

Presentamos un caso de osteocondromatosis familiar con afectación de pared costal tratada con placa de LACTOSORB.

Caso clínico: Niña de 10 años controlada por presentar Osteocondromatosis familiar, que en su seguimiento desarrolla importante crecimiento costal izquierdo.

El estudio radiológico demostró afectación de las metáfisis anteriores de la primera a la sexta costilla. Destacaban un crecimiento en espón a nivel de la 2ª costilla, y la 4ª y 5ª costillas presentaban grandes tumoraciones con morfología "de coliflor" que protuían hacia la piel e invadían mediastino.

Tras la extirpación quirúrgica de las masas, la reparación se efectuó con prótesis de LACTOSORB, la mayor de 10 centímetros de diámetro, recubriendo con prótesis de SILASTIC.

Al 6º día se evidenció infección por *Stafilococo coagulasa* negativo, que obligó a la retirada de la prótesis de SILASTIC, conservando la de LACTOSORB por el buen aspecto de integración tisular.

En el postoperatorio se añadió collar de gentamicina.

La enferma evolucionó favorablemente en seis meses de seguimiento.

Discusión: Los grandes defectos costales plantean diferentes posibilidades para su reparación. LACTOSORB presenta la ventaja de ser biodegradable, de fácil manejo y de gran resistencia en los 4 primeros meses.

A pesar de que hay una experiencia de más de una década en cirugía reconstructiva, hasta donde nosotros sabemos, es la primera vez que se utiliza en la pared torácica.

P508 OSTEOSARCOMA COSTAL, UNA LOCALIZACIÓN POCO FRECUENTE

Luis Maestre Martínez, Antonio Pérez Iranzo, Carlos Gutiérrez, María Maravall, Esperanza Hernández, Joaquín Javier Aliaga Vera, Raquel García Kuhn, Jaime Poquet Tormos y M. Hernández
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

El sarcoma osteogénico es el tumor óseo más frecuente en la edad pediátrica. Representa aproximadamente el 4% de las neoplasias infantiles y más del 75% de los casos aparecen entre los 12 y 25 años de edad. La localización más frecuente es la región metafisaria de los huesos largos, siendo el fémur distal, la tibia proximal y el húmero proximal, los huesos más comúnmente afectados. La localización costal es muy poco frecuente. Revisamos un caso clínico presentado en octubre de 2002 con ésta localización atípica.

Caso clínico: Niña de 7 años con dolor referido en brazo izquierdo, de un año de evolución con varios controles radiológicos normales, que tras valoración se ingresa para estudio. En TAC se identifica una tumoración cálcica localizada en 1ª costilla, y tras biopsia no concluyente se procede a la resección quirúrgica subtotal. El diagnóstico anatómo-patológico es de osteosarcoma bien diferenciado. Se inicia quimioterapia según protocolo SEOP-SO 2001, y al mes de la cirugía, se completa tratamiento con exéresis parcial de 2ª costilla y vaciamiento axilar (no evidenciándose afectación tumoral en el informe anatómo-patológico). Posteriormente continúa con quimioterapia, y al 7º mes del diagnóstico, se visualiza lesión calcificada adherida a la vértebra D2, que capta contraste en el rastreo óseo. Ante tal hallazgo, se decide exéresis de la tumoración ósea, con resección de las apófisis trasversas T1-T2-T3 y articulaciones costales (informe anatómopatológico: neoformación ósea sin signos de malignización, salvo pequeñas áreas compatibles con osteosarcoma). Actualmente sigue control clínico y de imagen, con buena evolución y permaneciendo en remisión completa.

Conclusión: El diagnóstico de osteosarcoma en los tumores costales es muy poco frecuente, con pocos casos recogidos en la literatura. Los signos radiológicos de malignidad en ocasiones no se evidencian, y el tratamiento requiere a menudo resecciones importantes de la pared costal.

P509

TERATOMAS NEONATALES. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

Hortensia Vallverdú Torón, Marta San Román Muñoz, Laura Buesa Casajús, Cristina Álvarez Álvarez, Ana Benito Cornejo, José Lorenzo Guerra Díez, Ernesto de Diego García, M. Inmaculada Fernández Jiménez, Marco Uyaguari Quezada y Elena Pérez Gil
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción: Los teratomas constituyen una enfermedad rara, con una incidencia aproximada de 1/40.000 nacidos vivos, siendo más frecuentes en mujeres. Los teratomas fetales son tumores de células germinales; el teratoma sacro-coccígeo es la modalidad más habitual (80%). El 7% asientan en el testículo.

El teratoma sacro-coccígeo es un tumor que deriva de las células embrionarias pluripotenciales del coccix y se origina en un área situada en el extremo caudal del disco embrionario bilaminar, denominado nodo primitivo o de Hensen. Desde el punto de vista anatómo-patológico, los teratomas se clasifican en tres grados: benigno, inmaduro y maligno, suponiendo este último del 7-13% del total. En función del patrón de crecimiento se distinguen cuatro tipos de Teratoma sacro-coccigeos según la Sección de la Academia Americana de Pediatría: I: Crecimiento extrapélvico II: Crecimiento intra y extrapélvico. III: Crecimiento intrapélvico preferentemente. IV: crecimiento intrapélvico exclusivo.

Observación clínica: Se exponen dos casos de teratoma sacro-coccigeo fetal de tipo I y IV. *Caso 1:* diagnosticado en la semana 21 de gestación, interviniéndose en período neonatal. *Caso 2:* es una paciente con un Teratoma tipo IV que fue intervenida por vía abdominal y perineal lográndose una extirpación completa. Se expone así mismo un *Caso 3:* con un teratoma testicular neonatal cuyo diagnóstico inicial fue de torsión testicu-

lar. Tras la extirpación y análisis se comprobó la presencia de un teratoma.

Conclusiones: 1. La rareza del Teratoma junto a la iconografía que presentamos, justifica el interés de esta comunicación. 2. Como complicación más frecuente durante la gestación cabe resaltar el hidramnios. 3. El tratamiento quirúrgico es el indicado y se estima que la tasa de curación de los Teratomas extirpados antes de los tres meses de edad es del 90%. 4. La determinación periódica preoperatoria y postoperatoria de alfa fetoproteína y gonadotropina coriónica, junto con controles eco-radiográficos nos permiten realizar un control evolutivo de los pacientes.

P510

RABDOMIOSARCOMA DE LENGUA

Mónica Pacheco Cumani, Laura Buesa Casajús, Sergio Sánchez Santolino, Hortensia Vallverdú Torón, Cristina Álvarez Álvarez, Tomás Obeso González, M. Inmaculada Fernández Jiménez, Ernesto de Diego García, Juan Antonio Vidal Sampedro y M.ª José Lozano de la Torre
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción: Los rabdomiosarcomas constituyen el 5-8% de todos los tumores malignos en la infancia, apareciendo sobre todo a nivel de cabeza y cuello (40%), aparato genitourinario (20%), extremidades (20%) y tronco (10%).

Sin embargo la localización a nivel lingual ha sido descrita en raras ocasiones.

La edad más habitual de presentación es entre los 2 y los 5 años viéndose de forma más rara por debajo de esta edad.

Presentamos el caso de un lactante que ingresó por la aparición de un tumor en la base de la lengua.

Caso clínico: Paciente de dos meses que ingresa por tumoración sublingual, dificultad para la deglución y estridor respiratorio intermitente de una semana de evolución. En las horas previas al ingreso, dificultad respiratoria progresiva. Protusión lingual desde el nacimiento, con aumento llamativo en los últimos días. Exploración normal salvo estridor inspiratorio y tumoración dura sublingual que impide parcialmente la visualización de la orofaringe. Pruebas complementarias: Ecografía suelo de la boca: Tumoración de 3 x 2 x 2 cm bien delimitada y discretamente heterogénea, sin flujo arteriovenoso. TAC facial: Tumoración sólida con captación ligera y heterogénea, no encapsulada y sin signos de infiltración. PAAF: Frotis compatible con neoformación mesenquimal benigna. Evolución: A los tres días del ingreso y ante el aumento de la dificultad respiratoria precisa traslado a UCI y traqueotomía (no es posible intubación orotraqueal). En ecografía de control se observa aumento del tamaño de la tumoración con signos de sangrado. Se realiza cirugía abierta por vía oral con extirpación de masa de aspecto cerebroide e histología compatible con rabdomiosarcoma embrionario.

Conclusiones: Los rabdomiosarcomas son tumores poco frecuentes por debajo de los 2 años, siendo en esta edad la mayoría de estirpe embrionaria y con mejor pronóstico.

El rabdomiosarcoma embrionario es un tumor de células muy indiferenciadas por lo que la utilidad de la PAAF es controvertida. El tratamiento se basa en la combinación de cirugía, quimioterapia y radioterapia.

P511**FENOLIZACIÓN DE LA MATRIZ UNGUEAL COMO NUEVO TRATAMIENTO DE LA UÑA ENCARNADA**

Alberto Sánchez Abuín, Iván Somoza Argibay, Jorge Liras Muñoz, Roberto Méndez Gallart, Manuel Gómez Tellado, José Ríos Tallón, Ernesto Pais Piñeiro y Diego Vela Nieto
Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: Las uñas encarnadas (onicocriptosis) causan en la población pediátrica gran incomodidad y dolor repercutiendo en el ritmo escolar y siendo motivo frecuente de atención en el servicio de urgencias.

Existen tratamientos conservadores lentos, tediosos, con alto porcentaje de fracasos. También existen procedimientos intervencionistas como la crioterapia o distintas técnicas quirúrgicas con malos resultados estéticos.

Objetivos: Nosotros proponemos la matricectomía química con fenol como técnica de elección. Es una técnica simple, barata, rápida, poco dolorosa, con escasas complicaciones, bajo porcentaje de recidivas y excelente resultado estético.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de 20 pacientes operados en el año 2001-2002 en nuestro hospital según la técnica descrita. Seguimiento postoperatorio durante 6 meses. La técnica consiste en tras anestesia troncular e isquemia con torniquete de goma del dedo afecto, cortar con una cizalla el segmento lateral de la lámina ungueal enclavado, con un ancho de 2 mm. A continuación se efectúan 3 aplicaciones de 1 minuto con hemostetas impregnadas en solución fenol al 89% bajo el pliegue ungueal proximal expuesto. Posteriormente se lava con suero y se venda el dedo con tulgraso y povidona pomada, con un buen almohadillado de crepé.

Resultados: Ausencia de complicaciones postquirúrgicas en el 100% de los casos. Incorporación a la vida escolar casi inmediata (1-2 días). Mínima incapacidad funcional. No tenemos constancia de recidivas hasta la fecha. El postoperatorio fue indoloro en el 100% de los casos.

Conclusiones: Consideramos que la matricectomía química con fenol, por su ausencia de complicaciones, por tratarse de un procedimiento fácilmente reproducible, barato, seguro, rápido y por la baja repercusión en el ritmo escolar debe considerarse el tratamiento ambulatorio de elección para el tratamiento de la uña encarnada (onicocriptosis).

P512**INVASIÓN ENDOVASCULAR DE VENA CAVA SUPERIOR POR RECIDIVA DE TERATOMA CONGÉNITO CERVICAL**

Alberto Sánchez Abuín, Iván Somoza Argibay, Jorge Liras Muñoz, Roberto Méndez Gallart, Manuel Gómez Tellado, José Ríos Tallón, Ernesto Pais Piñeiro y Diego Vela Nieto
Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: Los teratomas son tumores derivados de las tres líneas germinales. Se localizan predominantemente en la línea media. El 80% son teratomas maduros. Un 20% presenta componentes germinales inmaduros (asociados a malignidad). Presentamos un caso de teratoma congénito cervical y mediastínico, que tras recidiva en área mediastínica se dise-

minó hacia la luz de la vena cava superior (VCS), penetrando en la misma a través del orificio de desembocadura del conducto torácico en el tronco braquiocefálico izquierdo. No hemos hallado en la literatura revisada ningún caso de teratoma mediastínico con invasión intracava en pacientes pediátricos.

Caso clínico: Varón de 7 años intervenido en el período neonatal y a los 4 meses de vida de teratoma quístico cervical (inmaduro) y mediastínico (maduro). Presenta en un control rutinario datos clínicos y radiológicos de recidiva tumoral con afectación laterocervical e intraluminal de VCS. En RMN y cavografía con sustracción digital se sospecha tumor endovascular en VCS y masa en dicho territorio perivascular. La ecografía transesofágica demuestra masa endovascular en VCS con flujo no comprometido a ese nivel. Se decide exéresis quirúrgica mediante cervicotomía izquierda con extirpación de masa 2 x 2 cm próxima a yugular izquierda. La esternotomía media permitió exéresis de masa paratraqueal izquierda de 3 x 3 cm y extirpación de masa de 4 x 4 cm que infiltraba tronco braquiocefálico izquierdo y VCS. Preciso canulación de innominada y cava supratumoral sin necesidad de centrífuga. Se reconstruyó con parche bovino la zona quirúrgica confluyente con yugular derecha. El análisis de la pieza confirmó el diagnóstico de teratoma quístico maduro. Se realizaron controles postoperatorios con niveles de alfafetoproteína y ecografías seriadas durante 6 meses que han resultado normales.

Conclusiones: El tratamiento de los teratomas mediastínicos es la resección quirúrgica vía toracotomía o esternotomía. Las lesiones suelen estar bien circunscritas, encapsuladas y con mínima vascularización. En el tratamiento de los teratomas se debe practicar la mayor resección posible, quimioterapia adyuvante e incluso intervención quirúrgica de segunda intención.

P513**ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO. INCISIÓN UMBILICAL VS INCISIÓN CLÁSICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO RETROSPECTIVO DE 140 PACIENTES**

Alberto Sánchez Abuín, Iván Somoza Argibay, Jorge Liras Muñoz, Roberto Méndez Gallart, Manuel Gómez Tellado, José Ríos Tallón, Ernesto Pais Piñeiro y Diego Vela Nieto
Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: La estenosis hipertrófica de Píloro (EHP) es la causa más común de urgencia abdominal quirúrgica durante la lactancia. La vía de abordaje clásica se realiza mediante una incisión a nivel del cuadrante superior derecho del abdomen (IC). La incisión umbilical (IU) es una vía de abordaje alternativa válida que se realiza con la intención de evitar el mal aspecto cosmético de la incisión del cuadrante superior derecho.

Objetivos: Nuestro propósito es evaluar los beneficios y complicaciones de cada abordaje.

Material y métodos: Se estudian 140 niños diagnosticados de EHP en el período comprendido entre enero de 1993 y diciembre de 2001 en nuestro Complejo Hospitalario. Los datos registrados incluyen sexo, edad al ingreso, peso, prematuridad, anomalías asociadas, tipo de lactancia, métodos diagnósticos,

valores bioquímicos, tipo de incisión, tiempo quirúrgico, estancia pre y postquirúrgica, necesidad de ingreso en UCI y complicaciones postquirúrgicas. Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo utilizando el programa SPSS para el análisis estadístico.

Resultados: 76 operados IU en el período 1997-2001 fueron retrospectivamente comparados con 70 niños con IC (cuadrante superior derecho) en el período 1993-1997. Los dos grupos fueron homogéneos respecto a la edad, sexo, peso y tasa de prematuridad. Los tiempos intraoperatorios fueron similares. La morbilidad no fue significativamente diferente en cuanto a perforaciones mucosas (< 0,5%), vómitos en las primeras 24 horas, infección de herida quirúrgica (< 2), estenosis y dehiscencias de sutura (< 0,5). Fue necesario retocar la cicatriz en 3 pacientes por cicatrices umbilicadas en el grupo IC. Un paciente fue intervenido por cuadro suboclusivo por bridas en el grupo IC. La estancia postoperatoria tiende a ser menor en el grupo IU (IC 4,57 días, IU 3,54).

Conclusión: La IU no supone un mayor tiempo quirúrgico, no aumenta la morbilidad de la piloromiotomía, deja una cicatriz más estética, y precisa un menor tiempo de hospitalización que la incisión clásica por lo que su utilización debe ser recomendada.

P514 IMPACTO DE UNA GUÍA CLÍNICA EN APENDICITIS AGUDA

José Manuel Gutiérrez Dueñas, D. García Arcal, F.J. Lozano y Javier Domínguez Vallejo
Hospital General Yagüe, Burgos.

Objetivo: Evaluar los resultados a largo plazo de una guía clínica en pacientes pediátricos diagnosticados de apendicitis aguda.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 262 pacientes con edades comprendidas entre 3 y 14 años incluidos en una guía clínica para apendicitis aguda confirmada mediante estudio anatomopatológico, divididos en dos grupos: fase de implantación (junio 1999-febrero 2001) (n = 120) y fase de consolidación (marzo 2001-diciembre 2002) (n = 142). Se comparan con un grupo de control histórico, retrospectivo, formado por pacientes que recibieron tratamiento en el período inmediatamente anterior a la introducción de la guía (n = 115) (Diciembre 1997-Mayo 1999).

Se analiza la longitud de la estancia hospitalaria, la seguridad, mediante el indicador de efectos adversos y los indicadores de cumplimiento y de satisfacción.

Resultados: Los grupos se consideraron comparables puesto que no se demostraron diferencias significativas para las variables demográficas. La estancia media fue inferior en los dos grupos de la guía en relación al grupo control.

Grupo control	Grupo vía implantación	Grupo vía consolidación
5,73 días (IC = 4,79-6,68)	4,65 días (IC = 4,00-5,31)	4,69 días (IC = 4,16-5,2)

El número de complicaciones fue menor en el grupo de la guía que en el grupo control aunque sin significación estadística (p = 0,09).

El indicador de cumplimiento fue del 90% para el grupo de implantación y del 90,84% para la de consolidación. El de satisfacción fue del 93,67% y del 97,56% respectivamente.

Conclusiones: La reducción de la estancia hospitalaria y del número de complicaciones confirman la eficiencia y la seguridad de la vía clínica. La mejoría en los indicadores de cumplimiento y satisfacción en el grupo de consolidación con respecto al de implantación, demuestran el mantenimiento a largo plazo de la utilidad de la vía.

P515 TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DEL REFLUJO VÉSICO-URETERAL: FACTORES PRONÓSTICOS

Iván Somoza Argibay, Roberto Méndez Gallart,
Jorge Liras Muñoz, Alberto Sánchez Abuín,
Manuel Gómez Tellado, Ernesto Pais Piñeiro y Diego Vela Nieto
Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: El reflujo vésico-ureteral (RVU) es una de las anomalías urológicas más frecuentes en la edad pediátrica. El manejo del RVU continúa siendo controvertido. La introducción del tratamiento endoscópico en 1984 ha supuesto un cambio en las pautas terapéuticas del RVU. Estudiamos los factores que determinan el pronóstico del tratamiento endoscópico de los reflujo de alto grado (III-IV).

Material y métodos: De un total de 550 casos de RVU (735 unidades renales refluventes) tratados durante los últimos 16 años, se recogieron los paciente con RVU de grado III y IV tratados endoscópicamente con Téflon o Macroplastique desde 1995 a 2001, constituyendo un total de 184 pacientes. Tras descartar los pacientes con seguimiento incompleto o RVU secundario. Se realizó un estudio de cohortes observacional retrospectivo y prospectivo. Se realizó a todos los pacientes: CUMS (o sonocistografía con galactosa), DMSA y ecografía renal. Se recogieron datos a cerca de edad, sexo, ITUs, bilateralidad, cicatrices renales, disfunción vesical y porcentaje de éxito, añadiendo un nuevo factor: dilatación ureteral en la CUMS (graduado por un urólogo infantil sin conocer el grado de RVU). El análisis estadístico de los datos utilizado fue el test de Chi-cuadrado y el test de Fisher mediante tablas de contingencia y regresión logística.

Resultados: El reflujo fue bilateral el 44,4% de los casos. 64 casos se diagnosticaron tras ITUs y 21 tras sospecha prenatal. Encontramos una fuerte relación entre la incidencia de cicatrices renales y disfunción vesical (p < 0,01). El porcentaje de curación tras la primera inyección fue del 64%. El análisis univariante muestra una fuerte relación entre la resolución del reflujo y la bilateralidad, disfunción vesical, nefropatía y el grado de dilatación ureteral., pero con el análisis de regresión logística simultáneo, el único factor pronóstico con significación estadística fue el grado de dilatación ureteral (p < 0,001). La progresión del daño renal se observó en pacientes con disfunción vesical (p = 0,053), bilateralidad (p = 0,034) y dilatación ureteral severa (p < 0,001).

Conclusiones: Se ha demostrado relación estadística entre el porcentaje de éxito del tratamiento endoscópico del RVU y el grado de dilatación ureteral. Otros factores relevantes que influyen en la resolución del reflujo son la disfunción vesical, la bilateralidad y las cicatrices renales en el DMSA inicial.

ENDOCRINOLOGÍA

P516

ANÁLISIS DE PARÁMETROS ANTROPOMÉTRICOS EN NIÑOS SANOS, HASTA LOS DOS AÑOS, EN UNA ZONA BÁSICA DE SALUD

M. Belén Robles García, M. del Carmen Torres Hinojal, M. Blanca Herrero Mendoza y José Manuel Marugán de Miguelsanz Hospital de León, y Centro de Salud José Aguado, León.

Objetivo: Describir y analizar la relación entre la peso, talla y perímetro craneal con gráficas de referencia y con el modelo de lactancia en una cohorte de niños sanos hasta los dos años de edad.

Métodos: Estudio observacional descriptivo y analítico. Se estudió una cohorte de 121 recién nacidos seguidos, en los controles del niño sano, en una Zona Básica de Salud de León entre 1999 y 2000. Se excluyeron 18 pacientes por seguimiento incompleto y/o por presentar patología prenatal y/o enfermedad crónica. Se describen los valores del peso, longitud y perímetro craneal y se comparan con: 1. Los resultados estándar de las gráficas del Prof. Dr. M. Hernández y cols. y del estudio Euro-Growth (año 2000), mediante las puntuaciones z. 2. El modelo de lactancia materna, mediante comparación de medias (estadístico *t de Student*) y correlación (coeficiente de *correlación de Pearson*).

Resultados: Ambos sexos han doblado el peso antes de los 4 meses y lo triplicaron al año. Existen diferencias entre el peso, la talla, la talla en el sexo femenino y el perímetro craneal en el sexo femenino con respecto a las referencias utilizadas (tabla 1). No existen diferencias entre los parámetros antropométricos según el tipo de lactancia ($p > 0,05$).

TABLA 1. Análisis de parámetros antropométricos. Comparación con resultados estándar nacionales. León 1999-2000

Z score: Actual/ Hernández*	Peso		Longitud		P. craneal	
	Varones	Mujeres	Varones	Mujeres	Varones	Mujeres
Nacimiento	-0,70	-0,19	-0,53	-0,08	0,00	+0,32
6 m	+0,26	+0,08	+0,71	+0,87	+0,06	+0,41
12 m	+0,36	+0,38	+0,69	+1,00	+0,08	+0,51
18 m	+0,33	+0,41	+0,54	+0,93	-0,08	+0,59
24 m	+0,40	+0,46	+0,53	+0,83	-0,13	+0,61

*Hernández M, Castellet J, Narvaiza JL, Rincón JM, Rúiz I, Sánchez E, Sobradillo B, Zurimendi A. Curvas y tablas de crecimiento. Ed. Fundación F. Orbeago. Bilbao, 1985.

Conclusiones: En la población estudiada existe una tendencia hacia la aceleración secular del crecimiento. Estudios futuros ayudaran a valorar actualización de las gráficas de referencia.

P517

AUMENTO DE LA ACTIVIDAD LIPOLÍTICA EN NIÑOS CON DIABETES MELLITUS TIPO 1: FALTA DE INSULINA O RESISTENCIA A LA MISMA

Bartolomé Bonet Serra, Marta Viana Arribas, Javier Ramírez Martín, M. Mercedes Bueno Campaña, M. del Mar Espino Hernández e Isabel Sánchez Vera

Fundación Hospital Alcorcón, y Universidad San Pablo. CEU, Alcorcón.

En niños diabéticos un aumento en la actividad lipolítica del tejido adiposo con el consiguiente aumento plasmático de ácidos

grasos libres (AGL) y glicerol (GLY) suele llevar asociado la presencia de cuerpos cetónicos en plasma y orina, y se considera un signo de descompensación metabólica.

Objetivos: 1. Determinar en niños con diabetes mellitus tipo 1 (DM 1) los niveles plasmáticos de AGL, GLY y β -hidroxibutirato (β -OH-But). 2. Estudiar si es consecuencia de un déficit de insulina.

Métodos: Se llevo a cabo un estudio prospectivo con 26 niños, 13 con DM tipo 1, con una media de 4 años de evolución y moderado control metabólico (hemoglobina glucosilada $9,3 \pm 0,5$, N: 4,0-5,2%) (Edad: $9,7 \pm 0,6$) y 13 controles de características similares (Edad: $9,7 \pm 0,7$). A primera hora de la mañana y tras 12 horas de ayuno se determino la concentración plasmática de glucosa, insulina, GLY, AGL, β -OH-But y el índice de resistencia a la insulina (IRI), este se determino mediante el índice HOMA. Las diferencias entre grupos se estudiaron mediante el análisis de la varianza.

Resultados:

Grupo	Glucosa (mg/dl)	Insulina (μ U/l)	IRI	GLY (mg/dl)	AGL (mg/dl)	β -OH-But (μ M/l)
Controles	$72,7 \pm 3,6$	$6,2 \pm 0,9$	$1,09 \pm 0,2$	$59,1 \pm 7,1$	$375 \pm 41,7$	< 100
DM tipo 1	$242 \pm 30,0$ ***	$18,5 \pm 4,1$ *	$10,9 \pm 3,6$ *	$73,8 \pm 8,7$	1023 ± 347 ***	986 ± 110

*: muestra las diferencias entre controles y niños con DM tipo 1. *: $p < 0,05$; ***: $p < 0,001$.

Conclusiones: En niños con DM tipo 1 existe un aumento de la lipólisis a pesar de tener niveles elevados de insulina, lo que sugiere que estos niños presentan resistencia a la insulina.

P518

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN Y SEGUIMIENTO DE FRACTURA TIROIDEA SECUNDARIA A TRAUMATISMO CERVICAL CERRADO

Francisco Ramírez, Francisco Contreras Chova, Francisco Rodríguez Argente del Castillo, Patricia Sierra Gutiérrez, Ana Garach Gómez, Adolfo Sánchez Marengo, Emilio del Moral Romero, Antonio Molina Carballo, Erika Recio Ahrendt y Antonio Muñoz Hoyos

Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: Las lesiones de las estructuras cervicales anteriores secundarias a traumatismos constituyen un conjunto de posibles complicaciones que incluyen el compromiso de la vía aérea, hematomas y hemorragias, enfisema, parálisis de las cuerdas vocales, trastornos de la función tiroidea, etc. Las estructuras más frecuentemente afectadas son el hueso hioides, la tráquea y la laringe, estando la glándula tiroidea en un segundo plano en cuanto a incidencia. A continuación se presenta un caso de fractura postraumática tiroidea en una paciente de 13 años.

Caso clínico: Paciente mujer de 13 años que consulta en el servicio de urgencias por dolor y tumefacción a nivel cervical tras traumatismo anterior del cuello contra borde de una mesa.

Anamnesis: A.P.: sin interés. No disfagia, disfonía, odinofagia, disnea ni otra sintomatología salvo dolor en zona de traumatismo. Exploración: tumefacción dolorosa a la palpación en región tiroidea. ACR: normal. ORL: normal. SNC: normal.

Exploraciones complementarias: Hemograma, bioquímica y radiografía de cuello normales. Ecografía de cuello: parén-

quima tiroideo heterogéneo con línea de fractura de parénquima y pequeño hematoma perlesional adyacente. TSH de control: por debajo de los límites de la normalidad.

Tratamiento: Observación hospitalaria durante 24 horas, reposo y analgesia, siendo la evolución satisfactoria.

Discusión: La afectación tiroidea en caso de traumatismo cervical anterior puede producir dificultad respiratoria secundaria a hematoma que comprima la vía aérea o hemorragias a dicho nivel, habitualmente de escasa cuantía. Es necesario el seguimiento de la función tiroidea en estos pacientes, debido a la posibilidad de hipofunción de la misma, habiéndose incluso descrito, de manera excepcional, el desencadenamiento de una "tormenta tiroidea" secundaria a traumatismo. En casos de traumas cerrados sin compromiso respiratorio importante se suele adoptar una actitud conservadora, con controles tanto de imagen como de funcionalidad de la glándula.

Conclusiones: Ante un traumatismo cervical anterior debe descartarse siempre la posibilidad de afectación del cartílago y la glándula tiroidea, por la posibilidad de complicaciones a corto y largo plazo. El diagnóstico ecográfico es una técnica útil y adecuada en la mayoría de los casos.

P519 PERFIL LIPÍDICO EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN EDAD PEDIÁTRICA

José Luis Gómez Llorente, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, M. del Rosario Jiménez Liria, Moisés Leyva Carmona, M. Ángeles Llamas Guisado, Pedro Cortés Mora, Raúl Sánchez Pérez, Emilio José García García y Juan López Muñoz
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivos: 1. Describir perfil lipídico en diabéticos tipo 1. 2. Estudiar como varían estos parámetros según distintas variables.

Método: Estudio descriptivo-transversal de los pacientes en seguimiento en nuestro servicio, obteniéndose los datos de la última revisión clínica y analítica en consulta. El índice de masa corporal (IMC) está referido como escala de desviación estandar. Las variables estudiadas son: antecedentes familiares dislipemia, sexo, situación puberal (prepuber o puber), IMC, tiempo de evolución, dosis insulina y hemoglobina glicosilada. Los resultados se expresan como media (desviación estandar).

Resultados: Se revisan 132 pacientes, 47,7% varones, con edad media 10,5 (1,5-16,6). Perfil lipídico: triglicéridos 67,4 (40,7); LDL98,21 (23); HDL 62,29 (15,2) y colesterol total 173,29 (29,8). Las cifras de colesterol total fueron mayores en pacientes con IMC > 3 ($p < 0,04$). Las cifras de triglicéridos fueron mayores en pacientes controlados con dosis de insulina > 1 U/k/d ($p < 0,03$). Las cifras de LDL colesterol fueron mayores en pacientes controlados con dosis de insulina > 1 U/k/d ($p < 0,001$). La cifra de colesterol HDL fueron mayores en mujeres ($p < 0,01$), en púberes ($p < 0,01$) y aquellos controlados con dosis insulina > 1 U/k/d ($p < 0,05$).

Conclusiones: 1. El perfil lipídico de nuestros pacientes no fue significativamente distinto al de la población general. 2. Las variables que influyen en el perfil lipídico de nuestros pacientes son: sexo, situación puberal, dosis de insulina e índice de masa corporal.

P520 ASIGNACIÓN DE GÉNERO EN UN CASO DE DISGENESIA GONADAL MIXTA

Raúl Sánchez Pérez, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, M. del Rosario Jiménez Liria, Moisés Leyva Carmona, M. Ángeles Llamas Guisado, Pedro Cortés Mora, José Luis Gómez Llorente, Emilio José García García, Juan López Muñoz y Francisco Javier Velasco Albendea
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La asignación de sexo en los pacientes con genitales ambiguos es una decisión muy problemática. El aspecto de los genitales externos y las posibilidades quirúrgicas encaminadas a la función coital rigen la decisión en el período neonatal.

Caso clínico: Paciente undécimo hijo de una pareja sin antecedentes de interés (siete hermanos y tres hermanas). Al nacimiento presenta una hernia inguino-escrotal derecha, falo pequeño con meato basal, rafe medio incompleto, abierto en su parte caudal, labio mayor o escroto izquierdo vacío. A los 7 días de vida se practica una herniorrafia inguinal derecha, en la que se visualizan útero, gónada y trompa derecha. Se asigna género femenino (la madre también lo prefiere) y se registra como Encarnación. Se le realizan los siguientes estudios complementarios: ecografía, que evidencia un útero normal de 1,5 x 0,8 cm; cistografía, que muestra una uretra femenina unos milímetros por encima de la apertura genital; 17OHprogesterona y andrógenos normales y cariotipo 46 XY. A los 4 años de edad se practica laparotomía, con extirpación de útero, trompa derecha, cordón espermático izquierdo y gónadas (restos acintados), clitoridectomía parcial y vaginoplastia. Anatomía patológica informa el tejido gonadal como un ovoteste con túbulos seminíferos disgenéticos, sin células de Leydig y estroma ovárico, lo que plantea dos posibilidades diagnósticas: disgenesia gonadal mixta o hermafroditismo verdadero. Actualmente, a los 10 años de edad, su conducta es masculina (juegos, amigos...) y su carácter muy agresivo.

Comentarios: Nuestro paciente puede haber sufrido una masculinización cerebral intraútero que puede ocasionar un cuadro de Disforia de Género en el futuro.

Sería planteable la reasignación de género masculino antes de iniciar el tratamiento hormonal sustitutivo, si bien se necesita el consentimiento informado del paciente y de sus padres. Actualmente existen equipos multidisciplinarios (endocrinológicos, psicológicos y de cirugía plástica de reconstrucción genital) que tratan con éxito los cuadros de Disforia de Género.

P521 PUBERTAD PRECOZ EN EL HOSPITAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS. 1999-2003. LIMA (PERÚ)

Jesús Carlos Ticona Bedía y Cecilia del Carmen Núñez Calderón
Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Lima (Perú).

La pubertad precoz (PP) se ha definido como la aparición de caracteres sexuales secundarios en niñas menores de 8 años y niños menores de 9 años. El 80-90% de la pubertad precoz central es idiopática. La incidencia de PP es de 1/5000-10000 niños con una relación mujer/hombre > 20,1.

Objetivo: Reportar las características de un grupo de pacientes con diagnóstico de PP, ya que en el Perú no se cuenta con estadísticas sobre esta patología.

Métodos: Se revisaron historias clínicas de pacientes con diagnóstico de PP desde enero de 1999 hasta enero del 2003 atendidos en la consulta de Endocrinología Pediátrica del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

Resultados: Se encontraron 35 casos, 97% de los cuales correspondieron al sexo femenino. Todos correspondieron a PP de origen central. La edad más frecuente de inicio de síntomas fue 7 años (57,1%) coincidiendo con el promedio. Los signos puberales registrados fueron telarquía (100%), pubarquía (57,1%) y menarquía (17,1%). La diferencia entre la edad ósea y la edad cronológica antes del tratamiento varió entre 1 y 75 meses, siendo el promedio de 25 meses. En el test de GnRH se encontró que la relación LH/FSH $\geq 0,6$ y el pico de LH > 5 estaba presente el 51,1% de pacientes. En cuanto a resultados de ecografía pélvica, presentaron un diámetro longitudinal uterino > 35 mm el 57% de pacientes. Las tomografías de silla turca estuvieron disponibles en 25 pacientes (71,5%), siendo normales en 51,4%. Entre los hallazgos patológicos se encontraron 1 con quiste de la glándula pineal (4%) cuya presencia se confirmó con resonancia magnética nuclear (RMN) y 6 casos de microadenoma de hipófisis (24%) que fueron descartados con RMN.

Conclusiones: En la población estudiada la PP fue más frecuente en pacientes del sexo femenino, siendo la edad de inicio promedio de 7 años. Todos correspondieron a PP de origen central. La telarquía fue el signo principal que se reportó en la consulta.

Estos hallazgos coinciden con lo reportado en la literatura internacional.

P522 SÍNDROME DE KALLMANN: HALLAZGO DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN KAL1

Tania Arévalo-Saade, Lourdes Loidi Fernández de Trocóniz, Lidia Castro Feijoo, Celsa Quinteiro García, Paloma Cabanas Rodríguez, A. Alonso Martín, Jesús Barreiro Conde, Ramiro Varela Cives, Fernando Domínguez Puente y Manuel Pombo Arias
Hospital Clínico Universitario. Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela.

Introducción: El síndrome de Kallmann (SK) es una enfermedad genética que se caracteriza por la asociación de hipogonadismo hipogonadotropo y anosmia. Presenta tres modos de herencia, ligada a X, AR y AD. El gen KAL1 situado en Xp22.3, es responsable de la forma ligada a X, consta de 14 exones que se extienden a lo largo de 120-200 Kb. La proteína que codifica se llama anosmina-1, tiene 680 aminoácidos, presenta un dominio inhibidor de proteasas y 4 dominios fibronectina tipo III y juega un papel importante en la migración de las neuronas GnRH y neuronas olfatorias hacia el hipotálamo. Alrededor de 30 mutaciones han sido descritas hasta el momento en el gen KAL1 asociadas al SK

Metodología: a) *Paciente:* Adolescente varón de 18 años, remitido para estudio por retraso del desarrollo. A los 3 años de edad fue intervenido de criptorquidia bilateral (había recibido tratamiento con gonadotropina coriónica, sin respuesta). En la exploración física destaca hiposmia, voz infantil, sobrepeso, ginecomastia, talla: 179 cm, vello pubiano E4 (tanner), micropene y testes de 1 ml. Test LHRH: respuesta plana. Tes-

tosterona: 0,27 ng/ml. RNM cerebral: ausencia del surco olfatorio normal e hipófisis hipoplásica. b) *Estudio genético:* se han buscado mutaciones en el gen KAL1 mediante secuenciación de los 14 exones así como de las regiones de corte y empalme. Para ello, cada exón se amplificó por PCR, a partir de ADN genómico, utilizando oligonucleótidos de las regiones intrónicas flanqueantes como primers. Los productos de PCR fueron directamente secuenciados por el método del di-deoxi.

Resultado: Se ha encontrado la mutación V263G (GTG $>$ GGG) en el codón 263 localizado en el exón 6 del gen KAL1, que da lugar a una sustitución del aminoácido valina por glicina en la posición 263 de la proteína anosmina-1. La madre es portadora. El cambio aminoacídico se encuentra en uno de los dominios fibronectina tipo III de la proteína, en donde se sustituye un aminoácido no polar por uno polar y muy pequeño, afectando su estructura tridimensional. Además, este aminoácido está conservado en distintas especies como peces, insectos y aves, lo que indica su importancia en la estructura y función proteica. Consideramos que esta mutación afecta a la función de la anosmina-1 y por tanto es la causa de la enfermedad en este paciente. Esta mutación no ha sido descrita anteriormente.

P523 DEBUT DE LA DIABETES TIPO I EN EL NIÑO: PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA. ESTUDIO COLABORATIVO

Mirentxu Oyarzabal Irigoyen, María Chueca Guindulain, M. Teresa Hernández Lagunas, M.J. López García, Cristina Luzuriaga Tomás, Itxaso Rica Etxebarria, Mercedes Rodríguez Rigual, Alberto Sola Mateos y Sara Berrade Zubiri
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Introducción: La cetoacidosis diabética (CAD) sigue siendo una forma no infrecuente de debut en la diabetes tipo I. A pesar de los avances en atención pediátrica la diabetes sigue siendo una enfermedad poco sospechada.

Objetivos: Estudiar la orientación diagnóstica que realizan los distintos niveles asistenciales y evaluar las características que rodean al comienzo de la diabetes tipo I en las distintas unidades de referencia.

Material y métodos: En los últimos 5 años se han atendido en los diferentes hospitales 324 niños < 15 años (173 V/151 M). Analizamos en el diagnóstico la orientación (pediatra, médico, familiar, nadie) y el lugar (centro de salud, hospital comarcal, Unidad de Endocrinología Pediátrica o Urgencias), la fecha y si acudían por voluntad propia o por derivación. Recogimos también el motivo de consulta y las manifestaciones clínicas (incluyendo si CAD).

Resultados: 236 pacientes (73%) llegaron al Servicio de Urgencias tras una derivación sanitaria, de los cuales sólo 123 (52%) se enviaron con diagnóstico cierto de diabetes. Ciento setenta y uno pacientes fueron remitidos de forma urgente desde un pediatra/médico y con demora 37 pacientes. Los que acudieron a urgencias por iniciativa familiar lo hicieron en peor estado general (32 pacientes con CAD; $X^2 = 17,82$, $p < 0,0005$). Predominaba la consulta en urgencias en día laborable (75% vs 25% en festivo o víspera) y en horario de mañana. El motivo de

consulta fue sospecha de diabetes –poliuria, polidipsia, nicturia– (44%), decaimiento (22%), y el resto con vómitos, dolor abdominal, GEA y dificultad respiratoria. Analizando la clínica un 86% tenían claros signos de diabetes. Ciento veintisiete pacientes debutaron con CAD (39%).

Conclusiones: La orientación diagnóstica en el centro de salud sigue siendo deficiente, lo cual agrava la situación clínica al debut. Puesto que los síntomas que presenta el niño orientaban en un alto porcentaje al diagnóstico, consideramos necesaria la realización de campañas de divulgación sanitaria para mejorar estos aspectos.

P524 TALLA BAJA IDIOPÁTICA: ESTUDIO DEL GEN DEL RECEPTOR DE GH (RGH)

Lidia Castro Feijoo, Celsa Quinteiro García, J. Campbell Cruz, Paloma Cabanas Rodríguez, Jesús Barreiro Conde, Lourdes Loidi Fernández de Trocóniz, Tania Arévalo-Saade, Fernando Domínguez Puente y Manuel Pombo Arias
Universidad de Santiago de Compostela, y Hospital Clínico Universitario. Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela.

La talla baja es uno de los principales motivos de consulta en Pediatría. La causa del fallo de crecimiento en la mayoría de los casos es desconocida. Actualmente esta situación de hipocrecimiento, tradicionalmente conocida como talla baja familiar y RCCD, la denominamos talla baja idiopática. En su etiopatogenia podrían estar implicados defectos moleculares en el gen RGH.

Objetivo: Estudio del gen del receptor de la hormona de crecimiento (RGH) en un grupo de pacientes (pac) afectos de talla baja idiopática (TBI).

Metodología: Se estudiaron 27 pac. puberales de ambos sexos con diagnóstico de TBI. Los fragmentos de PCR se caracterizaron mediante secuenciación cíclica. Se realizó a todos los pac, valoración de IGF-1, IGFBP-3, test de generación (genr) de IGF-1 y GHBP. Para el estudio molecular del gen RGH se amplificaron mediante PCR todos los exones del gen. Se usó como método de cribado SSCP.

Resultados: 1. En el estudio molecular del gen RGH en este grupo de pac, encontramos: *dos mutaciones en heterocigosis* (7,4%), una en el exón 6 (R161C) y otra en el exón 10 (R368C) (ver figura 1). *Delección del exón 3* en el 48% de los pacientes (n = 13): en homocigosis (hm) en el 18,5% y en heterocigosis (ht) en el 29,5%. *Polimorfismo (polm) G168 del exón 6* en todos los pac. estudiados, en 16 en hm (59,2%) y en 11 en ht (40,8%). *Polimorfismo I526L (exón 10 c)* en el 55,5% de los casos 22,2% hm y 33,3% en ht. 2. Al relacionar y comparar las alteraciones moleculares encontradas con datos auxológicos

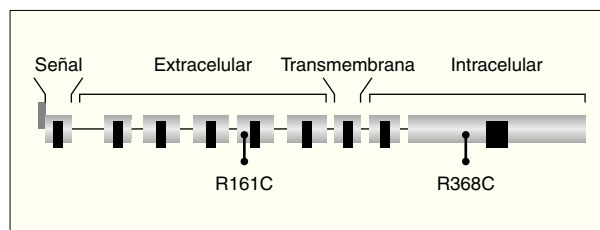


Figura 1.

(Talla [T] y T diana [TD]) y bioquímica hormonal (GHBP, IGF-1 y test de genr de IGF), no encontramos diferencias significativas.

Conclusión: Hemos encontrado dos mutaciones en heterocigosis. La R368C de la porción intracelular del RGH, no había sido descrita anteriormente. El polm G168 que se ha relacionado con la TBI lo hemos encontrado en todos los pac. I526L es un polm sin relevancia clínica conocida. La delección del exón 3 se cree que es un polm en este gen, nuestros datos apoyan esta hipótesis. No encontramos diferencias significativas en cuanto a la expresión fenotípica (T, TD, IGF-1 y GHBP) con relación a nuestros hallazgos en el análisis molecular del RGH.

P525 RIESGO ATEROGÉNICO Y ESTRÉS OXIDATIVO EN NIÑOS DIABÉTICOS

Cristina Campoy Folgado, Rosa M. Baena Mira, Enrique Blanca Jover, Gemma Colomé Rivero, Juan Manuel Fernández García, Juan Antonio Molina Font y Rogelio Bayes García
Universidad de Granada.

La dislipemia demostrada en los niños afectos de diabetes mellitus tipo 1 (IDDM) influye y contribuye a la aparición de fenómenos ateroscleróticos. Los niños diabéticos también muestran un incremento del estrés oxidativo debido a mecanismos dependientes de radicales libres, implicados en el daño vascular y son probablemente la causa etiopatogénica de complicaciones a medio y largo plazo. El objetivo de este estudio es analizar el estrés oxidativo y el riesgo aterogénico en los niños con IDDM.

Métodos: *Casuística.* Grupo I (G-I) formado por 47 niños con IDDM elegidos al azar. También se estudio un grupo de 16 niños sanos, homogéneo para la edad y el sexo [grupo II (G-II)]. *Bioquímica:* colesterol total (CT), triglicéridos (TG), colesterol unido a lipoproteínas de alta (HDL) (espectrofotometría), muy baja (VLDL) y baja (LDL) densidad (fórmula de Friedewald) en mg/dl; Lipoperoxidación (LPO) en $\mu\text{mol/l}$ (colorimetría); porcentaje de hemoglobina glucosilada (HbA1c) (HPLC). *Análisis estadístico:* ANOVA y test "t" de Student.

Resultados (G-I vs G-II): CT: $175,73 \pm 4,58$ vs $167,75 \pm 6,36$; HDLc: $63,03 \pm 2,30$ vs $59,20 \pm 2,53$; LDLc: $101,40 \pm 3,99$ vs $96,00 \pm 5,04$; VLDLc: $11,67 \pm 0,88$ vs $12,55 \pm 1,06$; LDLc/HDLc: $1,74 \pm 0,12$ vs $1,65 \pm 0,16$; (VLDL + LDL) c/HDLc: $1,96 \pm 0,14$ vs $1,89 \pm 0,14$; TG: $58,37 \pm 4,40$ vs $62,75 \pm 5,31$; lípidos totales: $234,10 \pm 7,43$ vs $230,50 \pm 10,04$; LPO: $36,33 \pm 2,22$ vs $20,31 \pm 1,54$, $p < 0,01$; LPO/LDLc: $0,40 \pm 0,38$ vs $0,22 \pm 0,25$, $p < 0,05$.

Conclusiones: Se ha publicado que en los pacientes IDDM adolescents y adultos, el perfil de lípidos y lipoproteínas son normales mientras el control metabólico de la enfermedad es bueno. Nuestros resultados demuestran que el programa de autocontrol domiciliario para niños IDDM puede disminuir el riesgo aterogénico. La LPO está aumentada en los niños con IDDM respecto a los niños sanos. Estos resultados deberían ser tenidos en cuenta por los endocrinólogos pediátricos que deseen hacer un buen control médico y metabólico, y también para tratar de hacer un tratamiento con antioxidantes que prevengan o eviten las complicaciones tardías de la IDDM.

GENÉTICA Y DISMORFORLOGÍA

P526

PACIENTE CON DELECCIÓN TERMINAL DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 10

José M. Carbonell Pérez, Enrique Galán Gómez, Julia Sáenz Hurtado, M. del Carmen Ledesma Alcázar, Julián Vaquerizo Madrid y Juan José Cardesa García
Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Paciente varón de 9 años de edad que presenta retraso mental, microcefalia, rasgos dismórficos y anomalías del tracto génito-urinario.

Producto del primer embarazo de padres jóvenes que se desarrolló con normalidad. Parto a las 38 semanas mediante vacuo-extracción. Padeció asfixia perinatal y el test de Apgar fue de 2/6/9 a los uno, cinco y diez minutos respectivamente. Peso al nacer 2.020 g.

Presentó retraso del desarrollo psicomotor y del lenguaje. Tuvo episodio de tortícolis paroxística benigna de la infancia y desde los 3 años presenta vértigo. Además se observó criptorquidia, hernia epigástrica y divertículo vesical.

A la exploración el paciente presenta microcefalia, asimetría facial por plagiocefalia secundaria, facies triangular, frente prominente con implantación del pelo elevada en la misma, hendiduras palpebrales horizontales y pequeñas, estrabismo, raíz nasal prominente, filtro liso, labio superior fino y en forma de arco, dientes malpuestos, úvula bifida, cuello ancho, tórax con mamilas separadas, pene recurvatum. En las extremidades se observan manos blandas y con pocos pliegues, surco simiesco en mano derecha, hiperlaxitud articular con signo de Steimberg positivo bilateral, pies planos. Resto de exploración es normal. La RNM y el estudio cardiológico fueron normales. El test psicométrico demostró un CI total de 50 (CIV 62, CIM 53). Se realizó un estudio cromosómico de resolución estándar que fue normal y posteriormente le fue hecho un cariotipo con alta resolución que mostró una delección terminal a nivel del brazo largo del cromosoma 10: 46,XY,del(10)(q26.1).

Las delecciones terminales del brazo del cromosoma 10 son poco frecuentes habiéndose descrito menos de 30 casos, de los cuales en 16 de ellos se observaba la delección a nivel de 10q26. Los hallazgos clínicos principales de esta cromosomopatía incluyen: Microcefalia y braquicefalia, orejas malformadas, facies triangular con hipertelorismo, estrabismo, puente nasal ancho o prominente, hendiduras palpebrales hacia abajo, labio superior en forma de arco, micrognatia, bajo peso al nacimiento, retraso del crecimiento y mental, cardiopatía y anomalías del tracto génito-urinario.

P527

MONOSOMÍA PARCIAL 9P22 TRAS FECUNDACIÓN IN VITRO

Iván Somoza Argibay, Jorge Liras Muñoz, Alberto Sánchez Abuín, Roberto Méndez Gallart, Manuel Gómez Tellado, Ernesto Pais Piñeiro y Diego Vela Nieto
Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: La monosomía parcial del cromosoma 9 constituye un raro síndrome polimalformativo caracterizado por retraso mental, facies dismórfica, trigonocefalia fisuras palpebra-

les oblicuas superiores y filtrum largo. Otros hallazgos menores descritos son hipospadias, nariz pequeña, micrognatia, orejas de implantación baja, alteraciones ungueales y crisis convulsivas. Han sido descritos únicamente 100 casos en la literatura, especialmente en niñas (relación 7/3). Todos ellos muestran una delección terminal (banda 22) del brazo corto del cromosoma 9 (del9p22-ter). Presentamos un nuevo caso de este síndrome, el primero descrito asociado a Síndrome de West, fisura de paladar y disgenesia gonadal tras fecundación *in vitro*.

Caso clínico: Paciente varón, primer hijo de madre de 32 años, nacido a las 39 semanas de gestación tras fecundación *in vitro*.

Fenotipo: *Dismorfia craneofacial:* fisura de paladar blando, microretrognatia, orejas dismórficas de implantación baja, fistula preauricular del primer arco, piel redundante en nuca. *Neurologicamente:* síndrome de West, hipoacusia perceptiva moderada en oído izquierdo e intensa en oído derecho. *Genitales:* micropene, meato hipospádico, bolsa escrotal atrófica, criptorquidia bilateral con gónadas hipoplásicas, hernia inguinal izquierda. *Vascular:* soplo sistólico II/VI. Angioma plano frontal y nasal.

Cariotipo: 46 XY, delección terminal (banda 22) del brazo corto del cromosoma 9.

Discusión: Los casos de monosomía del cromosoma 9 descritos hasta el momento presentan algunas diferencias fenotípicas entre ellos. En este caso presentamos malformaciones no descritas en los casos anteriores como el síndrome de West, la fisura de paladar, la disgenesia gonadal y el angioma plano. Si bien las 2/3 partes de los casos son mutaciones "de novo", es el primer caso descrito de esta cromosomopatía asociado a fecundación *in vitro*.

P528

VÓMITOS CÍCLICOS/ACIDÚRIA D-2-HIDROXIGLUTÁRICA

Alzira da Glória Sarmento, Fernanda Teixeira, Maria Luis Cardoso y Esmeralda Martins

Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal), Hospital Geral de Santo António, Porto (Portugal) y Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto (Portugal).

Introdução: O síndrome de vómitos cíclicos representa uma disfunção gastrointestinal que se caracteriza por episódios recorrentes e graves de vómitos que persistem durante horas ou dias com intervalo de normalidade entre eles. O seu diagnóstico baseia-se na exclusão de outras causas que o justifiquem, nomeadamente: anomalias do aparelho gastrointestinal, lesão neurológica ocupante de espaço e doenças metabólicas (alterações no metabolismo dos aminoácidos, defeitos na oxidação dos ácidos gordos, acidurias orgânicas e porfiria intermitente aguda).

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo feminino, 13 anos ex prematura de 30 semanas com atraso ligeiro de desenvolvimento e má evolução estaturoponderal. Referência referência a vómitos recorrentes desde os 2 anos de idade, tendo em alguns destes episódios sido documentada acidose metabólica, cetonúria marcada e aumento das transaminases. O estudo metabólico efectuado aos 11 anos de idade mostrou alterações na cromatografia dos ácidos orgânicos urinários com aumento dos ácidos de 2-hidroxi-glutárico, etilmalónico e hexanoilglicina. A repetição deste estudo revelou uma elevação do isómero D do ácido de 2-hidroxi-glutárico na urina, plasma e líquido cefalorraquidiano.

Como diagnóstico de exclusão foi também efectuado o estudo da cadeia respiratória no músculo e o estudo da β -oxidação em fibroblastos.

Após o início de uma dieta hipoproteica e suplementos de riboflavina, não há referência a episódios de vômitos e a evolução ponderal é favorável.

Comentários: O ácido D-2-Hidroxi-glutárico é um substracto intermediário de várias vias metabólicas que interferem no funcionamento do ciclo do ácido cítrico. A Acidúria D-2-Hidroxi-glutárica é uma doença metabólica extremamente rara (25 casos descritos), com apresentação clínica de gravidade e expressão muito variável.

O nosso caso representa um fenótipo de sintomatologia ligeira, com um quadro clínico de sintomas essencialmente gastrointestinais, sem envolvimento major de outros órgãos alvo, nomeadamente sistema nervoso central, coração e músculo.

P529

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

Adelaida Cardona Barberán, Antonio Sorni Hubrecht, Montserrat Pech Solá, Jaume Rosal Roig, Anna M^a Hostalot I Abas, Javier Acuña González y Josep Merce Gratacós
Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Tortosa.

El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) se caracteriza por la triada de: malformación veno-capilar, venas varicosas e hipertrofia de los huesos y/o tejidos blandos, con frecuente afectación linfática.

Caso clínico: Niño de 4 años, emigrante ecuatoriano, que presentó de forma brusca impotencia funcional de la extremidad inferior izquierda. Afecto de malformación venosa congénita en dicha extremidad, no estudiada en su país. *Exploración física:* tumefacción de la rodilla con discretos signos inflamatorios, malformación vascular difusa que afecta a la totalidad del miembro, zona glútea y escroto, con varicosidades. Dismetría de 1,5 cm y aumento del diámetro respecto a la contralateral. La clínica desapareció en 24 horas con reposo absoluto, elevación de la extremidad y tratamiento antiinflamatorio, atribuyendo el cuadro a celulitis aséptica.

Se realiza angioresonancia con gadolinio destacando en ésta, hemihipertrofia, aumento del perímetro del muslo izquierdo, ensanchamiento del panículo adiposo y disimetría de miembros. Hemangiomas cutáneos preferentemente en el tercio proximal y medio del muslo con aspecto infiltrante a través del plano fascial superficial, involucrando compartimento anterior. Dilataciones varicosas con formaciones aneurismáticas en compartimento posterior y región escrotal.

Comentarios: El SKT es una rara malformación vascular congénita de presentación esporádica, por probable alteración en la angiogénesis embrionaria. Existen algunos casos familiares. Generalmente afecta a extremidades, sobretudo a la inferior. Existen casos faciales, genitourinarios e intraabdominales. La malformación vascular está presente desde el nacimiento (nevus flammeus), las varicosidades debidas a malformación del sistema venoso superficial y profundo, aparecen a medida que se inicia la deambulación. Para su estudio se utiliza la ecografía, doppler, angioresonancia, seriadas óseas y venografías previas a intervención quirúrgica. El tratamiento en un 60% de los casos es conservador con medias de compresión suave, protección de golpes y san-

grados, antibióticos profilácticos en caso de celulitis recurrente y alzas si la disimetría es inferior a 2 cm. Las indicaciones quirúrgicas son disimetrías superiores a 2 cm, complicaciones vasculares y hemodinámicas. La mortalidad es aproximadamente 1%.

P530

AS LIMITAÇÕES DA AMNIOCENTESE

Jorge Sales Marques
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Recém - nascido do sexo feminino, nasceu com síndrome poli-marfomato caracterizado por apresentar hipotonia axial, macro-somia, macroglossia, implantação baixa dos pavilhões auriculares, tórax em forma de pêra e abdomen globoso. Os pais são jovens, saudáveis e não consanguíneos. Às 16 semanas de gestação, foi efectuada ecografia fetal que revelou dilatação piélica bilateral, tendo feito amniocentese para rastreio de cromossomopatia. O cariótipo foi normal. Atendendo que o recém - nascido apresentava fenótipo de Síndrome de Beckwith - Wiedemann, foi repetido o cariótipo, desta vez com bandas de alta resolução obtidas a partir das culturas sincronizadas de linfócitos sanguíneos. O resultado revelou 46, XX, der (3), t (3; 11) (p26.2; p15.4) pat, ou seja deleção da porção terminal do braço curto do cromossoma 3 e duplicação da região terminal (q15.4 → qter) do braço curto do 11, compatível com o fenótipo de Beckwith - Wiedemann presente nesta criança. Foram estudados de seguida os pais do caso index, tendo - se verificado que o pai era portador da translocação equilibrada entre a porção terminal do braço curto do 3 e a porção terminal do braço curto do 11. O avô paterno também apresentava a mesma translocação. Em relação a evolução clínica desta criança, tinha um valor de alfa-fetoproteína elevada ao nascer que normalizou posteriormente, com ecografia renopélvica revelando apenas ectasia piélica bilateral. Neste momento, aos 16 meses de idade apresenta um atraso de desenvolvimento ligeiro na área motora global e na área da linguagem. Foi feita plastia da língua e apresenta um desvio escoliótico esquerdo mas sem alterações da charneira occipito - vertebral.

A verificação da anomalia foi feita no período pós - natal através do sangue periférico da criança, onde foi possível fazer culturas sincronizadas para obtenção de bandas de alta resolução e por conseguinte o diagnóstico de anomalias subtis como o presente caso. As bandas de alta resolução são mais dificilmente obtidas em culturas de liquido amniótico e por rotina esta técnica não é utilizada em diagnóstico prénatal. No presente caso, os pais foram informados do risco de recorrência nas futuras gestações ser de 50%, podendo ser detectado a anomalia, usando técnicas especiais (FISH) para complementar os estudos da citogenética convencional.

P531

ATRASO PSICOMOTOR NUMA CRIANÇA DE 10 ANOS

Jorge Sales Marques
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Criança de 10 anos de idade, sexo masculino, enviado a consulta de genética por atraso psicomotor. Nos antecedentes pessoais há a destacar operação ao cristalino aos 6 anos de idade. Nos an-

tecedentes familiares, os pais são primos de segundo grau e a mãe está grávida de 8 semanas. Ao exame físico, encontramos uma criança alta, com fotofobia, pupilas dilatadas e irregulares, má oclusão dos dentes, orelhas displásicas, hipertrofia gengival e aracnodactilia das mãos e dos pés. Por suspeita clínica de homocistinúria, foram efectuados exames complementares de diagnóstico, que revelaram: rx do esqueleto - osteopenia generalizada, teste rastreio de homocisteína na urina - positivo, aminoácidos no plasma - homocisteína = 75 $\mu\text{mol/l}$ (0-5) e metionina = 640 $\mu\text{mol/l}$ (0-50), aminoácidos na urina - homocisteína = 213 $\mu\text{mol/l}$ (0-3, 5) e metionina = 92 $\mu\text{mol/l}$ (0-40). A biópsia da pele confirmou tratar-se de homocistinúria por défice de cistatione - β sintase - 0,02 nmol/h/mg proteína (normal-0,85) Iniciou tratamento com vitamina B6, ácido fólico e ácido acetil-salicílico. O controlo analítico após 3 meses revelou melhoria significativa dos valores de homocisteína no plasma e urina. O diagnóstico pré-natal da gravidez actual da mãe, revelou um feto do sexo feminino afectado com homocistinúria. As células amnióticas registaram défice de cistatione - β sintase - 0,07 nmol/h/mg proteína (normal - 2, 05 - 6, 09). Os pais optaram por não interromper a gravidez. A bebé nasceu de parto eutócico, com peso estatura e perímetro craneano no percentil 50. Iniciou tratamento com vitamina B6. Encontra-se bem clinicamente, com desenvolvimento psicomotor adequado a idade.

A homocistinúria é uma doença rara, de transmissão autossómica recessiva e incidência de 1/100.000. É secundária ao erro inato no metabolismo da metionina A homocisteína fica acumulada nos sistemas ocular, musculoesquelético e nervoso central, com manifestações vasculares associadas. O cromossoma afectado é 21q22.3. A mutação mais frequente é a G307S. Em 50% dos casos respondem ao tratamento com vitamina B6.

P532 DÉFICE DE ESTEROIDE SULFATASE: UM CASO ESPORÁDICO E OUTRO LIGADO AO X.

Jorge Sales Marques

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Caso 1: Lactente de 8 meses de idade, sexo masculino, enviado a consulta de genética por xerodermia. Pais jovens e não consanguíneos. Sem história familiar de doença dermatológica. Desde o nascimento que apresenta pele seca afectando o couro cabeludo, tronco e pernas. Foi alimentado ao peito até ao mês de idade e posteriormente iniciou leite adaptado hipoalérgico. Aos 7 meses, começou a comer biscoitos. Aos 11 meses, por suspeita de eczema atópico, fez testes cutâneos e sanguíneos que revelaram alergia a clara do ovo e amendoins. Não houve melhoria clínica nos meses seguintes, apesar de ter iniciado dieta livre em produtos contendo clara do ovo e amendoins. Por persistência e até agravamento da xerodermia, nomeadamente ao nível dos membros inferiores, foi efectuado biópsia da pele que revelou défice de esteroide sulfatase: 0 nmol/h/mg (normal: 0, 65-1, 3).

Caso 2: Criança de 3 anos de idade, sexo masculino, enviado a consulta de genética por xerodermia. História familiar marcada de patologia do foro dermatológico, nomeadamente xerodermia e sempre em indivíduos do sexo masculino (avô, tio e dois primos todos do lado materno). A xerodermia surgiu aos 6 meses de idade, com agravamento nos meses frios. Atinge todo o

corpo, com excepção das regiões palmar e plantar. Por suspeita de ictiose ligada ao x, foi feita biópsia da pele que revelou défice de esteroide sulfatase - 0 nmol/h/mg (normal: 0, 94-2, 16). Atendendo que em 25% dos casos, esta forma de apresentação está ligada ao síndrome de Kallman, foi feito rastreio hormonal e ressonância magnética cerebral, que foram normais.

A ictiose ligada ao X é mais frequentemente secundária ao défice de esteroide sulfatase. A opacidade da córnea pode surgir por volta da segunda década. O diagnóstico diferencial deverá ser feito com outras ictioses de causa metabólica, tais como, doença de Refsum infantil, Síndrome de Sjogren - Larson e mucosulfatidoses.

P533 ESTUDIO DE LA LUXACIÓN ATANTO-OCCIPITAL EN EL SÍNDROME DE DOWN

Luis Fernando Porras Estrada, Enrique Galán Gómez, José A. Rodríguez, Luis Fernández-Alarcón y Miguel González
Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz y Universidad de Extremadura, Badajoz.

La mayoría de los estudios realizados en poblaciones extensas de pacientes afectados por el síndrome de Down y con la finalidad de diagnosticar la luxación A-O, se basan en estudios de radiología simple. Las incidencias de sospecha de luxación son muy elevadas y oscilan entre el 60-70%. No obstante muy pocos casos son sintomáticos.

Se realiza un estudio clínico y radiológico a una población de 130 pacientes afectados por el S. de Down basándose en procedimientos radiológicos convencionales y de tomografía computarizada a los que se aplican los métodos de diagnóstico para este tipo de luxación a fin de determinar el diagnóstico de sospecha y de certeza de la luxación.

El resultado obtenido fue que la prevalencia de la luxación A-O en el S. de Down siendo elevada (27,3%) es muy inferior a la referida en estudios previos.

El estudio aporta otra serie de datos como la existencia de un alto índice de lesiones cervicales asociadas y la ausencia de progresión de la luxación con respecto a la edad en la serie estudiada.

Por último describimos un hallazgo: la luxación unilateral o rotatoria atlanto-occipital y un método sencillo para su reconocimiento y valoración con la medición del ángulo atlo-cráneo-facial.

P534 SÍNDROME DE SMITH-MAGENIS ASOCIADO A PUBERTAD PRECOZ

Montserrat de Felipe Jiménez-Casquet, Carmen Fuentes Gutiérrez, José Antonio López Medina, José Luis Barrionuevo Porras, M. Rosario Benavides Román, Purificación Cárdenas Guerrero y Luis Ortega Martos
Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Antecedentes: Síndrome descrito por *Smith et al* (1986), en niños con una delección 17p11.2 y retraso psicomotor (RPM), alteraciones del comportamiento, y dismorfia craneofacial. La frecuencia estimada es de 1/25.000 RN vivos. Aportamos un caso de Smith Magenis con pubertad precoz, no descrito anteriormente en la literatura.

Caso clínico: Niño de 6 años con RPM global estático, y S. de hiperactividad y déficit de atención acompañado de alteraciones en el comportamiento, con episodios de agresividad y autoagresión, alteraciones en el sueño con despertares frecuentes, enuresis nocturna, y poliembolocoilomanía. A.P: RNAT, 2700g. Otitis serosa. Estrabismo convergente izquierdo y astigmatismo con lateralización del cuello hacia la izquierda desde lactante. A.F: ambos padres presentan aumento de vello corporal. Exploración: Peso + 4, + 5 SD, Talla + 1, + 2 SD, P.C + 1 SD. Acrobraquicefalia con escoliosis facial leve, hendiduras palpebrales ligeramente hacia arriba, surco subnasal estrecho, boca en acento circunflejo, lateralización del cuello a la izquierda. Pene poco aparente, testes de buen tamaño prepuberales en bolsas. Braquidactilia de manos y pies con sindactilia bilateral del 2º-3º dedo pié. Déficit cognitivo leve, voz ronca y profunda, con alteraciones en la pronunciación. A los 8 años comienza con signos puberales (testes 4ml, G₁P₂A₂). Pruebas Complementarias: TAC y RMN craneal normales. Cariotipo normal. Estudio genético-molecular de Prader-Willi (-). Estudio de Hibridación In Situ Fluorescente (FISH): microdelección 17p11.2. Estudio hormonal: ↑ 17-OH-P, DHEAS y Δ⁴-androstendiona; ↓ Testosterona libre y gonadotropinas. ACTH y Cortisol normales. Pendiente de Test de Estímulo con ACTH y Estudio Molecular de déficit de 21-OH-asa.

Comentarios: Ante un RPM con obesidad y dismorfia craneofacial, con fenotipo Prader-Willi y diagnóstico citogenético (-) se ha de sospechar éste síndrome, sobre todo en niños con alteraciones del comportamiento y trastornos del sueño. Creemos importante su difusión y conocimiento para un diagnóstico precoz de las alteraciones asociadas y una mejor evolución de los pacientes. No se ha descrito en la literatura la pubertad precoz asociada a éste síndrome, aunque cada vez se aportan más casos con características diferenciales a las descritas por 1ª vez en 1986. El caso descrito (aún pendiente de estudios confirmatorios), orienta hacia una pubertad precoz secundaria a una forma parcial de hiperplasia adrenal congénita.

P535

TRISOMÍA PARCIAL 15Q11-Q13

Sonia Arias Castro, Enrique Galán Gómez,
M. del Carmen Ledesma Alcázar, Julia Sáenz Hurtado,
Julián Vaquerizo Madrid y Juan José Cardesa García
Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Caso clínico: Paciente varón de veinte meses remitido por hipotonía y retraso psicomotor. *Antecedentes personales:* producto del tercer embarazo de padres jóvenes, no consanguíneos. El embarazo cursó con normalidad salvo HTA en las 36 semanas de edad gestacional. Parto a término. No precisó reanimación. *Exploración:* fenotipo normal. Únicamente se detectan escleras discretamente azuladas; se objetiva una hipotonía moderada de eje y discreta hiperlaxitud articular. *Exámenes complementarios:* en la IRM craneal se aprecia aumento del espacio subaracnoideo a nivel temporal y de cisura de Silvio. El EEG resultó normal. El cariotipo y estudio mediante FISH demostraron la existencia de una tetrasomía de la región 15q11-q13. Fórmula cromosómica: 47, XY, + psu idic(15) (q13.1). ish 15q11-13(SNRPN/IC × 4). El cariotipo de ambos padres fue normal. Estudio molecular median-

te test de metilación que resultó normal. *Evolución clínica:* desviación del desarrollo compatible con trastorno del área de la comunicación: Trastorno del Espectro Autista.

Discusión: Presentamos un paciente afecto de una tetrasomía parcial del cromosoma 15 de novo, que incluye la región q11-q13.

Aunque existan una gran variedad de anomalías cromosómicas descritas en paciente con trastorno autista, se ha demostrado que las más frecuentemente asociadas a dicho trastorno del comportamiento es la tetrasomía 15q11-q13. Al mismo tiempo hay referencias en la literatura que señalan que el trastorno mental y el comportamiento autista son más severos cuanto mayor es extensión de la duplicación.

P536

TRISOMÍA PARCIAL 1 E HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO

Carmen Fuentes Gutiérrez,
Montserrat de Felipe Jiménez-Casquet,
José Antonio López Medina, José Luis Barrionuevo Porras,
M. Rosario Benavides Román, Purificación Cárdenas Guerrero,
Rosa Espigares Martín y Luis Ortega Martos
Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: La trisomía 1 es una entidad rara. Los casos descritos son trisomías parciales que afectan al brazo largo del cromosoma 1. Presentamos una paciente con asociación de hipotiroidismo congénito y trisomía parcial 1.

Caso clínico: Niña remitida a la unidad de endocrino infantil tras positividad en despistaje neonatal de hipotiroidismo congénito. Nacida a término, bajo peso para su edad gestacional (2250g), hernia umbilical, cutis marmorata y macroglosia leve. Tras estudio completo: TSH 19, FT₄ 1.7, FT₃ 3.5, tiroideos sublingual. Se inicia tratamiento con L-tiroxina con buena respuesta. Seguimiento: crecimiento y ganancia ponderal normales, deambulación a los 2 años, retraso del lenguaje, dificultad para el cálculo y la escritura, para alimentarse sola y relacionarse con otros niños. A la exploración destaca: ojos almendrados, cejas con 1/3 exterior afilado, en acento, puente nasal ancho, boca grande, labios gruesos, labio superior en arco de cupido marcado, pabellones auriculares pequeños, cuello largo, tórax estrecho, vello lanuginoso en dorso, miembros superiores cortos, pliegues poco marcados en cara dorsal de falanges distales de las manos, limitación bilateral de la flexión de 3ª y 4ª falanges distales, braquidactilia en pies con uñas cortas, hiposiquismo leve. Se realiza cariotipo: 46,XX;ins (1) (q12).

Comentario: El hipotiroidismo congénito se asocia en un 10% a otras alteraciones congénitas, incluidas las cromosomopatías. Es por ello importante la realización de cariotipo a todo paciente con hipotiroidismo congénito que asocie rasgos dismórficos y retraso psicomotor, aparte de otros estudios complementarios. La trisomía parcial 1 se describe como un síndrome dismórfico con hipertelorismo, malformación de pabellones auriculares, frente prominente, filtro largo, anomalías en los labios, pliegues palpebrales antimongoloides, malformación de dedos en manos y pies, anomalías cardiovasculares y urogenitales, defectos oculares y retraso mental más o menos marcado. Su detección permite un seguimiento adecuado del paciente y la posibilidad de consejo genético.

P537**S. DE DEPLECCIÓN DE DNA MITOCONDRIAL:
A PROPÓSITO DE UNA FAMILIA CON TRES HIJOS
AFECTOS**

David Crespo Marcos, Aida de la Huerga,
Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, Paz Chimenti Camacho,
Carmen Fernández García-Abril, M. del Mar Guerrero Soler,
Ana M. López Vázquez, Vicente Climent Riera,
Rosa Rodríguez Fernández y Pedro Castro
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: El S. de depleción del DNAm es un trastorno de herencia autosómica recesiva caracterizado por una reducción en el número de copias del DNAm. La clínica es variada, y se asocia a hepatopatía, miopatía y alteraciones del SNC y SNP. Se ha producido un importante avance en su diagnóstico y se ha relacionado con alteraciones parciales de los complejos II y IV de la cadena respiratoria y con desórdenes en genes involucrados en el metabolismo ribonucleico

Casos clínicos: Presentamos el caso de una familia de etnia gitana con tres hermanos afectados que fallecieron posteriormente. Los tres hermanos presentaban una exploración física similar siendo diagnosticados en período neonatal de S. Hipotónico-hipoactivo con escasa reactividad a estímulos externos, reflejos arcaicos incompletos, hipotonía axial y fenotipo peculiar. Dos de ellos presentaron crisis convulsivas focales precoces de diversa morfología rebeldes al tratamiento. AF: consanguinidad de segundo grado, madre 16 años, padre 21 años VIH positivo. *Pruebas complementarias.* *Caso 1.* EMG, estudio metabólico y estudio peroxisomal normal; biopsia muscular: atrofia muscular de fibras tipo II y palidez marcada en la técnica para COX-2 con estudio de la cadena respiratoria normal. *Caso 2.* Pruebas de imagen, estudio metabólico y electrofisiológico normal. *Caso 3.* EMG: patrón miopático; estudio metabólico y peroxisomal normal; biopsia muscular: sin alteraciones de carácter diagnóstico, estudio de la cadena respiratoria: déficit de diversos complejos enzimáticos lo cual pudo ser un epifenómeno. Se llegó al diagnóstico en los días previos al fallecimiento del 3º hermano: positividad para depleción del DNAm mediante estudio Southern-Blot. No pudo realizarse estudio de biopsia de piel por problemas en la conservación y negativa familiar.

Conclusiones: 1. Considerar el S. de depleción de DNAm en el diagnóstico diferencial de las encefalomiopatías neonatales. 2. Aunque no existen datos concluyentes probablemente la incidencia de esta entidad sea mayor de lo esperado 3. En nuestro caso no pudo demostrarse una asociación concluyente con una alteración enzimática concreta de la cadena respiratoria. 4. La normalidad en el estudio anatomopatológico muscular así como en el estudio enzimático del metabolismo energético no excluyen la existencia de ésta patología.

P538**DELECIÓN INTERSTICIAL 7Q32-Q34 DE NOVO**

M^a José Romero Egea, Encarnación Guillén Navarro,
I. López Expósito, M. Isabel Garre Sánchez y J.A. Bafalliu
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar y Centro de Salud
Cartagena Este, Cartagena.

Introducción: Las anomalías cromosómicas son una causa frecuente de retraso mental y dismorfia. Presentamos el caso de una deleción intersticial del brazo largo del cromosoma 7.

Caso clínico: Niña remitida a los 11 meses por retraso psicomotor y rasgos dismórficos (implantación baja del cabello, frente y arcos ciliares prominentes, hipertelorismo, pliegues epicanáticos, estrabismo divergente, punta nasal redondeada, filtrum marcado, alteraciones del esmalte dental, cuello corto, pectum carinatum, pliegues palmares anómalos, sobreposición del 2º al 3º dedo de ambos pies). En el análisis citogenético con bandas GTG, se observó una deleción intersticial en el brazo largo del cromosoma 7, en la región 7q32-7q34, confirmado mediante FISH. El cariotipo de los padres fue normal.

Discusión: Para nuestro conocimiento, sería el primer caso publicado con esta anomalía *de novo*. Sólo se ha publicado un caso anterior con esta misma deleción, en tres miembros de una familia como consecuencia de la segregación de una inserción 7;13. Los tres presentaban retraso mental y rasgos dismórficos. En esta región se localizan varios genes supresores de tumores relacionados con neoplasias hematológicas entre otros, lo que obliga a un seguimiento clínico exhaustivo del paciente.

P539**SÍNDROME DE OPITZ-FRÍAS**

Marta Suau Anechina, Marta Cruz Cañete, José López López,
Mateo Arana Agüera y Antonio Jurado Ortiz
Hospital General Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El Síndrome de Opitz-Frías, también denominado síndrome Opitz G/BBB o síndrome oculogenitorlárico, es una enfermedad congénita hereditaria del desarrollo caracterizado por afectación preferente de estructuras mediales del cuerpo: hipertelorismo, alteraciones laríngeas, traqueales y esofágicas así como malformaciones renales e hipospadias. Genéticamente se describen dos formas de herencia: una autosómica dominante asociada al cromosoma 22 y otra ligada al cromosoma X, siendo en este caso los varones los más afectados mientras que las hembras suelen tener sólo hipertelorismo o telecanto.

Objetivos: Describir un nuevo caso de este síndrome muy poco frecuente y poco conocido.

Caso clínico: Se trata de un RNAT (41) PAEG (3.360 g) que ingresa procedente de área de partos para estudio por rasgos dismórficos por presentar a la exploración al nacer: Dolicocefalia, hipertelorismo, raíz nasal aplanada, pabellones auriculares de implantación baja y rotados hacia atrás, criptorquidia bilateral, hipospadias, clinodactilia, chasquido de caderas bilateral, fisura en paladar blando, estridor inspiratorio, soplo sistólico suave I/IV en borde esternal izquierdo e hipotonía generalizada.

En las pruebas complementarias se obtiene: cariotipo XY normal, ductus arterioso persistente, reflujo vesico-ureteral grado II bilateral con duplicidad pielocalicial completa izquierda, displasia de caderas leve bilateral, traqueomalacia. Resto normal. En la evolución presenta retraso psicomotor y pondoestatural con micromielia y perímetro craneal normal, la displasia de caderas se ha corregido y está pendiente de cirugía para cierre del paladar blando. Esta siguiendo controles periódicos en distintas áreas del hospital.

Conclusiones: Consideramos importante el conocimiento de este síndrome porque su filiación precoz permitirá orientar al paciente y diagnosticar precozmente las posibles malformaciones asociadas

P540**DESCRIPCIÓN DE UN CASO DE SÍNDROME DE BRACHMANN-DE LANGE**

Giacomo Cavallaro, Italo Bernardo, Pietro Di Mónaco, Vincenzo Rossi, Domenico D'Angelo, Rosanna Vettone, Luisa Abbate, Elena Bullejos García, Pietro Falco y Luigi Falco

Hospedale San Sebastiano, Caserta (Italia) y Hospital General Yagüe, Burgos.

Objetivos: Describimos el caso de un RN con síndrome de Brachmann-de Lange (McKusick: 122470), caracterizado por retraso de crecimiento, grados variables de retraso mental, microcefalia, hipertonia neonatal, rasgos faciales típicos, micrognatia, hirsutismo, micromelia.

Métodos: RN a término; fenotipo masculino, P 2350 gr; L 46 cm; PC 32 cm. Embarazo controlado; Parto eutócico. Apgar 9/10. A la exploración clínica destaca un fenotipo característico: presencia de hipertonia generalizada, microbraquicefalia, sinofridia y cejas espesas, pestañas largas y rizadas, raíz nasal aplastada, filtro labial largo, labio superior fino, paladar ojival, micrognatia, hirsutismo, micromelia, oligodactilia de la mano derecha con ausencia del IV dedo y clinodactilia del V, de ambas manos y criptorquidia. Se realizó: hemograma, bioquímica, serología TORCH, IgM totales, visita oftalmológica, fondo de ojo, Rx cervical, Rx tórax, Rx abdomen, Rx de brazos y piernas, ecografía de caderas, abdominal, ecocardiografía y ecocardiografía doppler-color y ecografía cerebral que resultaron normales, descartandose patología malformativa asociada. Rx de mano derecha: ausencia de IV metacarpo y falanges del IV dedo, clinodactilia del V dedo. Rx de mano izquierda: clinodactilia del V dedo. Cariotipo 46XY.

Conclusiones: Este síndrome fue descrito por primera vez por Cornelia de Lange en 1933, pero anteriormente ya en 1916 Brachmann describió, durante una autopsia, un niño con fenotipo similar. La etiología es desconocida, aunque se ha encontrado una duplicación de la región q26-27 del cromosoma 3. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque están descritos casos familiares con herencia autosómica dominante. Clínicamente se presenta con las típicas malformaciones antes descritas y sobre todo con un marcado retraso de crecimiento, ya presente en edades tempranas y a veces en época neonatal. Con frecuencia presentan también problemas de alimentación con vómitos, regurgitaciones, alteración de la masticación hasta los 6 meses de edad. El retraso mental normalmente es severo, aunque son mayores los problemas de relación con los demás. Existe retraso en la deambulación con base de apoyo amplia. Los problemas relacionados con la aspiración alimenticia, apneas, obstrucción intestinal y defectos cardíacos son las complicaciones más temidas asociadas a este síndrome y responsables de la muerte en edad temprana.

pática, seguida de la escoliosis. Cuando se acompaña de afectación sistémica, hay que pensar en patología reumática, enfermedades de depósito, procesos infecciosos, tuberculosis, y procesos tumorales. Éstos últimos representan tan sólo el 5% como causa de dolor de espalda y entre ellos se incluyen el neuroblastoma, Ewing, histiocitosis X, linfoma y leucemia aguda.

Presentamos un caso atípico de debut de una leucemia linfoblástica aguda en un niño con dorsalgia crónica y fórmula sanguínea normal.

Caso clínico: Varón de 10 años que presenta dorsalgia de un mes de evolución, catalogada como dorsalgia de características mecánicas que calma con analgésicos. Acude a urgencias por dolor abdominal agudo siendo intervenido de apendicitis, con diagnóstico anatomopatológico de hiperplasia folicular linfóide benigna. Tras la cirugía presenta pérdida de peso, febrícula ocasional, malestar general y se intensifica la dorsalgia. En la exploración física destaca aspecto caquético y esplenomegalia. No adenopatías. Exploración neurológica es normal.

Análisis sanguínea: Hematocrito 33%, Hemoglobina 11,6%, Leucocitos 7700 (20% linfocitos, 75% neutrófilos, 5% monocitos), plaquetas 246000, LDH normal, VSG 17 mm/h, resto normal. Frotis de sangre periférica: no se observan blastos. Gammagrafía ósea: lesiones captantes en D9, L1, novenas costillas y tercio proximal de húmero izquierdo. Serologías febriles negativas. Betaglucocebrosidasa normal. TC de columna: lesiones osteolíticas en todas las vértebras dorsales, L1 y L3, sin imágenes de aplastamiento o fractura. Rx húmero: imágenes líticas con despegamiento de la cortical. Punción aspirado de médula ósea: compatible con leucemia linfoblástica aguda.

Conclusiones: La leucemia linfoblástica aguda es la neoplasia más frecuente en niños de menos de 15 años (23%).

Aunque el dolor óseo es una presentación frecuente (27-50%), la presencia de una extensión de sangre es normal sólo en el 10% de los casos.

En este caso contrasta la extensa afectación ósea en el debut clínico, sin afectación de las series en sangre periférica.

P542**INDICADORES DE CALIDAD EN LA PRÁCTICA TRANSFUSIONAL DE UN SERVICIO DE PEDIATRÍA**

M. Ángeles Llamas Guisado, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, M. del Rosario Jiménez Liria, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, José Luis Gómez Llorente, Moisés Leyva Carmona, Pedro Cortés Mora, Raúl Sánchez Pérez y Juan López Muñoz

Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

El pediatra que indica una transfusión de hemoderivados debe conocer las indicaciones precisas para cada situación clínica, el producto que desea transfundir y los riesgos derivados de la misma.

Objetivo: Analizar la práctica transfusional en nuestro servicio y si se atiende a normas de calidad establecidas.

Material y métodos: Se seleccionaron aleatoriamente 27 actos transfusionales de entre 102 unidades de hemoderivados solicitadas por el Servicio de Pediatría entre (Jul-Dic/02). Se valoró: la indicación, producto, dosis y administración adecuadas, cumplimiento correcta de la solicitud de transfusión, identificación correcta del producto, identificación de responsables, aparición de complicaciones y firma del consentimiento informado

HEMATOLOGÍA**P541****DORSALGIA DE LARGA EVOLUCIÓN; CASO ATÍPICO DE DEBUT DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA**

José M. Barroso Jornet, Albert Feliu Rovira, Rosa Colléll Hernández, Filomena Pagone Tangorra, Aida Hernández Blanco, Susana Boronat Herrero y Joaquín Escribano Subías

Hospital Universitari de Sant Joan Societat Anònima Municipal, Reus.

Introducción: El dolor de espalda es un motivo común de consulta en pediatría ambulatoria. La causa más frecuentes es la idio-

de los tutores. Se siguieron las pautas establecidas en los Protocolos de Terapia Transfusional Neonatal y Pediátrica vigentes del Servicio.

Resultados: Se revisaron 17 indicaciones de concentrado de hematíes, 6 de concentrado de plaquetas y 4 de plasma fresco, correspondientes a 14 pacientes, 6 varones y 8 mujeres, con edad media de $4,5 \pm 5,5$ años. El 59,3% correspondieron a pacientes onco-hematológicos y el 14,8% neonatos. Se detectaron 2 reacciones febriles, una con concentrado de hematíes y otra con plaquetas. La indicación de transfusión fue incorrecta en 4 casos, 3 de ellas con plasma fresco. La dosis fue incorrecta en 2 casos de transfusión de hematíes. La administración fue correcta en el 100% de los casos y la cumplimentación de la solicitud en el 70%. La identificación del producto no constaba en la historia del paciente en 14 casos (54%). Solo apareció firma de consentimiento informado en 2 de los pacientes.

Conclusiones: Los criterios de indicación de transfusión de hematíes y plaquetas fueron en general respetados, no así los de plasma fresco. Las complicaciones inmediatas relacionadas con el procedimiento fueron escasas. La identificación del producto debe quedar reflejada en la solicitud de transfusión y en la historia clínica. Dado que la sangre es un tejido homólogo vivo y la transfusión debe considerarse un injerto tisular, insistimos en la importancia y obligatoriedad de cumplimentar el consentimiento informado en la práctica transfusional pediátrica.

P543 NIVEL SÉRICO DE TROMBOPOYETINA EN CORDÓN UMBILICAL, EN NIÑOS Y JÓVENES ADULTOS

Giacomo Cavallaro, Italo Bernardo, Alfredo de Simone, Pascuale Laudiero, Francesco Pullano, Giuseppe Palumbo, Elena Bullejos García, M. Teresa Romano, Pietro Falco y Luigi Falco

Hospedale San Sebastiano, Caserta (Italia) y Hospital General Yagüe, Burgos.

Objetivos: Los cambios séricos de niveles de trombopoyetina (TPO) en niños en fase de desarrollo todavía son desconocidos, en contraste con los numerosos estudios sobre niveles de eritropoyetina (EPO) y factor de crecimiento de colonias de granulocitos (GM-CSF) existentes.

Métodos: Medimos niveles de TPO, EPO y GM-CSF en 87 muestras de suero. 32 de ellos de cordón umbilical, 30 de niños sanos entre 6 y 10 años de edad y 25 de jóvenes adultos sanos entre 31 y 47 años de edad. La muestra de sangre fue inmediatamente separada y guardada a -45 °C. Las concentraciones séricas de TPO, EPO y GM-CSF se midieron con ELISA. Los resultados se expresaron como media \pm desviación estándar (DE); las diferencias se consideraron significativas para valor $p < 0,05$.

Resultados: Nuestros resultados demuestran que los cambios séricos de TPO y GM-CSF son dependientes de la edad, de hecho sus niveles son significativamente más altos en niños que en adultos; en contraste con los niveles séricos de EPO, que son levemente más altos en el cordón que en niños. En adultos, los niveles de EPO vuelven a descender.

Conclusiones: El mecanismo de aumento de los niveles de TPO en neonatos se encuentra en fase de investigación. Su elevación podría ser debida a exceso de producción, disminución de eliminación y/o reducción de la masa del receptor en los megacariocitos/plaquetas (c-Mpl). Para que sea más clara la trom-

bopoyesis y sus mecanismos, en los niños, deberían realizarse nuevos estudios sobre el sistema c-Mpl y TPO, aportando un número mayor de neonatos.

TABLA. **Correlación entre TPO, EPO y GM-CSF en el cordón umbilical, niños y adultos. Los resultados están expresos como media \pm DE**

	TPO pg/ml	EPO mUI/ml	GM-CSF pg/ml
Cordón Umbilical (C.U.) (32)	$31,5 \pm 26$	$4,0 \pm 2$	28 ± 6
Niños (30)	$16,1 \pm 7$	$3,7 \pm 1$	$18,7 \pm 4$
Adultos (25)	$6,7 \pm 6$	$2,5 \pm 1$	$7,2 \pm 6$
C.U. vs. Niños	$p = 0,003$	$p = 0,000$	$p = 0,500$
C.U. vs. Adultos	$p = 0,000$	$p = 0,000$	$p = 0,006$
Niños vs. Adultos	$p = 0,000$	$p = 0,000$	$p = 0,000$

P544 COMPARACIÓN ENTRE DOS PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN DE ERITROPYETINA RECOMBINANTE EN PRETÉRMINOS

M. Ángeles Llamas Guisado, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Manuel González-Ripoll Garzón, Ángeles Ortega Montes, Francisco Javier Muñoz Vico, M. del Rosario Jiménez Liria, Pedro Cortés Mora, Raúl Sánchez Pérez y Juan López Muñoz
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivo: Comparar el efecto de la administración de una o tres dosis semanales de eritropoyetina recombinante humana sobre la actividad eritropoyética y la necesidad transfusional de RN pretérminos de muy bajo peso.

Material y métodos: 102 RN pretérmino de < 32 s y/o < 1500 g nacidos de forma consecutiva, fueron distribuidos de forma aleatoria para recibir 250 UI/kg 3 veces a la semana (Grupo A), o 750 UI/kg en dosis única semanal (Grupo B), durante 6 semanas, comenzando en la 1.^a semana de vida y recibiendo 4 mg/kg/día oral a los 14 días. Se compararon los valores de hb, hto, hm, neutrófilos, plaquetas, reticulocitos ferritina sérica y receptor sérico de la transferrina (RsTf) determinados al comienzo, a los 15 días y al final del estudio, así como el volumen de sangre extraída, la aparición de complicaciones (sepsis, displasia broncopulmonar, enterocolitis necrotizante, ductus persistente, hemorragia intracraneal) y el número de transfusiones requeridas. Para el estudio estadístico se utilizaron el test "t" de Student, Anova para muestras repetidas, Chi cuadrado y la regresión lineal múltiple.

Resultados: Ambos grupos A (53 RN) y B (49 RN) no mostraron diferencias en cuanto a EG, sexo, edad, peso, hb, neutrófilos, plaquetas, reticulocitos y ferritina al inicio del tratamiento. La sangre extraída y la aparición de complicaciones fue similar en ambos grupos. La hemoglobina y ferritina sérica descendieron de forma significativa en ambos grupos ($p < 0,000$ y $p < 0,001$ respectivamente), sin evidenciar diferencia entre ellos. Los reticulocitos y el RsTf aumentaron de forma significativa en el Grupo A y B ($p < 0,05$) sin constatar diferencia entre ambos grupos. Los neutrófilos no se modificaron y las plaquetas aumentaron a lo largo del estudio ($p < 0,000$) sin diferencias entre el Grupo A y B. 21 RN (11 del Grupo A y 10 del Grupo B) precisaron transfusión de hematíes. En el grupo transfundido, la media de transfusiones recibidas por niño fue de $2,78 \pm 2,2$ en

el Grupo A y $2,38 \pm 1,2$ en el B sin diferencia significativa. El 83,4% de los RN transfundidos presentaron complicaciones.

Conclusiones: La administración de rEpo en pretérminos de muy bajo peso en dosis única semanal parece igual de efectiva que la estandar de tres dosis a la semana en cuanto a requerimiento transfusional se refiere y puede significar una pauta de administración más cómoda y menos cruenta para el paciente.

P545

APLASIA MEDULAR SEVERA. EVOLUCIÓN Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Elvira Morteruel Arizkuren, María Macho Díaz, Itziar Astigarraga Aguirre, M. Aurora Navajas Gutiérrez, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez, Alejandro Urberuaga Pascual y M. Ángeles Piñán Francés
Hospital de Cruces, Baracaldo.

Introducción: La aplasia medular (AM) se define como pancitopenia secundaria a la falta de precursores hematopoyéticos en médula ósea (MO) y se considera severa si la celularidad en la biopsia de MO es $< 25\%$ y al menos uno de los siguientes criterios: neutrófilos $< 500/\text{mm}^3$, plaquetas $< 20.000/\text{mm}^3$ o reticulocitos $< 1\%$.

Objetivo y método: Estudio retrospectivo de los niños menores de 14 años diagnosticados de AM severa (AMS) desde 1995. Se revisan la presentación clínica y evolución desde la introducción de los protocolos nacionales (SEHP-AEP) con trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) e inmunosupresores (INM).

Resultados: Se incluyen 8 pacientes (7 M/1 H), edad media 7,2 años (rango 1,1-13). Como antecedentes: púrpura trombocitopénica crónica (4 años de evolución) en 1, hematuria y proteinuria en 1 e infecciones recientes en 3 (varicela + parvovirus, citomegalovirus y gastroenteritis). No exposición previa a tóxicos conocidos. El principal motivo de consulta fueron las petequias y hematomas, con sangrado activo en 2. La media de evolución de los síntomas fue de $13,1 \pm 11,5$ días. Destacaron como datos hematológicos medios: neutropenia ($523 \pm 289/\text{mm}^3$), anemia ($6,7 \pm 2,5$ g/dl), trombopenia ($7875 \pm 3090/\text{mm}^3$). El estudio de fragilidad cromosómica fue positivo en una niña y están pendientes los análisis moleculares para confirmar el diagnóstico de Anemia de Fanconi. Los 7 pacientes restantes se trataron según el protocolo: 1 recibió TPH alogénico familiar idéntico y el resto gammaglobulina antitrombocítica (GGAT) de caballo, esteroides, ciclosporina y factores estimulantes hematopoyéticos. Tras este primer ciclo se obtuvieron 2 respuestas completas (RC) y 1 parcial. De los 4 casos tratados con un segundo ciclo de GGAT (de conejo), 1 alcanzó RC. Ante la falta de respuesta, una niña recibió TPH no emparentado y los otros 2 oximetolona. Los 2 pacientes trasplantados fallecieron durante el procedimiento. Una niña con RC fue diagnosticada posteriormente de hemoglobinuria paroxística nocturna. Los casos refractarios presentaron múltiples complicaciones infecciosas y altas necesidades transfusionales así como toxicidad por Ciclosporina.

Conclusiones: En nuestra experiencia la aplasia medular severa es poco frecuente y se deben excluir enfermedades constitucionales o genéticas. La tasa de respuesta a la terapia inmunosupresora es del 42% y el trasplante alogénico, aunque curativo, es muy tóxico. Su morbi-mortalidad es equivalente a la de las enfermedades malignas.

P546

UM CASO CLÍNICO DE LEUCOPENIA CONGÉNITA GRAVE COM APRESENTAÇÃO NO PERÍODO NEONATAL

Antonio Eduardo Figueiredo, Estela Veiga, Isabel Santos, Orquidea Freitas, Teresa Costa y Antonio Marques Valido
Maternidade Alfredo da Costa, Lisboa (Portugal).

Criança do sexo feminino, 5ª filha de pais jovens, consanguíneos, saudáveis, com 2 irmãos de sexos opostos falecidos no período neonatal precoce com síndrome polimalformativa não esclarecido (dismorfologia facial, anomalias renais e hepáticas), e 2 irmãs saudáveis.

Gravidez vigiada, diagnóstico pré-natal de malformação pulmonar. Cesariana na Maternidade Alfredo da Costa às 37 semanas por oligoâmnios. Recém-nascido leve para a idade gestacional (peso ao nascimento 2150 g), com fácies dismórfica, asfixia neonatal ligeira e síndrome de dificuldade respiratória precoce. Laboratorialmente, nas primeiras horas de vida: leucopenia (2500 cel.), com granulocitopenia (1550 neutrófilos) e linfocitopenia (750 linfócitos), sem alterações da série vermelha e/ou plaquetária. O estudo radiológico do tórax mostrava uma ausência da imagem correspondente a timo.

A evolução clínica caracterizou-se por múltiplas infecções bacterianas graves –sepsis com pneumonia, abscessos cutâneos–, a diferentes agentes (incluindo *Escherichia coli*), acompanhadas de neutropenia e linfopenia severas, refractárias ao G-CSF e a qualquer terapêutica medica instituída.

O mielograma (dia 49) mostrou uma hipoplasia da linhagem mielóide, com ausência das formas mais maduras, e linfoplasmodiocitárias; sem alterações significativas das séries eritrocítica e megacariocítica e sem elementos estranhos a medula. A imunofenotipagem da medula óssea não identificou células T. Dos restantes exames complementares de diagnóstico salientamos: metabolismo do cálcio sem alterações; serologia negativa para HIV, imunoglobulinas séricas ligeiramente diminuídas, ausência de anomalias cardíacas, renais e cerebrais.

A criança faleceu ao 145º dia de vida, na sequência de uma sepsis fulminante a *Candida albicans*.

A autópsia revelou ausência de timo e de folículos linfóides no intestino, placas de Peyer e baço, e permitiu constatar a existência de microquistos renais difusos e malformação pulmonar adenomatóide quística de tipo II, à direita.

Diagnóstico provável: Disgenesia Reticular.

P547

ABDOMINALGIA Y HEMATURIA MACROSCÓPICA COMO INICIO DE HEMOPATÍA MALIGNA

Laura San Feliciano Martín, M. Dolores García García, Dorotea Raquel Fernández Álvarez, Manuela Muriel Ramos, Carmen Hernández Zurbano y Rubén García Sánchez
Hospital Universitario de Salamanca. Hosp. Clín. y Hosp. Virgen de la Vega.

Introducción: De las leucemias agudas en la infancia, sólo el 15% son mieloides. Se caracterizan por sus diferentes formas de presentación, una de ellas, poco habitual es el síndrome hemorrágico con crisis renoureteral.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 11 años de edad, de raza negra, que consulta por hematuria macroscópica

y dolor intenso en flanco e hipogastrio derecho. En la exploración se objetiva afectación del estado general, palidez de mucosas, esplenomegalia de 3 centímetros, puñopercusión renal derecha dolorosa e hiperplasia gingival.

Ante la sospecha de crisis renouretal se solicita ecografía abdominal, en la que se aprecia aumento de tamaño y alteración de la ecoestructura del riñón derecho. Se confirma la presencia de esterazas y nitritos en el análisis de orina. El hemograma muestra anemia (hematíes: 1,9 millones, Hb.:5,7g/dl.), leucocitosis (neutrófilos: 8500, linfocitos:6800, monocitos: 38000) y trombocitopenia (14000). Sospechando hemopatía maligna se realiza frotis de sangre periférica, con un recuento del 79% de blastos de aspecto monocitoide con peroxidasa positiva. Valorando una posible leucemia mieloide se realiza un punción aspirativa de médula ósea, que confirma la infiltración de 40% de blastos monocitoides y eosinófilos patológicos, junto con citometría de flujo con Tdt negativo, antígeno granulocítico CD15 positivo y marcadores CD13 y 33 positivos y biología molecular con inversión del cromosoma 16, confirmando el diagnóstico de leucemia mieloide aguda M4 con eosinófilos.

Discusión: Siendo frecuentes las complicaciones hemorrágicas en este tipo de leucemias no es habitual la presencia de hematuria dolorosa como síntoma inicial, como ocurrió en nuestro paciente que fue secundaria a la infiltración leucémica del tejido renal, dada su remisión, seguida ecográficamente, con tratamiento quimioterápico. La exploración completa del paciente y el estudio de parámetros hematométricos han permitido el diagnóstico definitivo.

P548 EXPRESIÓN CARDIOLÓGICA Y HEMATOLÓGICA DE LA DREPANOCITOSIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Yolanda Lage Alfranca, Alejandro López Escobar,
Sergio José Quevedo Teruel, Rafael Díaz Delgado,
M^a Llanos Carrasco Marina y Ersilia González Carrasco
Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 14 años diagnosticada desde los 12 años de drepanocitosis homocigota, insuficiencia mitral y aórtica leve junto con miocardiopatía dilatada que acude por cuadro de fiebre de hasta 39 °C y dolor centrotorácico de características pleuríticas de 12 h de evolución. A la exploración destaca un A.E.G., palidez mucocutánea y soplo cardíaco sin cambio a las exploraciones previas, siendo el resto de exploración normal. Se le realiza analítica completa en la que se objetiva una anemización respecto a las cifras previas de hemoglobina (5 g/dl; previas de 6-7 g/dl) con aumento de la PCR (72 mg/l), siendo el resto normal, radiografía de tórax con discreta cardiomegalia, ECG con crecimiento del VI. Ante la sospecha de neumonía se inicia tratamiento con Ceftriaxona i.v., sueroterapia i.v. y analgesia. Durante su ingreso persiste el dolor torácico y la fiebre sin focalidad tras pruebas microbiológicas (hemocultivos, frotis faríngeo, coprocultivo, urocultivo y mantoux) y radiografía de tórax sin cambios respecto a la previa, ecografía abdominal normal y TAC torácico con visualización de cardiomegalia y sin imágenes sugerentes de tromboembolismos. Ante la persistencia de la fiebre, el duodécimo día de ingreso se cambió el tratamiento a Vancomicina y Cefotaxima, remitiendo ésta en 72 h. El vigésimo día de ingreso se ob-

jetivó en la exploración un cambio en las características del soplo cardíaco, realizando un ecocardiograma en el que se visualiza una imagen hiperrefringente en válvula mitral de 9-12 mm de diámetro. Se mantiene la antibioterapia, comenzando con dolor en hueco poplíteo izquierdo a las 12 h de su visualización en el ecocardiograma y en la exploración con dolor selectivo a la presión de meseta tibial. Se le realiza otro ecocardiograma en el que se objetivó la desaparición de la lesión descrita previamente. Aunque podría deberse a una lesión endocárdica pensamos que era una lesión en el contexto de su crisis hemolítica con embolización posterior en meseta tibial. La sintomatología cedió en 72 h con analgesia permaneciendo asintomática y afebril hasta el alta.

Comentarios: La patología de la drepanocitosis abarca un amplio espectro que los pediatras debemos manejar debido al creciente número de casos por la inmigración. Asimismo tenemos que incidir en la prevención de las crisis hemolíticas y sus consecuencias vasoclusivas.

P549 METAHEMOGLOBINEMIA EN UN NIÑO

M^a José González García, M. del Carmen Torres Torres,
Amparo López Lafuente, Gabriel Cebriá Tornos,
M^a José López Rodríguez, M. del Carmen González Ardila
y Valentín Carretero Díaz
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

La metahemoglobina (metaHb) es un derivado de la hemoglobina (Hb) obtenido por la oxidación del hierro del grupo hem, que se convierte en ión férrico, siendo incapaz de captar oxígeno y por tanto de transportarlo.

Los hematíes normales contiene menos del 1% de metaHb, ya que es reducida constantemente por el enzima NADH-Metahemoglobina reductasa, con el citocromo b-5 como electrón transportador.

Clínica: depende de la cantidad de metaHb, varía entre una cianosis brusca que no responde a oxígeno y el coma o la muerte del paciente.

La etiología puede ser *congénita* o *adquirida* por exposición a tóxicos.

El tratamiento se inicia cuando la metaHb supera el 30%, con azul de metileno (1-2 mg/kg IV) que actúa como antídoto específico convirtiendo la metaHb en Hb.

Caso clínico: Niño de 7 años que consulta por palidez cutánea y cianosis labial. Ante la sospecha de una metaHb se reinterroga a la madre que refiere que los zapatos que lleva el niño los habían teñido el día anterior en una zapatería. La exploración física es normal, salvo la discreta palidez cutánea y cianosis labial y subungueal.

En la gasometría arterial al ingreso: pH 7,45, pCO₂ 30 mmHg, pO₂ 76 mmHg, HCO₃ 21,1 mEq/l, EB -1,5 mEq/l, SatO₂ 96%, MetaHb 26,9%, OxiHb 66,8%, CarboxiHb 0,3%, Hb reducida 6 g/l, Contenido de O₂ 9,7, Capacidad O₂ 10,6.

Hemograma, coagulación y Rx tórax: normales.

Tras la retirada del tóxico remite la cianosis, no requiriendo tratamiento farmacológico. Reinterrogado el zapatero, usó tres tintes, siendo la Tintura Rápida de Tarrago la tóxica por contener Anilina.

Conclusión: 1. Cianosis sin cardiopatía congénita conocida, pensar en metahemoglobinemia como principal sospecha diag-

nóstica. 2. Tal sospecha es indicación de realización de gasometría con estudio de Hb, la cual confirma el diagnóstico. 3. Las causas de metahemoglobinemia, pasados los primeros meses de vida son principalmente secundarios a tóxicos. 4. Es necesaria una búsqueda rigurosa del tóxico para retirar la exposición.

P550

SÍNDROME DE WISKOTT-ALDRICH

M. Conde, Estela Veiga, P. Braga, M.J. Galo, T. Almeida, Ana Bettencourt, Teresa Costa, Antonio Marques Valido y L. Rosado

Hospital Dona Estefânia, Lisboa (Portugal) y Maternidade Alfredo da Costa, Lisboa (Portugal).

Criança sexo masculino, filho de pais não consanguíneos, primeira gesta, primeira para, gravidez vigiada com HTA ligeira no último trimestre e serologías negativas. Parto eutócico às 36 semanas, com peso ao nascer 2317 g.

Iniciou quadro clínico de trombocitopenia (petéquias, equimoses, hematemese e rectorragias) no 2º dia de vida, com necessidade de transfusão de concentrado plaquetário, com pouca resposta à corticoterapia e imunoglobulina endovenosa.

Enviado aos 43 dias de vida à consulta de Hematologia do HDE. Perante a tríade de dermatite seborreica, trombocitopenia e volume plaquetário baixo (3,5 fl) foi feito o diagnóstico de S. Wiskott-Aldrich. O estudo molecular foi compatível com o diagnóstico (gene wasp no exon 1, mutação Arg 13x).

Clínicamente cursou com agravamento exuberante da dermatite, necessitando de períodos de corticoterapia sistémica e de ciclos de UVB. Fez múltiplas intercorrências infecciosas, nomeadamente gastroenterites agudas, bronquiolites e otites de repetição, duas das quais supuradas, pelo que se decidiu iniciar imunoglobulina endovenosa regular.

Aos 3 anos, quadro neurológico agudo de cefaleias e convulsão focal. Os exames imagiológicos (TAC e RMN CE) mostraram imagem intraparenquimatosa, cujo exame histológico revelou tratar-se de linfoma primitivo do SNC. Na fase de aplasia pós 1º ciclo de quimioterapia fez sépsis irreversível a Pseudomonas. Agradece-se colaboração:

Serviço de Genética HDE - Prof Dr Luís Nunes.

Serviço de Imagiologia HDE - Dra Leonor Bastos.

Serviço de Neurocirurgia HDE - Dra José Migueis.

Serviço de Pediatria IPO de Lisboa - Dra Ana neto.

P551

PRESENTACIÓN DE UN CASO DE PIROPOIQUILOCITOSIS HEREDITARIA

Tamara Carrizosa Molina, Nuria Muñoz Jareño, Resurrección Reques Cosme, Belén Joyanes Abences, Diego López de Lara, Alejandro Pazos García, Carmen González y Celia Gil López
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La Piropoiquilocitosis Hereditaria es una anemia hemolítica por un defecto de la espectrina de la membrana del hematíe. Presentamos el caso de un lactante de 2 meses con anemia que es remitido a nuestro hospital para estudio hematológico.

Caso clínico: *Antecedentes personales:* recién nacido a término que desde el nacimiento presenta importante anemia he-

molítica que precisa transfusión de concentrado de hematíes con periodicidad semanal. Se había realizado estudio hematológico al paciente y a sus padres, sospechándose alfa-talasemia por la presencia de microcitosis y hemoglobina A2 normal. A la exploración física destaca hepatomegalia de 2-3 centímetros y en el estudio bioquímico datos de hemólisis. Se realiza estudio hematológico al paciente donde presenta: hematíes $3,3 \times 10^{12}/l$, Hb 9,1 g/dl, Hcto 26,7%, VCM 80,7 fl, HCM 27,5 pg, CHCM 34,1 g/l, ADE 24,3%, reticulocitos 2%; en el frotis se observa anisocitosis con doble población, una normocítica y normocrómica, y otra microcítica con frecuentes microesferocitos, poiquilocitos y fragmentos junto con discreta policromatofilia; por cromatografía presenta 2% de hemoglobina A2 y 14% de hemoglobina F; el estudio del ADN muestra 4 genes alfa; y el test de fragilidad al calor (46 °C) es positivo. Se hace el mismo estudio a los progenitores descartando alfa talasemia y se comprueba que el padre presenta una serie roja microcítica e hipocroma al igual que la madre, que además muestra frecuentes eliptocitos y algún poiquilocito en el frotis. Ante estos resultados se hace el diagnóstico de piropoiquilocitosis hereditaria.

Conclusión: Esta entidad es un tipo especial de eliptocitosis hereditaria que aparece cuando se hereda la espectrina mutante de uno de los padres con eliptocitosis escasa o nula y el déficit parcial de la espectrina del otro progenitor que es hematológicamente normal.

Para el diagnóstico definitivo se precisa estudio molecular de las mutaciones. Esta anemia mejora a medida que aumenta la proporción de Hb A sobre la Hb fetal al disminuir la fragilidad de los hematíes, como sucedió en este paciente, que no ha vuelto a precisar más transfusiones.

INFECTOLOGÍA

P552

ECTIMA GANGRENOSO QUE PRECEDIÓ AL DEBUT DE LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA

Moisés Leyva Carmona, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, José Luis Gómez Llorente, M. del Rosario Jiménez Liria, M. Ángeles Llamas Guisado, Ana M. Campos Aguilera, Antonio Miguel Daza Torres, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos y Juan López Muñoz
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: El ectima gangrenoso es una lesión dérmica producida por pseudomonas aeruginosa que afecta sobre todo a sujetos inmunodeprimidos. Presentamos un caso de ectima gangrenoso en una niña de 3 años previamente sana en la que solo las alteraciones citogenéticas presentes en médula ósea nos orientaron hacia una enfermedad hematológica que padeció a los tres meses de esta infección.

Caso clínico: Niña de 3 años que un mes previo al ingreso presenta brote febril con exantema foliculo-vesicular distribuido en miembros inferiores. Tras 20 días presenta empeoramiento clínico con aparición de una lesión ampollosa serohemorrágica inicialmente y después de aspecto necrótico en muslo derecho de 6 x 6 de diámetro en la que se cultiva pseudomona aeruginosa. Exámenes complementarios: Hb: 8,4 g/l, leucocitos: 3300,

Plaquetas: 11.000. Frotis de sangre periférica: No Blastos. Perfil hepático y renal: Urea 117 mg/dl, Creatinina: 1,4 mg/dl, Transaminasas y P. Coagulación normales.

Evolución: Se inicia tratamiento parenteral con Ceftacídima y Tobramicina y tratamiento tópico con Gentamicina. Ante la persistencia de pancitopenia se realiza aspirado de médula ósea cuyo resultado inmediato descartó enfermedad hematológica (aspirado, citometría y biopsia), aunque el estudio citogenético reveló una hiperplodia 56,XX, +4, +6, +8, +8, +17, +18, +20, +21, +21(13)/46XX(7).

Tras solucionar el cuadro infeccioso se normalizan los valores hematimétricos.

Tras dos meses de seguimiento inicia pancitopenia progresiva por lo que se repite aspirado de m.o. resultando una infiltración por 95% de blastos de morfología L2 de la FAB. Inmunofenotipo: LAL preB. Cariotipo: Igual resultado citogenético al descrito.

Comentarios y conclusiones: 1. El ectima gangrenoso, lesión típica de inmunodeprimidos, nos obligó a descartar inicialmente enfermedad neoplásica o inmunodeficiencia en ese momento, aunque todos los estudios iniciales fueron negativos. 2. Las alteraciones citogenéticas en médula ósea nos pusieron en alerta sobre la posibilidad de una enfermedad clonal hematológica subyacente, que obligaba al seguimiento estrecho.

P553 INFECCIÓN RESPIRATORIA DE VÍAS BAJAS EN NIÑOS MENORES DE DOS AÑOS. IMPORTANCIA DEL VRS

Pere Genaró i Jornet, Emma Ametller, Cristina Casas, Esther Jiménez, Carmen González, Gemma Giralt, José M. Menjibar, Gloria Estopiñá y Jaume Macià
Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona.

Objetivos: Relacionar la presencia de VRS con la gravedad y duración de la infección de vías respiratorias bajas (IVRB) en niños menores de dos años.

Material y métodos: 1. Estudio observacional prospectivo durante los meses de octubre y diciembre del 2002. 2. Población: Niños menores de dos años que acudieron a urgencias por infección de vías respiratorias bajas. 3. Recogida de datos, instrumentalización. En la consulta de urgencias se realizó cuestionario clínico-epidemiológico, valoración clínica mediante *Score* Hospital San Juan de Dios y obtención de moco retrorinal para la práctica de enzimoimmunoanálisis. Los niños dados de alta se siguieron mediante contacto telefónico.

Resultados: De los 114 pacientes estudiados el 63,2% fueron niños. Edad media de los niños 7,5 (6) meses y 8,9 (7) para las niñas. En los niños la prevalencia de VRS fue del 41,7% y en las niñas del 69% ($p = 0,005$) No hallamos relación entre el VRS y la gravedad del cuadro. Puntuación media según *score* 5,6 (ee 0,3) para los VRS positivos y 5,5 (ee 0,3) para los VRS negativos ($p = 0,884$). En los 43 pacientes que se constató la duración del cuadro no encontramos relación entre el VRS y la duración del mismo: media de 16,6 (ee 1,4) días para los VRS positivos y 13,7 (ee 1,4) días para los negativos ($p = 0,163$).

Conclusiones: Se ha encontrado una mayor proporción de IVRB en varones y un mayor número de VRS positivos entre las niñas. No hemos encontrado diferencias en cuanto a la duración ni la gravedad del cuadro.

P554 DESCRIPCIÓN DE LA MORTALIDAD POR ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA EN MENORES DE 15 AÑOS. GRAN CANARIA 1991-2002

Amós José García Rojas, Pilar García Castellano, Ana Bordes Benítez, Bernardo Lafarga Capuz y Julio Vázquez Moreno

Dirección General de Salud Pública, Hospital Universitario Dr. Negrín, Las Palmas de G.C. y Centro Nacional de Microbiología de Majadahonda.

Antecedentes y objetivos: La enfermedad meningocócica sigue siendo un gran problema de salud pública, por la relativamente importante letalidad que sigue presentando. Se describe la tendencia de la mortalidad por enfermedad meningocócica en la isla de Gran Canaria durante el período temporal 1991-2002, utilizando la información generada por la Red Canaria de Vigilancia Epidemiológica.

Sujetos y métodos: Se emplearon las definiciones de caso expresadas en los Protocolos de las Enfermedades de Declaración Obligatoria de la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica. Como ámbito del estudio se utilizó el conjunto de residentes habituales y no habituales de la isla de Gran Canaria. Los datos sobre defunciones se obtuvieron del Sistema de Vigilancia Epidemiológica, tanto a través de las E.D.O. como del circuito microbiológico. Las variables analizadas fueron sexo, edad, año de defunción, forma clínica, serogrupo y serosubtipo.

Resultados: Durante el período temporal analizado, se produjeron 8 fallecimientos por enfermedad meningocócica, en menores de 15 años. El 75% de los casos fallecieron en el trienio 2000-2002, mientras que lo largo de 1991-1999 solamente fallecieron el 25%. Dos tenían menos de 1 año de vida, tres entre 1 y 5, y tres más, entre 6 y 14. Siete eran varones y uno mujer. Razón Hombre/Mujer: 7. Por serogrupos, tres eran C, cuatro B y uno no se pudo serogrupar.

Conclusiones: Se destaca el incremento de las muertes por enfermedad meningocócica en los últimos años, principalmente a costa del serogrupo B. La sepsis meningocócica es la forma clínica más letal.

P555 ASOCIACIÓN DE SEPSIS MENINGOCÓCICA Y LEISHMANIASIS VISCERAL

Rocío Montiel Crespo, Sebastián Quintero Otero, Araceli Quevedo Vía, Fernando Rubio Quiñones, Arturo Hernández González, Servando Pantoja Rosso y Raúl Ladine Castello
Hospital Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La leishmaniasis visceral es una entidad con baja prevalencia en nuestro medio que afecta preferentemente a niños, aunque desde la aparición del SIDA su incidencia se ha visto incrementada en pacientes adultos.

Para su diagnóstico nos basamos en el cuadro clínico de fiebre prolongada, esplenomegalia y pancitopenia.

Caso clínico: varón de seis años que ingresa en UCIP en shock séptico por *Neisseria Meningitidis* grupo B. Durante el período de convalecencia, presenta febrícula que se atribuye a infección por catéter central, y posteriormente fiebre elevada, adenopatías múltiples, taquipnea, gingivostomatitis y algias generalizadas.

Reingresa en UCIP por obstrucción de las vías aéreas superiores por las adenopatías, pancitopenia y edema agudo de pulmón. A la exploración destacaba un exantema con adenopatías generalizadas, hepatomegalia de 2 cm y bazo normal. El estudio de médula ósea reveló su infiltración por leishmania, instaurándose tratamiento con anfotericina B liposomal evolucionando favorablemente. El resto de los estudios diagnósticos realizados fueron negativos.

Discusión: En la fase prodrómica de la infección por *Leishmania* se han descrito la aparición de infecciones bacterianas graves como consecuencia de la inmunodeficiencia que ocasiona la enfermedad de base.

Por otro lado en pacientes inmunodeprimidos la presentación de la forma visceral es a menudo atípica con importante afectación sistémica y ausencia de la clásica esplenomegalia.

En nuestro caso la coincidencia en el tiempo de ambas enfermedades, dificultó la orientación diagnóstica, pudiendo haber sido el shock meningocócico consecuencia de la infección previa por el parásito o causa de la manifestación clínica de Leishmaniasis visceral.

P556

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO Y VARICELA

Ester Gil Pons, Miguel Lillo Lillo, Rafael Ruiz Cano, Isabel Cuartero del Pozo, Carolina Gutiérrez Junquera y Alberto Vidal Company

Complejo Hospitalario de Albacete. Hospital General.

Introducción: El síndrome hemofagocítico (SHF) se caracteriza por la aparición de citopenia de al menos dos series, hiperlipemia e hipofibrinogenemia en el contexto de un síndrome febril con hepatoesplenomegalia. Las formas secundarias en la infancia se asocian con frecuencia a infecciones de etiología viral.

Se presentan dos casos de posible SHF acaecidos en el curso evolutivo de varicela.

Caso clínico: Niño de 2 años y 7 meses que, en el contexto de varicela en fase costrosa, presenta fiebre elevada con afectación del estado general, tumefacción e impotencia funcional de grandes articulaciones y hepatoesplenomegalia. Ante los datos clínicos y de laboratorio (Hb 7 mg/dl; plaquetas $67,00/\text{mm}^3$; triglicéridos 395 mg/dl; ferritina elevada hasta 13.272 ng/ml), y con la sospecha de SHF, se realizó estudio de Médula Ósea, observándose hipoplasia relativa de serie eritroide, con hiperplasia macrófaga y de serie mieloide. No se vieron fenómenos de hemofagocitosis. En los hemocultivos crecieron *S. Pyogenes* y *S. Epidermidis*.

Los cultivos de LCR y líquido sinovial fueron negativos. Se inició tratamiento con Penicilina y Vancomicina. La evolución inicial de la afectación articular fue tórpida, realizándose artrocentesis y biopsia de sinovial, con diagnóstico patológico de Artritis Reactiva. En controles subsiguientes se evidenciaron signos radiológicos de osteomielitis en codo derecho y fémur izquierdo. La evolución posterior fue favorable, tanto clínicamente como en cuanto a datos analíticos y hallazgos radiográficos.

En el último año, ha ingresado también en nuestro Hospital otro niño de 2 años de edad que, dos semanas después de erupción de varicela, presentó fiebre elevada y hepatoesplenomegalia. Los exámenes complementarios sugerían la posibilidad de SHF, aunque tampoco se confirmó histopatológicamente.

Conclusión: Pese a ser considerada una enfermedad benigna de la infancia, la varicela puede cursar con complicaciones (infecciones de tejidos blandos, neumonía, afectación neurológica), algunas de las cuales precisan ingreso hospitalario. Aunque no hemos encontrado casos descritos de SHF relacionado con varicela, los dos presentados pueden considerarse como tales. Las posibles complicaciones, no todas leves, de la varicela, apoyan la conveniencia de la vacunación sistemática de la población infantil.

P557

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: REVISIÓN DE TRES CASOS

Sara Guillén Martín, Sylvia Belda Hofheinz, Javier Pizones Arce, Begoña Losada Pinedo, José Tomás Ramos Amador y Jesús Ruiz Contreras

Hospital 12 de Octubre, Madrid y Hospital Universitario de Getafe.

Introducción: La osteomielitis crónica multifocal recurrente es una afectación ósea múltiple infrecuente de diagnóstico de exclusión tras descartar causas infecciosas y tumorales. Destaca por su curso subagudo, su tratamiento sintomático y su evolución en la mayoría de los casos benigna, aunque en ocasiones resulta incapacitante. Presentamos tres casos de esta patología.

Caso 1: Niña de 9 años con dolor en pie derecho y en región distal de pierna izquierda de mes y medio de evolución y febrícula en la última semana, que es remitida para descartar enfermedad maligna. Las radiografías de las zonas afectas muestran lesiones osteolíticas en calcáneo y tibia y la gammagrafía con Tc 99 evidencia captación en calcáneo derecho, metáfisis tibial distal izquierda, vértebra D7, zona suborbitaria izquierda, esternón y rama isquiopubiana izquierda. La VSG es de 64 mm/hora. Se realiza biopsia tibial izquierda, demostrándose un infiltrado inflamatorio inespecífico, siendo los cultivos negativos. Se trata con AINEs, mejorando la clínica, aunque con múltiples recaídas. En una de ellas recibió azitromicina apareciendo una hipertensión intracraneal benigna, que provocó la suspensión de dicho tratamiento.

Caso 2: Niña de 9 años de edad, remitida por anemia y velocidad de sedimentación elevada. Presenta tumoración clavicular derecha postraumática de rápido crecimiento, por lo que se sospecha enfermedad tumoral. La radiografía muestra aumento de tamaño de la zona afectada. Se hace resonancia magnética, detectándose imagen hipointensa en T1 en zona medial y proximal clavicular.

Caso 3: Varón de 22 meses con cojera, que presenta en radiografía lesión osteolítica en metáfisis femoral distal izquierda, posteriormente con bordes esclerosos.

Los dos últimos casos tienen VSG elevada y gammagrafía con captación de la zona afectada. La biopsia muestra un infiltrado de linfocitos y células plasmáticas y los cultivos son negativos. El tratamiento con AINEs resultó eficaz.

Discusión: Ante una lesión ósea de curso subagudo sin signos clínicos infecciosos se debe sospechar esta entidad, cuyo diagnóstico se confirmará por la evolución, las pruebas de imagen, la negatividad de los cultivos y la histología. Es fundamental un diagnóstico lo más precoz posible para evitar pruebas diagnósticas innecesarias y tratamientos agresivos.

P558**ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON MALA EVOLUCIÓN**

M. del Rosario Jiménez Liria, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, José Luis Gómez Llorente, Moisés Leyva Carmona, M. Ángeles Llamas Guisado, Pedro Cortés Mora, Raúl Sánchez Pérez, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos y Juan López Muñoz
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Presentamos un caso de Kawasaki con refractariedad de los síntomas a la administración de gammaglobulinas.

Caso clínico: Preescolar de 2 años con fiebre de 48 horas de evolución (39 °C) que a la exploración presentaba: exantema urticarial generalizado, adenopatía cervical izquierda de 3 cm, inyección conjuntival bilateral, labios eritematosos y figurados. Exámenes complementarios: Hemograma: Leucocitos 12.560 con 70% de PMN, Plaquetas: 304.000. VSG: 104.GOT: 93, GPT 134. PCR: 14,52 mg/dl. Ecografía abdominal: hígado homogéneo, vesícula distendida, no hidropica. Ecocardiograma al ingreso normal. Hemocultivo: negativo. Sedimento urinario: normal. Cultivo frotis faríngeo: negativo.

Evolución: Con los datos clínicos iniciales de enfermedad de Kawasaki se administró al segundo día de fiebre Ig a 2 g/kg en dosis única junto con ácido acetilsalicílico a 100 mg/kg. La evolución ha sido lenta, persistiendo con picos febriles de 40 °C durante los 8 días siguientes a la administración de Ig por lo que se administró nueva dosis a 0,4 g/kg durante 4 días y dexametasona a 0,3 mg/kg durante 6 días, quedando afebril en 72 horas (a los 10 días del ingreso). Tras 72 horas sin fiebre se redujo ácido acetilsalicílico a dosis antiagregantes y se retiraron esteroides. Durante los días + 8, + 10 inició descamación de dedos de las manos e induración de manos y pies. Se realizaron controles ecocardiográficos seriados en el día + 1, + 6, + 8 y + 14 del ingreso, observándose en esta última dilatación de la arteria coronaria derecha con un diámetro máximo de 4,6 mm y coronaria izquierda arrosariada con un diámetro en origen de 2,8 mm, prebifurcación de 4,35 mm y descendente anterior de 3,97 mm, manteniéndose estas lesiones en la actualidad. La función cardíaca, valvular y electrocardiograma fueron normales. Los controles hematológicos antes del alta mostraban trombocitos (1.500.000/ml) y elevación de VSG (137) y disminución de la Proteína C reactiva (3,7 mg/dl); las transaminasas eran normales.

Comentarios y conclusiones: La persistencia de fiebre a pesar del tratamiento con Ig es un indicador de mal pronóstico. Es conocida, aunque rara, la refractariedad al tratamiento con Ig, necesitando dosis adicionales y tratamientos alternativos como esteroides o inmunosupresores.

P559**OSTEOMIELITIS CRÓNICA EN TIBIA DISTAL DERECHA CON LESIONES CUTÁNEAS EN ESPEJO EN MALEOLO INTERNO DE TIBIA IZQUIERDA**

Nuria Domínguez Ruiz-Huerta, Elena del Castillo Navío y Luis M. Antón Rodríguez
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La osteomielitis crónica es un proceso infeccioso del hueso que resulta de la evolución anómala de una osteomielitis aguda por una falta de respuesta tanto ósea como orgánica del huésped. Es infrecuente en la infancia y de escasa

prevalencia en nuestro medio. Presentamos a una niña de 12 años con osteomielitis crónica secundaria al fracaso del tratamiento del episodio agudo.

Caso clínico: Niña de 12 años procedente de Bolivia que consulta por la presencia de úlceras en el 1/3 distal de ambas tibias de un año de evolución. A.P: osteomielitis aguda tratada con antibioterapia y drenaje en su país de origen. En la exploración física presenta lesiones ulceradas exudativas no purulentas en ambos maleolos internos con sensibilidad conservada y buena perfusión distal. En el estudio radiológico de ambas extremidades inferiores se aprecia: pérdida de partes blandas en 1/3 inferior ambas piernas con imagen sugestiva de secuestro óseo en cara medial de metafisis distal de tibia derecha y alteraciones en la trabeculación ósea de la tibia distal izquierda. En el estudio RMN se ven imágenes compatibles con osteomielitis crónica fistulizada. La gammagrafía ósea muestra un aumento de captación en el 1/3 inferior de la tibia derecha. En la biopsia cutánea se observa ulceración crónica no granulomatosa con cultivo positivo para *St. aureus* oxilicina sensible.

Se realiza bajo anestesia general fistulectomía, desbridamiento, secuestrectomía, lavado abundante y puesta a plano del foco siguiendo la técnica de Papineau. Los cultivos de las tomas intraoperatorias fueron todos positivos a *St. aureus*. Se instaura tratamiento antibiótico con cloxacilina durante ocho semanas las cuatro primeras por vía intravenosa. Además se realizaron curas periódicas de la herida comprobándose la formación de un tejido de granulación. No preciso procedimientos secundarios cerrando la herida por segunda intención. Durante este período se protegió la extremidad con una férula posterior.

Conclusión: La osteomielitis crónica requiere, incluso en el niño, tratamiento quirúrgico para remover los tejidos necróticos, fistulas, secuestros óseos y tejidos desvitalizados donde se acantonan los gérmenes y se mantiene la infección al hacer inaccesible la acción de los antibióticos.

P560**TUBERCULOSIS COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO**

Elvira Cañedo Villarroya, Blanca Espinola Docio y Jorge Martínez Pérez
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción: La infección tuberculosa es la infección crónica más importante del mundo en cuanto a morbimortalidad siendo la meningitis tuberculosa la infección meníngea más letal. Las tasas infección TBC respiratoria y meningitis son 18,83/10⁵ habitantes y 0,24/10⁵ respectivamente, siendo la incidencia específica de TBC infantil 7,5/10⁵ habitantes.

Caso clínico 1: Lactante de 15 meses con fiebre de 4 semanas. Exploración: decaído, febril, signos meníngeos negativos. Hemograma: leucocitos 21100/ μ l (78 %N; 15 %L; 2 %C), Hb 9,8 g/dl, plaquetas 466000/ μ l, VSG 48 mm, PCR normal. Radiografía de tórax normal. Serología habitual negativa. Mantoux positivo, punción lumbar: 35 células, glucosa normal, proteínas 0,63 g/dl y ADA 4,6. Se inicia tratamiento con isoniacida, rifampicina, piracinamida, estreptomycin y dexametasona. Posteriormente presenta hemiparesia derecha. TAC craneal: infartos en ganglios basales y lóbulo temporal-frontal izquierdos. En la RMN: tuberculomas corticosubcorticales bifrontales con lesio-

nes isquémicas agudas (vasculitis) en núcleo lenticular y corticoparietales izquierdas.

Caso clínico 2: Lactante de 21 meses con fiebre de 13 días. Exploración: buen estado general, febrícula y auscultación cardiopulmonar normal.

Hemograma: leucocitos 19580/μl (64%N; 23%L; 7%M), PCR 3,36. Radiografía de tórax normal. Serología habitual negativa. Mantoux positivo. TAC torácico: múltiples adenopatías subcarinales, mediastínicas posteriores e hiliares izquierdas. Se inicia tratamiento con isoniacida, rifampicina y piracinamida.

Comentarios: La tuberculosis supone actualmente una de las principales infecciones causante de fiebre de origen desconocido, debiéndose efectuar pruebas específicas para su detección como primer escalón diagnóstico.

Independientemente del pronóstico vital, la meningitis TBC, puede presentar importantes secuelas neurológicas.

La presencia de un Mantoux positivo en ausencia de hallazgos en la Rx tórax y fiebre obliga a la realización de un TC torácico.

P561

PALUDISMO: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Cristina Serrano Loredó, Piedad Isabel Dobon Westphal, Susana Elena Zeballos Sarrato, Carmen Fernández, Ester Sanz López, M. Concepción Míguez Navarro, Elena Maderuelo Rodríguez, José Antonio Gómez Campderá, M. Luisa Navarro Gómez y Rosa Rodríguez Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: El paludismo es una enfermedad parasitaria erradicada en nuestro medio aunque, cada vez con mayor frecuencia, están apareciendo casos en personas procedentes de zonas endémicas. Presentamos una revisión de los casos de paludismo vistos en nuestro centro en los últimos seis años.

Métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de pacientes ingresados por paludismo entre 1997 y 2002.

Resultados: Se vieron 11 niños africanos (7 de Guinea Ecuatorial, 3 de Nigeria, 1 de Senegal), con edades comprendidas entre 10 meses y 10 años. En 1997 se diagnosticaron tres niños; en 1998, uno; en 1999, uno; en 2000, uno; en 2001, ninguno y en 2002, cuatro. Se trataba del primer episodio de paludismo en tres casos y todos ellos presentaron fiebre y hepatoesplenomegalia. Dos niños requirieron ingreso en UCI: uno por debutar con crisis convulsivas y otro por complicarse con edema agudo de pulmón (que precisó ventilación mecánica) e insuficiencia renal.

En diez niños se llegó al diagnóstico por la observación del parásito en gota gruesa y por la positividad del test rápido ICT, sin embargo en un caso ambos fueron negativos por lo que el diagnóstico se basó en la PCR. Encontramos *P. falciparum* en 9 casos, *P. ovale* en un caso y coinfección por *P. falciparum*-*P. ovale* en un caso. En un 45% de los pacientes, la parasitemia fue mayor de 1%. Se trataron con Cloroquina + Primaquina; Quinina + Clindamicina; Mefloquina ± Clindamicina/Doxiciclina. En todos los casos se objetivó muy buena respuesta al tratamiento (con buena respuesta clínica y gota gruesa negativa a las 24 horas, 7 días y al mes). No se produjeron complicaciones secundarias al tratamiento (hipoglucemia, alteraciones cardiacas o neurológicas).

Comentarios: Aunque actualmente el paludismo no es una enfermedad muy frecuente en nuestro medio, es importante sospecharlo ante cualquier persona procedente de un área endémica, con clínica compatible.

Debemos estar familiarizados con las formas clínicas de presentación así como con su diagnóstico y tratamiento (especialmente si sospechamos infección por *P. falciparum* resistente). El paludismo suele responder bien al tratamiento pero en ocasiones puede presentar complicaciones graves que pongan en peligro la vida del paciente.

P562

TORTÍCOLIS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN ABSCESO RETROFARÍNGEO

Marta Villares Alonso, José M. Avilla Hernández, Antonio Cuñarro Alonso, Julián Torres Mohedas y Juan Arnáez Solís
Complejo Hospitalario de Móstoles.

Introducción: El absceso retrofaríngeo es una infección poco frecuente, pero que requiere un diagnóstico y tratamiento precoz con el fin de evitar sus graves complicaciones. Se ha descrito la tortícolis como una de sus formas de presentación.

Caso clínico: Niña de 8 años con fiebre y contractura cervical desde hace 6 días tratada con Ibuprofeno sin mejoría. No odinofagia, dificultad respiratoria, ni traumatismo previo. EF: Contractura cervical dcha. importante, con limitación y dolor a la movilización cervical. Múltiples adenopatías laterocervicales y submandibulares, dolorosas a la palpación, con empastamiento de tejido subcutáneo sin signos inflamatorios de piel. No inflamación parotídea. ORL: faringe congestiva con pared posterior normal. Hemograma: leucocitos 19.690 (S 88) VSG 109 mm PCR 3,9 mg/dl. RX cervical: marcada desviación lateral, no alteraciones óseas ni aumento de partes blandas. Ecografía cervical: múltiples adenopatías cervicales bilaterales. Evolución: se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico i.v., ibuprofeno y tetrazepam. Afebril desde el ingreso. Al 5º día, al no mejorar la tortícolis, se realiza TAC: absceso retrofaríngeo dcho. y aumento de partes blandas en relación con zona flemonosa. Se decide continuar tt. antibiótico. Al 8º, día por aparición de exantema generalizado pruriginoso, se cambia antibioterapia completando 14 días de tt. i.v. con clindamicina más gentamicina. TAC de control: desaparición del absceso; se completan 21 días de tt. con clindamicina oral. Revisión a los 3 meses del alta: asintomática, con exploración física normal.

Discusión: En los casos de absceso retrofaríngeo descritos en la literatura destacan como síntomas fiebre y afectación del estado general; el abombamiento de la pared posterior de faringe y la tortícolis se describen en menos de la mitad de los casos. Con frecuencia la RX cervical es normal. Existen discrepancias sobre si es de elección el tt. médico o quirúrgico. En nuestro caso, la clínica más llamativa fue la tortícolis, con BEG y faringe normal, siendo la TAC la técnica que aportó el diagnóstico definitivo. El tt. antibiótico consiguió la curación.

Conclusiones: 1. Ante toda tortícolis no distónica con sospecha de infección cervical, la técnica de imagen de mayor utilidad es la TAC. 2. El tratamiento conservador con antibioterapia de amplio espectro puede conseguir la curación del absceso retrofaríngeo.

P563**ESTUDIO DE EMPIEMAS EN EL PERÍODO 1995-2002 EN UN HOSPITAL TERCIARIO**

Fidel Gallinas Victoriano, Marta González Villar, Mercedes Herranz Aguirre, Nuria Clerigué Arrieta, Natividad Viguria Sánchez, Beatriz Solís Gómez y Enrique Bernaola Iturbe

Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Objetivos: Estudiar las características epidemiológicas y microbiológicas de los derrames pleurales y empiemas en niños ingresados en nuestro hospital en el período 1995-2002.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo del período 1995-2002. Se revisaron las historias de pacientes diagnosticados de empiema, que cumplen un criterio mayor (pus en el espacio pleural, realización de decorticación pleural en asociación con clínica compatible, positividad en el cultivo de líquido pleural), o dos criterios menores (pH en líquido pleural \leq 7,2, glucosa \leq 40 mg/dl, leucocitos \geq 10.000/dl, LDH \geq 1000 U/l y hemocultivo positivo). Posteriormente se analizaron las variables demográficas y diagnósticas.

Resultados: Se identificaron 48 empiemas durante el período a estudio, mostrando un incremento en el porcentaje anual, desde un 4,1% del total en el año 1995, hasta un 23% en el año 2002. La edad media fue de 3,75 años. La duración media del ingreso fue de 13,7 días. Un 64,5% de los pacientes presentaba fiebre en el momento del ingreso, con una duración media previa de 6,1 días. El derrame fue unilateral en un 87,5% de los casos. En un 51% de los casos se aisló *S. pneumoniae* del hemocultivo o del cultivo de líquido pleural. En un 32,5% de los casos el material obtenido fue estéril. El 25,5% de los casos se asoció a *M. pneumoniae*.

Conclusiones: El número total de pacientes ingresados con derrame pleural en el momento del diagnóstico se ha incrementado en los últimos años. *S. pneumoniae* es el patógeno aislado con mayor frecuencia en nuestros pacientes.

P564**SÍNDROME DE SHOCK TÓXICO ESTREPTOCÓCICO**

Marta Cruz Cañete, José María Lloreda García, José Manuel Jiménez Hinojosa, M. Isabel Martínez Marín, Marta Suau Anechina, David Moreno Pérez, Antonio Madrid Madrid, Gemma Colomé Rivero, Francisco Jesús García Martín y Antonio Jurado Ortiz

Hospital General Carlos Haya, Málaga.

Antecedentes y objetivos: El síndrome de shock tóxico estreptocócico (SSTE) es una entidad infrecuente, pero presenta una importante morbi-mortalidad. Su diagnóstico no es fácil, siendo necesario un alto índice de sospecha. Describimos las características clínicas, evolutivas y terapéuticas del cuadro.

Métodos: Revisión retrospectiva de los casos de SSTE (según criterios de The Working Group of Severe Streptococcal Infections) en nuestro hospital en los últimos diez años. Revisión de la literatura.

Resultados: Aportamos 4 casos de SSTE, un varón y tres mujeres; edad: 17 días-12 años. Dos casos fueron en primavera, uno en verano y otro en invierno. En todos, la puerta de entrada fue clara: varicela (3 casos), herida incisa en muslo (1 caso). *Streptococcus pyogenes* se aisló en todos los pacientes en al menos un cultivo de fluido previamente estéril. En todos los casos fue sensible a penicilina. Destacar dos pacientes con complicaciones pulmonares (bronconeumonía y derrame pleural), y otro con trombosis venosa profunda de extremidad inferior (probablemente en relación con varicela). La estancia media hospitalaria fue de 21 días. Tres pacientes precisaron ingreso en UCIP; dos requirieron ventilación mecánica y tres drogas vasoactivas. Recibieron penicilina G o cefotaxima, asociado a clindamicina. En un caso se empleó inmunoglobulina iv, siendo la respuesta clínica favorable. Todos los pacientes evolucionaron satisfactoriamente.

Conclusiones: 1. El SSTE es una entidad grave, con riesgo vital para el paciente (mortalidad del 30%). 2. La varicela está claramente asociada a SSTE, suponiendo un motivo más para recomendar la vacunación universal contra la varicela. 3. Basándonos en nuestra experiencia y en la bibliografía consultada, creemos que el uso de IGEV como tratamiento coadyuvante en el SSTE podría ser recomendable en determinados casos, siendo precisos ensayos clínicos controlados.

P565**MENINGITE A SALMONELLA ENTERITIDIS**

Maria Alfaro Aldarias, Teresa Teixeira Campos, Fernando Tapadinhas, Elsa Rocha, Manuela Calha, Filipe Barros, Raúl Coelho, D. Maymone y Paulina Santos

Hospital Distrital de Faro, Portugal.

Lactente de 6 meses de idade, sexo masculino, raça negra, natural e residente em Faro (Portugal).

Internado a 15/02/02 por quadro de febre e prostração com períodos de irritabilidade, associada a dejectões diarreicas com 15 dias de evolução. À entrada apresentava palidez mucocutânea e fontanela anterior hipertensa, sem qualquer outra alteração no exame objectivo.

Analicamente tinha anemia microcítica hipocrómica, leucocitose com neutrofilia, VS: 78 mm na 1ª h, Glicémia: 228mgr./dl. Fez PL com resultado do exame citoquímico de: 130 cel./mm³ com 90% de neutrófilos, hipoglucoorraquia (46 mg./dl) e hipoproteinoorraquia (18 mg./dl). Exame cultural (sangue e LCR) com isolamento de Salmonella enteritidis.

Foi diagnosticada Bacteriémia e Meningite a Salmonella enteritidis iniciando terapêutica antibiótica e.v. com Ceftriaxone durante 4 semanas.

No D14 de internamento fez hematoma subdural (que foi drenado); no D21 foi diagnosticada artrite reactiva dos joelhos e articulações tibiotarsicas e no D26 litíase vesicular. Teve alta no D45 de internamento clinicamente bem, medicado com ferro oral e orientado para as consultas de Neurocirurgia e Pediatria Geral do Hospital Distrital de Faro.

Actualmente é uma criança com um desenvolvimento psicomotor normal, adequado à idade, mantendo imagem ecográfica de litíase vesicular, embora de menores dimensões.

P566**NEUMONÍA POR ADENOVIRUS**

Sonia Villar Castro, Susana Elena Zeballos Sarrato, Cristina Serrano Loredó, Kay Boris Brandstrup Azuero, Raúl Roberto Borrego Domínguez, Piedad Isabel Dobon Westphal, M. Elena Zamora Flores, M. Luisa Navarro Gómez, José Antonio Gómez Campderá y Luis Sancho Pérez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Introducción: Las infecciones por Adenovirus son frecuentes en la infancia, produciendo ocasionalmente patología grave. Presentamos un caso de afectación severa por adenovirus en lactante sano.

Caso clínico: Lactante de 4 meses de edad ingresada por un cuadro de 24 horas de evolución con fiebre (máximo 38,5 °Cax), rinoresaca, y regular estado general. Empeoramiento clínico con mal estado general e hipoxemia severa precisando ventilación mecánica. Infiltrado intersticial bilateral en Rx torax, iniciándose tratamiento con Amoxicilina-clavulanico, Claritromicina, Trimetoprim y corticoides i.v. Ante la mala evolución clínica se sospecha cardiopatía y se traslada a nuestro hospital. *Exploración física:* TA 95/49, Sat O2 100%, afectación del estado general, palidez cutánea, exantema maculopapuloso diseminado, ACP: normal, hepatomegalia 2 cm, resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos 5.700/UL (formula normal), Hb 6,6 g/dl, Plaquetas 249.000/UL. PCR 0,35 mg/dl. Bioquímica: GGT 445 U/L, resto normal. Orina: Hb + + + +, 15-20 hematias/campo. Rx torax: silueta cardiaca normal, infiltrado intersticial bilateral con atelectasia en LID. Ecocardiografía: no alteraciones estructurales, hipertensión pulmonar (HTP) moderado-severa. Cultivo de secreciones respiratorias para virus, bacterias, hongos, micobacterias y *Pneumocystis carinii*: positivo para Adenovirus; serología virus, HIV, *Mycoplasma*, *Chlamydia*, *Legionella*, inmunofluorescencia directa a *Bordetella*, PPD, hemocultivos, antigenemia a CMV negativos. Estudio inmunológico normal. Tras recibir resultados se suspende antibioterapia, mejorando clínicamente en 7 días. Control ecocardiográfico normal. Diagnóstico final: Neumonía con HTP y cistitis hemorrágica por Adenovirus.

Conclusiones: 1. En los casos de distres respiratorio severo debería investigarse su posible asociación con patógenos respiratorios virales. 2. Los pacientes con compromiso del sistema inmune son especialmente susceptibles a complicaciones severas, aunque ocasionalmente se pueden presentar en inmunocompetentes. 3. Las neumonías por Adenovirus pueden simular radiológicamente neumonías bacterianas por lo que se debe considerar como diagnóstico diferencial ante la mala evolución a pesar de tratamiento antibiótico.

P567**UTILIDAD DE LA TÉCNICA DE REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA EN EL DIAGNÓSTICO DE PALUDISMO EN PEDIATRÍA.**

Juan Arnáez Solís, Miguel Ángel Roa Francia, Marta Ortega Molina, M. Rosario Cogollos, M. Salomé Albi Rodríguez y Áurea Cervera Bravo
Complejo Hospitalario de Móstoles. Madrid.

Introducción: Entre los casos de paludismo importado que llegan a nuestro país algunos presentan muy baja parasitación, o

bien, las limitaciones técnicas pueden dificultar su diagnóstico, existiendo técnicas de alta sensibilidad y especificidad que amplían la capacidad diagnóstica.

Objetivo: Dar a conocer nuestra experiencia en la utilización clínica de técnicas de Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR) para el diagnóstico de confirmación del paludismo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de 15 niños con paludismo en los que se utiliza la PCR (Multiplex), junto con microscopia (gota gruesa), para el diagnóstico. Se analizan los parámetros: edad, sexo, origen, gota gruesa, PCR Multiplex, diagnóstico inmunológico, alteraciones clínicas y hematológicas y tratamiento.

Resultados: presentamos 15 pacientes, 10 varones y 5 niñas, con edad media de 65 meses (5,4 años), todos guineanos, atendidos en nuestro hospital de la periferia de Madrid. Durante su ingreso presentan fiebre el 73%, hepatoesplenomegalia el 66% y anemia y/o trombopenia el 46%. De siete diagnósticos microscópicos de *P. falciparum*, uno mostró parasitación mixta de *Falciparum* y *Malariae* con PCR; dos casos negativos por microscopia resultaron con parasitación por *Falciparum* y *Malariae*; dos casos con *plasmodium spp* en microscopia, fueron *Falciparum* con PCR; es decir, en el 33% de los pacientes, la PCR mejoró la capacidad diagnóstica de la microscopia. Así mismo, un paciente negativo con técnica inmunológica (IFI) fue positivo por microscopia y PCR. Cinco casos con PCR positiva al diagnóstico, negativizaron la PCR después del tratamiento.

Conclusiones: Aunque la técnica de elección sigue siendo la microscopia (gota gruesa y frotis fino), la PCR, que posee más alta sensibilidad y especificidad, permite diagnosticar casos de baja o doble parasitación, o bien, aquellos casos que presentan dificultad técnica. En nuestro medio ha permitido precisar la especie de paludismo evidenciada en la gota gruesa y/o confirmar el diagnóstico de sospecha de paludismo a pesar de su negatividad en la gota gruesa, en un 33% de los pacientes en los que se realizó.

P568**UTILIDAD DE UN SISTEMA RÁPIDO DE DETECCIÓN DE PROTEÍNA CREATIVA**

Juan Arnáez Solís, Javier Blumenfeld Olivares, Abdulkareem Alarabe Alarabe, Miguel Ángel Roa Francia, Áurea Cervera Bravo y Pedro José Pujol Buil
Lactantes y Preescolares Sº de Enfermería, Complejo Hospitalario de Móstoles. Madrid.

Introducción: La proteína c-reativa (PCR) es un reactante de fase aguda sintetizado en el hígado que se eleva durante las infecciones de origen bacteriano, así como en algunas infecciones víricas y en las destrucciones tisulares (infartos de miocardio, traumatismos, etc.) siendo por ello, una prueba altamente sensible aunque poco específica. Esta proteína aumenta entre seis y ocho horas tras el estímulo agudo, con una vida media de diecinueve horas, siendo por tanto un elemento diagnóstico con alto valor predictivo positivo en el comienzo precoz de la enfermedad.

Objetivos: Evaluar la validez y fiabilidad del método rápido de detección de PCR, Quikread system (Orion diagnóstica ISO9001) comparándolo con el método Hitachi modular (Roche) de nuestro laboratorio.

Métodos: Se analizan 33 muestras de 24 niños ingresados obtenidas por el personal de enfermería de nuestro hospital con dos métodos diferentes para la detección de PCR (Quikread system e Hitachi modular Roche). Se utiliza el programa estadístico SPSS 11.0 para analizar la fiabilidad (coeficiente de correlación intraclase) de los datos obtenidos con el método de detección rápida de PCR. En 5 pacientes se realizan dos análisis de detección rápida de PCR por cada muestra obtenida para evaluar la precisión del aparato.

Resultados: Obtenemos un coeficiente de correlación intraclase de 0,9123 [IC 95 % (0,8300-0,9123); $p < 0,001$], existiendo por lo tanto muy buena correlación entre los dos métodos de análisis utilizados. Al analizar la precisión del método Quikread se obtiene también buena correlación con un coeficiente de 0,9987 [IC 95 % (0,9872-0,9999); $p < 0,001$].

Conclusiones: 1. Fiabilidad válida del método de detección rápida de PCR Quikread system. 2. Utilidad de la PCR en los centros de atención primaria en términos de eficiencia y en la orientación diagnóstica y terapéutica inmediata (escaso coste económico, necesidad de un soporte técnico y humano pequeño, reducción en el uso de antibióticos, en sus resistencias y en los recursos asistenciales).

P569

ARTRITIS SÉPTICA COMO COMPLICACIÓN TRAS ADENOIDECTOMÍA

Ana Pilar Galera Peinado, Enrique Salcedo Lobato, Bárbara Rubio Gribble, Mónica Garzón Gómez, Marta Ruiz Jiménez, María Fernández Ibieta y Juana Herrera Montes
Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Antecedentes: En la actualidad, la adenoamigdalectomía constituye el segundo procedimiento quirúrgico más frecuente en ORL en niños después de la miringotomía con colocación de drenajes transtimpánicos. La complicación más frecuente en el postoperatorio es la hemorragia, seguida de las locales derivadas de la cirugía. Sin embargo, pueden producirse complicaciones infecciosas sistémicas, que a menudo no se tienen en cuenta tras este tipo de cirugía por su infrecuencia.

Descripción del caso: Niña de 6 años que, tras realización de adenoidectomía con colocación de drenaje transtimpánico en oído derecho, comienza con fiebre el segundo día postoperatorio, empeoramiento del estado general e intenso dolor abdominal. En la analítica presenta leucocitosis con desviación izquierda y aumento de proteína C reactiva. Ante la sospecha de sepsis de origen intestinal, se inicia tratamiento con ceftriaxona iv, objetivándose un día más tarde inflamación en rodilla derecha con rubor, calor y limitación de la movilidad, por lo que se realiza punción articular obteniendo líquido turbio, con glucosa disminuída y proteínas aumentadas. En hemocultivo se aísla *Streptococcus pyogenes* sensible a penicilina. Tras 3 días de tratamiento con penicilina iv, comienza de nuevo con fiebre, aumento de la inflamación en rodilla derecha e impotencia funcional, por lo que es sometida a artroscopia con artrotomía para drenaje y limpieza, y se añade al tratamiento antibiótico, clindamicina y cloxacilina iv, completando 14 días y pasando posteriormente a tratamiento oral con cefalexina. Presenta buena evolución, iniciando trata-

miento rehabilitador una semana previa al alta con buenos resultados.

Comentarios: 1. Las complicaciones infecciosas sistémicas son raras tras la cirugía ORL en niños. 2. No hay evidencia de que la profilaxis antibiótica en este tipo de Cirugía sea útil para disminuir complicaciones infecciosas sistémicas en pacientes sin riesgo de endocarditis bacteriana.

P570

MASTOIDITIS AGUDA EN NIÑOS. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 8 AÑOS

Patricia Flores Pérez, Itziar Olabarrieta Arnal, Paloma Donado Palencia, Ana Muñoz Serrano, David Montes Bentura y Juana Herrera Montes
Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Objetivo: Estudiar el manejo actual de la mastoiditis aguda (M.A.) en niños.

Métodos: Estudio retrospectivo de 25 historias clínicas de niños menores de 15 años diagnosticados de M.A. en el Hospital Universitario de Getafe desde Enero de 1995 hasta Diciembre de 2002. Comparación con otras revisiones similares publicadas en la literatura médica

Resultados: Ingresaron 25 pacientes diagnosticados de M.A. entre 1995-2002, observándose un aumento no significativo de la incidencia en los últimos 2 años. 16 eran niños y 9 eran niñas, con una edad media de 2,3 años.

13 de los casos habían sido diagnosticados previamente de OMA y habían recibido tratamiento antibiótico con betalactámicos (tiempo medio de 2,7 días).

No existe ningún síntoma o signo de presentación común en todos los casos, siendo los más frecuentes fiebre (72%), otalgia (60%), otorrea (52%), despegamiento del pabellón auricular (88%) y eritema y edema retroauricular (68%). La membrana timpánica y el CAE presentaban alteraciones en 16 de los niños (64%). En la mayoría de los casos (84%) se observa leucocitosis y aumento de la PCR, corregidos a las 48-72 h del inicio del tratamiento antibiótico.

El cultivo del exudado ótico fue diagnóstico en el 50% de los casos, siendo el patógeno más frecuente el *S. pneumoniae* (55%). Para descartar complicaciones intracraneales se realizó TAC a 5 de los niños. Durante su ingreso todos los niños recibieron tratamiento antibiótico iv con betalactámicos (tiempo medio de 6,1 días); 17 precisaron, además, colocación de DTTs. La estancia media en todos los casos no presentó diferencias estadísticamente significativas.

2 de los niños evolucionaron hacia una OMC, precisando miringoplastia

Conclusión: La M.A. es una de las complicaciones más frecuentes de la OMA en niños menores de 2 años. No existen síntomas o signos de presentación patognomónicos. Gracias al tratamiento antibiótico y a la colocación de DTTs, se evitan tratamientos quirúrgicos más radicales.

Los resultados hallados en nuestro hospital coinciden con los resultados de otras revisiones similares publicadas en la literatura médica. En todas se observa un aumento de la incidencia de nuevos casos en los últimos años en probable relación con la aparición de cepas bacterianas resistentes a los betalactámicos y macrólidos.

P571 NEUMONÍA LOBAR Y EMPIEMA POR STREPTOCOCCO PYOGENES

María Fernández Ibieta, Cristina Molins Suárez, Victoria Lanzadera, Cristina Amigo Bello, Mercedes Cortés Martín, Alicia Fernández Fernández, Amelia Martínez de Azagra, Raquel Jiménez García, Ana Pilar Galera Peinado y Marta Ruiz Jiménez

Hospital del Niño Jesús. Madrid.

Introducción: La neumonía por streptococo grupo A (SGA) o pyogenes es poco frecuente, sobre todo por debajo de los 4 años. Algunas infecciones virales especialmente las exantemáticas y la gripe predisponen a estas neumonías. El derrame pleural es frecuente (20%), siendo a veces copioso, con menos fibrina que el neumocócico pero con tendencia a engrosamientos pleurales llamativos y persistentes. El diagnóstico se basa en el aislamiento del SGA en líquido pleural, sangre o material recogido por PAAF. Se observa bacteriemia en el 10% de los pacientes. La evolución es similar a la neumonía estafilocócica, pudiendo existir neumatoceles. La forma más frecuente de neumonía es la afectación intersticial. El tratamiento habitual es con bencil penicilina (100.000 UI/kg/24 h)

Caso clínico: Niña de 3 a. y medio sin AP ni AF de interés con fiebre alta de 2 días de evolución, dificultad respiratoria, tos escasa, vómitos y mal estado general. El día del ingreso aparece exantema escarlatiniforme y lengua aframbuesada. En la auscultación pulmonar se objetiva hipoventilación hemitórax derecho y crepitantes. En Rx y eco torácica se aprecia condensación en LID y LM, gran derrame pleural y formación de tabiques. Se drenan 310 ml de líquido pleural purulento (pH 6,7, Glu 3 LDH 38150, cocos G + en Gram). Ante la sospecha de shock tóxico por streptococo, se inicia tratamiento con vancomicina, cefotaxima y clindamicina, siendo sustituido por penicilina al ser confirmado streptococo pyogenes sensible a penicilina en líquido pleural. Sin embargo, por empeoramiento clínico y analítico (reaparición de la fiebre, reacción leucemoide con 65.000 leucocitos y 1.112.000 plaquetas) en las 48 h siguientes, se reinstaura antibioterapia previa que se mantiene durante dos semanas. Se administra urokinasa intrapleural como tratamiento de los tabiques. En las ecografías posteriores se pudo apreciar disminución del derrame, mejoría de la condensación y persistencia del engrosamiento pleural.

Conclusión: La neumonía por streptococo pyogenes es una rara entidad que debe ser descartada en los exantemas escarlatiniformes que cursan con dificultad respiratoria.

P572 INFECCIÓN CONGÉNITA DISEMINADA POR VIRUS HERPES SIMPLE DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Francisco Contreras Chova, Patricia Sierra Gutiérrez, Antonio Emilio Jerez Calero, Concepción Borja Pérez, Francisco Rodríguez Argente del Castillo, Irene Machado Casas, Sergio Muñoz Sánchez, Enrique García Vena, M. José Miras Baldó y Eduardo Narbona López

Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: La infección herpética neonatal es un cuadro enmarcado dentro del grupo TORCH de infecciones congénitas. Su incidencia es de 3 casos/100.000 neonatos. El espectro

clínico de la infección por Virus Herpes simple (VHS) ha aumentado a partir de la mejora en los métodos diagnósticos, fundamentalmente por detección del virus con técnicas de amplificación del genoma viral mediante PCR en sangre o LCR, lo que ha permitido ampliar el cortejo clínico más allá de las formas clásicamente descritas. Se procede a la descripción de un caso de infección congénita diseminada por VHS de presentación excepcional.

Caso clínico: *Antecedentes obstétricos:* madre de 28 años, terci-gesta, secundípara, embarazo controlado, serologías negativas, embarazo sin incidencias. Parto espontáneo en la semana 37. Ruptura de bolsa de 12 h. de evolución, líquido teñido, placenta y membranas íntegras. Nace mujer, Apgar 3/7 reanimación tipo III. *Exploración:* mal estado general, coloración ictericia verdínica, esclerodema, exantema macular violáceo generalizado, de tamaño variable, no sobrelevado, más exacerbado en cara. ACR normal. Abdomen: hepatomegalia de 2 cm, se palpa polo de bazo. No hallazgos malformativos. Somatometría: P50. Exploraciones complementarias: Hemograma: anemia que requiere transfusión de concentrado de hemátie, plaquetopenia, eritroblastosis. Bioquímica: hiperbilirrubinemia de predominio directo, hipertransaminasemia, Fosfatasa alcalina y AFP elevadas. Radiografía de tórax: infiltrado intersticial bilateral. Cultivos centrales y periféricos negativos; serologías plasmáticas: Niveles elevados de IgG antiCMV inicialmente, descenso en controles posteriores; IgG anti VHS (1 + 2) elevada. Serologías en LCR negativas; detección de CMV en orina negativa. Fondo de ojo normal. TC craneal, TC abdominal con Tc99 normal. Detección de VHS en sangre mediante PCR: positiva. *Evolución:* se instaura tratamiento antiviral, con evolución favorable.

Conclusiones: El diagnóstico diferencial de infección congénita por VHS debe estar presente en neonatos con clínica cutánea, aún siendo no vesiculosa. Las serologías maternas negativas y la falta de antecedentes no deben ser criterios de exclusión a la hora del diagnóstico. El tratamiento antiviral adecuado instaurado de forma precoz disminuye de forma evidente la mortalidad y el desarrollo de secuelas.

P573 APLASIA MEDULAR POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR. INFECCIÓN SEVERA POR P. AERUGINOSA

Javier Blasco Alonso, Yolanda María Chica Fuentes, Olga M. Escobosa Sánchez, M. Esther Rojas Gracia, Leticia Olivares Sánchez, M.^a José García Arias, Carmen Serrano Recio, David Moreno Pérez, Francisco Jesús García Martín y Antonio Jurado Ortiz

Hospital General Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La mononucleosis infecciosa (MI) es producida en un 90% de casos por VEB. La anemia aplásica es una entidad rara, siendo descrita en infecciones por VEB. Se presenta un caso que desarrolló infección severa por P. aeruginosa.

Presentación clínica: Niño de 2 años diagnosticado de neumonía que ingresó en el hospital por persistencia de la fiebre, palidez y debilidad importantes, a pesar de tratamiento antibiótico. A la exploración, presentaba OVAS por hipertrofia amigdalal, gran hepatoesplenomegalia y crepitantes dispersos a la auscultación. El hemograma evidenció pancitopenia con < 500 leuc./ μ l, < 20000 plaq./ μ l y anemia con recuento corregido de reticulocitos < 1%. La Rx tórax demostró patrón

intersticial. Desarrolló cuadro séptico con distrés respiratorio progresivo, precisando ingreso en UCIP durante 1 semana. Se aisló una *P. aeruginosa* en faringe, siendo los cultivos de sangre y orina negativos. Durante los siguientes días, la pancitopenia empeoró, requiriendo diversas transfusiones y factor estimulante de colonias. La médula ósea estaba marcadamente deplecionada de células hematopoyéticas. Los estudios serológicos (anticuerpos y cultivo viral) evidenciaron infección por VEB. Tras 6 semanas sin recuperación, al no existir donante HLA compatible, se inició antisuero frente a timocitos humanos además de esteroides sistémicos, lo cual logró ascenso moderado de recuentos sanguíneos. La evolución inmediata fue buena, permaneciendo asintomático tras varios meses, sin recaída, aunque con recuentos bajos de células sanguíneas en periferia.

Discusión: La distinción entre anemia aplásica adquirida (más del 80%) y hereditaria es un reto importante. El diagnóstico se basa en pancitopenia demostrada en sangre y médula ósea. En niños y jóvenes con anemia severa, el tratamiento de elección es el trasplante de médula ósea de donante HLA compatible, logrando remisión completa en cerca de un 80% de casos. La supresión inmune (antisuero animal contra leucocitos o timocitos humanos) es especialmente útil si no hay donante compatible de médula (30-70% de respuesta, con recaídas 5-10%). Las transfusiones deben evitarse todo lo posible, nunca siendo de donantes familiares del paciente. La sobreinfección secundaria, sobre todo por gérmenes oportunistas, es el principal riesgo de estos pacientes, produciéndose cuadros sépticos, en ocasiones mortales.

P574

PALUDISMO POR *P. FALCIPARUM*. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Filomena Pagone Tangorra, Aida Hernández Blanco, Rosa Collell Hernández, Susana Boronat Herrero, Albert Feliu Rovira y Joaquín Escribano Subias

Hospital Universitari de Sant Joan Societat Anònima Municipal, Reus.

Introducción: El paludismo por *P. falciparum* representa uno de los mayores problemas de salud infantil en el mundo. Junto con las enfermedades respiratorias, la deshidratación, el sarampión y la desnutrición, la malaria es uno de los cinco responsables de muertes infantiles en los países tropicales. El diagnóstico de paludismo en niños puede ser difícil debido a la escasa especificidad de síntomas y signos.

Caso clínico: Niña de 5 años de edad, de origen africano, que consultó por tos de varios días de evolución. No refería fiebre ni síntomas gripales ni alteraciones gastrointestinales. A la exploración física destacaban hepatomegalia de 4 cm y esplenomegalia de 8 cm. Análítica sanguínea: anemia microcítica hipocrómica, sin hemoglobinas anormales. Fórmula y conteo blanco normales. Pruebas de función hepática normales. Serologías víricas negativas.

Durante la hospitalización de la paciente, su hermana consultó por fiebre y a la exploración física presentó esplenomegalia. El examen de gota gruesa con tinción de Giemsa reveló presencia de *P. falciparum*.

Las dos pacientes fueron tratadas con una combinación de quinina, pirimetamina y una sulfonamida durante tres días. En la actualidad ambas se encuentran asintomáticas, sin esplenome-

galia. No hay formas parasitarias en el examen de gota gruesa y los antígenos séricos de *P. falciparum* son negativos.

Conclusiones: Cuarenta por ciento de la población mundial vive en áreas con riesgo de malaria, pero nueve de cada diez casos se producen en el África sub-sahariana. Estas dos niñas, provenientes de un país africano con malaria, son un claro ejemplo de un fenómeno actual denominado "malaria importada" en los países desarrollados. Por lo tanto, ha de sospecharse el diagnóstico de paludismo en todos los niños provenientes de zonas tropicales con fiebre, esplenomegalia, anemia y/o disminución del nivel de conciencia.

P575

SÍNDROME FEBRIL PROLONGADO DE ORIGEN INFRECUENTE

Roque Abián Montesdeoca Melián, Raúl Cabrera Rodríguez, Ricardo López Almaraz y José Cayetano Rodríguez Luis
Hospital Universitario de Canarias, La Laguna.

Introducción: De entre todas las etiologías potencialmente responsables del síndrome febril prolongado de origen desconocido, son las infecciones las más frecuentes en el paciente pediátrico.

Caso clínico: Paciente varón de 14 años de edad remitido desde el Hospital General del Hierro para estudio de síndrome febril prolongado. AP: Sin interés. No convivía con animales domésticos. Quince días previos al ingreso, comenzó con dolor abdominal epi-mesogástrico sin diarrea ni vómitos; hipertermia de hasta 39,5 °C axilar, con picos diarios nocturnos y faringitis que no mejoró tras 4 dosis de penicilina i.m. Pérdida de un 15% de su peso corporal en dos semanas. EF: BEG, no adenopatías. Hiperemia faríngea con exudados blanquecinos. ACP normal. Abdomen blando y sin masas, doloroso a la palpación profunda en mesogastrio e hipocondrio izqdo. PC: Hemog: 11,3 g/dl de Hb, Hcto: 33,6%, VCM: 80,4 fl, Leu: 9700 cel/mm³ (N: 56%, L: 35%, M: 5%, Eos: 3%), Plq: 555.000/mm³. VSG: 84 mm/h y PCR: 78 mg/l, coag. y perfil bq normales. Hierro: sid: 15 µg/dl, ferritina: 90 ng/ml, transf: 260 mg/dl, I.S.T.: 4%. Igs, C3 y C4 normales. ANA y FR negativos. Cultivos: *S. aureus* en exudado faríngeo (×2). Mantoux, parásitos y serología de virus hepatotropos y CMV negativos (excepto IgMVEB positiva). Eco abdominal: esplenomegalia de 15 cm con imágenes hipoecogénicas (×3), la mayor de ellas de 6 × 8 cm con tractos en su interior. La TAC confirmó los hallazgos de la eco. La gammagrafía con galio no mostró captaciones patológicas. La ecocardiografía fue informada como normal.

La hipertermia se mantuvo hasta el día n.º 28 de la evolución del cuadro, cediendo 48 horas después de iniciada antibioterapia con cefotaxima. Ante el riesgo de rotura del quiste más superficial, se decidió esplenectomía tras vacunación antineumocócica. AP: Esplenitis granulomatosa tuberculoide abscesificada y un quiste epitelial esplénico (hallazgo casual). Cultivos de tejido esplénico negativos (incluidas las micobacterias). Finalmente, se recibió el resultado de la serología con IgM positiva para *B. henselae*, germen responsable con mucha probabilidad del cuadro clínico y las lesiones abscesificadas observadas en bazo.

Conclusión: La presentación atípica de infecciones ocasionadas por patógenos comunes, debe ser incluida en el diagnóstico etiológico diferencial de la fiebre de origen desconocido.

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

P576

UM CASO DE AGAMAGLOBULINEMIA NUMA CRIANÇA DE SEXO FEMININO

M. Ana G. del Castillo, Manuela Ferreira, Graça Franchini y Laura Marques

Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

Antecedentes: A agamaglobulinemia é uma imunodeficiência congénita que se caracteriza por uma quase ausência das células B que se traduz numa incapacidade de produção de imunoglobulinas e ausência de tecido linfóide. Clinicamente estes doentes apresentam infecções sinopulmonares recorrentes e bacteriemia por agentes capsulados. A maioria são do sexo masculino pois trata-se de uma doença predominantemente de transmissão ligada ao X, causada por mutações no gene *Btk* (*Bruton's tyrosine kinase*). No entanto, existem doentes do sexo feminino com alterações semelhantes que não apresentam mutações neste gene, com agamaglobulinemia de transmissão autossómica recessiva.

Caso clínico: Primeira filha de um casal jovem, saudável e não consanguíneo, sem intercorrências até os 5 meses de idade, altura em que inicia otites supuradas recorrentes. No estudo efectuado após internamento no Hospital local por pneumonia a *Enterobacter cloacae* aos 2 anos de idade (Janeiro 2001) foi detectada uma agamaglobulinemia. Iniciou terapêutica profilática com Cotrimoxazol.

Em Novembro de 2001 surgem nódulos subcutâneos sobre as superfícies extensoras dos joelhos, cotovelos e na região anterior da tíbia, sem sinais de artrite nem artralguas. É enviada à Consulta de Imunodeficiências do nosso hospital para estudo.

No exame físico apresentava razoável aspecto geral com peso e estatura no P25. Nódulos subcutâneos nas superfícies descritas sem sinais inflamatórios e exame articular normal.

Apresentava Imunoglobulinas indeseáveis, linfócitos $3.108/\text{mm}^3$ e CD19 0,2% ($6/\text{mm}^3$).

Iniciou terapêutica substitutiva com Imunoglobulina endovenosa (600 mg/kg de 3 em 3 semanas) com excelente evolução, tendo os nódulos subcutâneos regredido. O estudo molecular está em curso.

Conclusões: Os autores alertam para a existência desta patologia nas raparigas e para a necessidade de iniciar terapêutica de substituição o mais precocemente possível no sentido de evitar a ocorrência de infecções graves e correspondentes sequelas.

P577

AVALIAÇÃO DA TÉCNICA INALATÓRIA NUMA POPULAÇÃO DE CRIANÇAS ASMÁTICAS

Sandra Manuela Silva Mesquita, Eva Gomes, Leonor Cunha e Inês Lopes

Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

Introdução: A utilização de fármacos por via inalatória constitui a base do tratamento da asma brônquica. Vários sistemas estão disponíveis para administração de fármacos por via inalatória: inaladores pressurizados (pMDIs) associados ou não a câ-

mara expansora (CE), inaladores de pó seco - turbóhaler (TH) ou diskus (DH) e nebulizadores. Uma utilização correcta é necessária para um tratamento eficaz.

Objetivos: Detectar os principais erros na utilização dos dispositivos para terapêutica inalatória e analisar factores que possam influenciar o seu uso correcto.

Material e métodos: Estudo transversal com vertente exploratória englobando crianças asmáticas seguidas em consulta de Imunoalergologia utilizando regularmente terapêutica inalatória. Considerados 4 grupos: Grupo A - TH (n = 30); Grupo B - DH (n = 20); Grupo C - pMDIs + CE (n = 30); Grupo D - pMDIs (n = 10). Variáveis estudadas: sexo, idade, profissão e escolaridade dos pais, tipo de dispositivo, tempo de início e adesão ao tratamento. Foi avaliada a execução das diferentes etapas necessárias a uma técnica inalatória eficaz. O tratamento de dados foi feito no programa de SPSS.

Resultados: Observados 90 doentes (53 do sexo masculino), com idades compreendidas entre os 3 e os 17 anos (idade média 9 anos). Verificou-se uma técnica inalatória incorrecta em 60% dos doentes do grupo A e do grupo B, 50% do grupo C e 90% do grupo D. Nos doentes do grupo D a percentagem de técnica inalatória incorrecta foi significativamente superior à dos restantes ($p < 0,05$). Os erros mais frequentes foram no grupo A,B e D: não fazerem expiração forçada e no grupo C: não respeitarem pelo menos 5 ciclos respiratórios. A execução técnica não foi influenciada pelas restantes variáveis analisadas. Relativamente à adesão terapêutica 30% dos doentes não cumpria a medicação independentemente do tipo de dispositivo utilizado e da gravidade da asma.

Conclusão: Encontramos uma percentagem elevada de erros na técnica inalatória em todos os grupos analisados principalmente no grupo D (pMDIs sem CE). Este resultado pode ser explicado pela necessidade de coordenação "mão-pulmão" nos pMDIs. Os autores alertam para a necessidade de uma avaliação periódica da técnica inalatória nos asmáticos independentemente do tempo decorrido desde o início da terapêutica de forma a assegurar o seu sucesso e eficácia!

P578

URTICARIA FAMILIAR AD FRIGORE: DIAGNÓSTICO GENÉTICO

Paula Tejado Merino, Juan José Casañ Plaza, Federico Argüelles Martín y Jordi Yagüe

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y Hospital Clinic i Provincial de Barcelona.

Introducción: La urticaria familiar ad frigore es una rara entidad de herencia autosómica dominante que pertenece al grupo de las fiebres periódicas hereditarias. Se caracteriza por la aparición desde edades tempranas de la vida de episodios de rash cutáneo, fiebre, artralguas-artritis y malestar general que se desencadenan tras la exposición al frío. Su herencia está ligada al cromosoma 1q44, al igual que la de otras fiebres periódicas, como el síndrome de Muckle-Wells.

Caso clínico: Estudiamos a cuatro miembros de una misma familia, dos niñas de tres y seis años, su padre y su abuelo paterno, que presentan todos ellos desde el nacimiento episodios de rash cutáneo, fiebre y malestar general, que se desencadenan tras la exposición al frío y que son de pocas horas de duración.

Los adultos referían también artritis de pequeñas articulaciones. Otros miembros ya fallecidos de la familia paterna presentaban también una historia similar.

Les fueron realizadas las siguientes pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica general, sedimento urinario, catecolaminas en orina, pruebas reumáticas, inmunidad humoral y celular, proteinograma, determinación de ANA y crioglobulinas, siendo todos los resultados negativos. La prueba del cubito de hielo fue negativa en todos ellos. Al padre de las niñas se le realizó una biopsia cutánea durante un brote, observándose una dermatitis neutrofílica y linfocitaria perivascular e intersticial, totalmente inespecífica.

Ante la sospecha clínica de urticaria familiar ad frigore se les realizó un estudio genético, siendo los cuatro pacientes heterocigotos para la mutación L305P del gen CIAS-1.

Conclusiones: La mutación del gen CIAS-1 es la responsable de la patogenia de la urticaria familiar ad frigore, del síndrome de Muckle-Wells y del síndrome CINCA/NOMID. Hasta el momento se han encontrado distintas mutaciones de dicho gen, aunque no parecen relacionarse con la diversidad de las manifestaciones clínicas. La mutación hallada en nuestros pacientes, la L305P, no había sido publicada hasta ahora.

P579

ENFERMEDAD DE KAWASAKI ATÍPICA

Laura López Marín, Alejandra López Guinea, José Pérez Rocha, Luis Miguel Ciria Calavia y José L. Rubio de Villanueva
Hospital del Niño Jesús, Madrid y Universidad Autónoma de Madrid.

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril de etiología desconocida cuya máxima incidencia en Europa se presenta entre los 18-24 meses de vida, siendo muy rara en menores de 4 meses.

Objetivos: Se expone el caso de un kawasaki atípico.

Caso clínico: Lactante de 3 meses que ingresa con bronquiolitis VRS positivo. Fiebre y exantema urticariforme desde dos días antes del ingreso. Discreta inyección conjuntival bilateral. Ante la persistencia de la fiebre, a pesar de la mejoría de su proceso respiratorio, se realiza analítica de control: PCR 10,64, resto normal y estudios complementarios de búsqueda de foco (urocultivo, coprocultivo, hemocultivo y frotis nasofaríngeo: negativos y radiografía de tórax: aumento de la trama broncovascular). Se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico intravenoso. A los 5 días se mantiene con fiebre apareciendo intensa trombocitosis, leucocitosis con desviación izquierda y aumento de PCR en nueva analítica de control. Con la sospecha de enfermedad de Kawasaki se realiza ecocardiograma: dilatación uniforme de ambas coronarias. Se administra gammaglobulina intravenosa y ácido acetil salicílico, cediendo la fiebre y mejorando el estado general por lo que se decide el alta, con seguimiento cardiológico y pediátrico posterior.

Conclusión: Se debe sospechar enfermedad de Kawasaki en todo lactante con fiebre y exantema de más de 5 días sin otro proceso patológico que lo justifique, sin esperar a que se cumplan todos los criterios de la enfermedad puesto que en esta edad la presentación es frecuentemente atípica y el diagnóstico y tratamiento precoces son fundamentales en la evolución posterior.

P580

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

María Rodrigo Moreno, Emilia Urrutia Maldonado, Alicia Quesada Alguacil, Luis Padilla Hernández, Carmen Fuentes Gutiérrez, Purificación Cárdenas Guerrero, M. Rosario Benavides Román y Luis Ortega Martos
Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por la afectación de múltiples órganos y sistemas en los que factores genéticos, ambientales y hormonales se implican en la producción de alteraciones inmunológicas que inducen a la formación de autoanticuerpos con capacidad citotóxica dando lugar a la enfermedad.

Caso clínico: El caso que presentamos fue diagnosticado a los 7 meses del comienzo de la sintomatología, presentando las manifestaciones clínicas características. *Antecedentes personales:* RNAT de peso adecuado a su edad gestacional. Parto vaginal. Ingresada en Cuidados Mínimos por fiebre materna intraparto. *Antecedentes familiares:* abuelo paterno con psoriasis. Madre en estudio por consulta de alergia. *Historia clínica:* niña de 13 años que ingresa enviada desde consulta de Dermatología por cuadro clínico de 7 meses de evolución que comenzó con lesiones cutáneas en cara de carácter pruriginoso y empeoran con la exposición solar y con el frío. Además episodios de artralgias generalizadas con tumefacción local, así como dolor retroesternal, disnea de esfuerzo, astenia, pérdida de peso, fiebre ocasional, sangrados oculares, epistaxis y úlceras en mucosa oral. En el pulpejo de los dedos presenta mameas hemorrágicas puntiformes de 1 mm de diámetro. *Pruebas complementarias:* Rx Tórax con cardiomegalia global, imágenes de patrón intersticial. Eco Cardio: derrame pericárdico. Estudio funcional pulmonar: patrón restrictivo con déficit CVF 20%. Coombs negativo. Capilaroscopia normal. Función renal normal. Sedimento urinario: proteinuria leve. Fracciones Complemento C3 24,6 C4 1,4 CH50 8. ANA positivo 1/320. DNA nativo 2270. Sm 27 RNP/Sm 12 SSA 156 SSB 30. Estudio coagulación normal. *Evolución:* tras iniciar corticoterapia se añade hidroxycloquina para ir retirando corticoides de forma progresiva, con la mejora evidente del cuadro. Además tratamiento con vitamina D3 y calcio.

Conclusión: El LES es la enfermedad reumática más frecuente en la infancia, cuyo diagnóstico precoz se consigue con la evaluación de las manifestaciones clínicas en su conjunto, y de éste depende la evolución y el pronóstico de la misma.

P581

ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN LA ADOLESCENCIA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Mercedes Gómez Manchón, Cristina Olivas López de Soria, José Ángel Gómez Carrasco, Gloria López Lois, M. Pilar González Santiago, Álvaro Lassaletta Atienza y José Enrique García de Frías
Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril y aguda de la infancia, pues afecta hasta en un 80% de los casos a niños menores de 5 años y sólo excepcionalmente a adolescentes y adultos. Presentamos a continuación dos casos de enfermedad de Kawasaki en adolescentes, diagnosticados en el servicio de pediatría del HUPA.

Casos clínicos: Varón y mujer, ambos de 12 años, que presentan: proceso febril de 6 y 4 días de evolución asociado a exantema escarlatiniforme y eritemato-descamativo respectivamente, edema y eritema palmo-plantar, labios fisurados y lengua afambresada. Reciben tratamiento con penicilina/amoxicilina oral 48-72 horas previas al ingreso, con persistencia del cuadro. Datos analíticos de interés:

Evolución	Caso A			Caso B		
	6º día	9º día	12º día	4º día	8º día	11º día
Plaquetas	354.000	366.000	454.000	234.000	265.000	374.000
GPT	146	60	36	170	79	43
PCR	131	36,5	8,4	49,2	21,9	
Ig G	894		2.630	1.020		
Protis faríngeo	Negativo			Negativo		
Ecocardiografía	Normal (fase aguda y 3º mes)			Normal (fase aguda)		

Ambos pacientes reciben tratamiento con Ig G i.v. y AAS (8º y 7º día de evolución del cuadro respectivamente para caso A y B), con la posterior desaparición de la fiebre y progresiva normalización clínica y analítica.

Conclusiones: 1. La enfermedad de Kawasaki, aunque rara en adolescentes y adultos, debe ser tenida en cuenta como posibilidad diagnóstica ante un cuadro clínico sugestivo. 2. Algunos estudios objetivan un diagnóstico tardío en pacientes de este grupo de edad, lo cual podría explicarse, además, por aparición de signos y síntomas infrecuentes como clínica digestiva, pérdida ponderal, cefalea o signos meníngeos. 3. No hay en la actualidad datos concluyentes sobre la mayor incidencia de enfermedad coronaria en este grupo de edad con respecto a niños pequeños. 4. El tratamiento no varía con la edad.

P582

ANGIOEDEMA HEREDITARIO DE PRESENTACIÓN EXCLUSIVA ABDOMINAL, ¿ACTITUD TERAPÉUTICA A SEGUIR?

Alfredo Blanco del Val, Esther M. Sedano Martínez, Marta Isabel Carrascal Arranz, Humiliana Marcos Andrés, Alfonso Peña Valenceja, M. Eugenia Sanchís Merino y Alfredo González Pérez

Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

El Angioedema Hereditario (AEH) es una enfermedad rara, autosómica dominante, por déficit o disfunción del C₁-inhibidor (C₁-INH). Existen 2 formas clínicas: Tipo I, defecto de síntesis y Tipo II, síntesis de proteína disfuncional. Cursa con brotes recidivantes y autolimitados de edema no inflamatorio subcutáneo o submucoso que suelen afectar a un solo órgano a la vez, siendo frecuente la localización gastrointestinal, simulando un abdomen agudo. Los brotes pueden desencadenarse por traumatismos, infecciones, estrés emocional o cirugía, entre otras causas. Ante un cuadro sugestivo ha de cuantificarse el C₄, y si está bajo, el C₁-INH y su actividad, confirmando el diagnóstico si está disminuido alguno de los dos.

Caso clínico: Paciente previamente asintomática, diagnosticada de Déficit de C₁-INH a raíz de estudio en rama materna, que precisa tres ingresos, a los 4, 5 y 6 años, por abdominalgia brusca e intensa con vómitos y postración. En todos se confirma clínicamente cuadros infecciosos ORL. Se mantiene afebril y en la exploración abdominal no hay signos de peritonismo en nin-

guno de los ingresos, realizando en dos ocasiones ecografía abdominal que muestra asas intestinales edematosas y líquido libre peritoneal. Las analíticas presentan leucocitosis, hemoconcentración y PCR normal. En su primer ingreso se observa un C₃ normal, C₄ disminuido y actividad del C₁-INH del 65%, compatible con AEH tipo I. Su primer ingreso se trata con Ácido tranexámico iv, asociado a Dexclorfeniramina iv; la segunda ocasión con Factor C₁-INH iv y el último episodio con Metamizol rectal y posteriormente Factor C₁-INH, junto Dexclorfeniramina y Metilprednisolona iv; se asocia soporte hidroelectrolítico iv en todas las ocasiones. Los tres brotes ceden en las 24 horas posteriores a su ingreso.

Conclusiones: 1. La forma abdominal pura de AEH es de difícil diagnóstico salvo si hay antecedentes familiares similares. 2. La adrenalina, los corticoides y los antihistamínicos no son eficaces en su tratamiento. 3. Ante un brote agudo utilizar medidas de soporte y sólo administrar Factor C₁-INH si compromete zonas vitales o si es incapacitante. 4. Ante duda razonable con abdomen agudo, administrar Factor C₁-INH que es resolutivo si la causa es el AEH. 5. En crisis abdominales moderadas poco frecuentes y sin compromiso vital, es suficiente el tratamiento sintomático de las crisis sin precisar profilaxis a largo plazo.

P583

MENINGITIS ASÉPTICA EN LA AGAMMAGLOBULINEMIA LIGADA AL X

M. Teresa Penela Vélez de Guevara, Carlos Santana Rodríguez, M. Cristina Puente Sánchez,

M. Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, Modesto Herrera Martín y Celia Reig del Moral

Hospital General de Segovia, Segovia.

Introducción: La meningitis aséptica (MA) es un efecto secundario poco frecuente de algunos fármacos, entre los que destacan las inmunoglobulinas (Ig). Por otra parte, en la agammaglobulinemia ligada al X (ALX) han sido descritos numerosos casos de meningitis por enterovirus. Presentamos un caso de meningitis aséptica producida por la infusión de Ig endovenosa.

Caso clínico: Niño de 8 años que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por un cuadro de cefalea y diplopía de una semana de evolución. *Antecedentes personales:* afecto de ALX en tratamiento con gammaglobulina intravenosa, a dosis de 450 mg/kg, en intervalos de 4 semanas (última dosis 15 días antes). No procesos infecciosos relevantes desde que sigue tratamiento con Ig. *Exploración física:* por órganos y aparatos dentro de la normalidad. Exploración neurológica normal, salvo fondo de ojo con papiledema bilateral. *Exploraciones complementarias:* hemograma, bioquímica sanguínea y PCR normales. LCR: presión de apertura 18 cm, aspecto cristal de roca, células 69 (S 20%, M 80%), glucosa 49 mg/dl, proteínas 26 mg/dl, Gram y cultivo negativo, PCR para herpes virus, CMV, VEB y enterovirus negativa. TC craneal normal. *Evolución:* durante el ingreso la sintomatología cede progresivamente hasta su total resolución al alta. En controles posteriores se observa también normalización progresiva del edema de papila. En las siguientes administraciones de Ig se disminuye la velocidad de infusión, no volviendo a repetirse el cuadro.

Conclusiones: La administración de Ig intravenosa es un recurso terapéutico vital en estados de inmunodeficiencia como la ALX. Aunque es relativamente seguro puede tener efectos ad-

versos hematológicos, neurológicos o renales, así como reacciones de hipersensibilidad y anafilaxia. A nivel neurológico puede producir un cuadro de meningitis aséptica con cefalea, náuseas y vómitos, diplopia, nistagmo, alteraciones de la marcha o de la conducta. Estos signos y síntomas pueden remedar procesos infecciosos meníngeos como la meningoencefalitis viral crónica, cuadro descrito en estos pacientes. Es importante en estos casos realizar el diagnóstico diferencial entre las dos entidades.

P584

EFEITOS IMUNOMODULADORES DO ANÁLOGO DA VITAMINA D3 KH1060 EM MONÓCITOS E ATIVIDADE CITOTÓXICA NATURAL EM MODELO EXPERIMENTAL DE TRANSPLANTE DE PELE

Dalton Luis Bertolini, Rosemeire Navickas Costantino, Carmen Tzanno Martins y Alberto Duarte
Universidade Federal de São Paulo, Brasil.

Objetivos: Avaliar a ação imunomoduladora do análogo KH1060 e seu veículo (propilenoglicol) em transplante de pele em camundongos (doadores C57-Bl/6 e receptores CBA).

Métodos: Os receptores constituíram dois grupos: controle veículo (V), que receberam propilenoglicol (PG) 0,1 ml/dia intraperitoneal (i.p.) e KH1060 (KH) que receberam 0,4 µg/kg/dia, 0,1 ml/dia de KH1060 i.p. desde 3 dias pré-enxerto (GCV, GCKH), até t = 7,14 e 21 dias (GCAV, GAKH), após o enxerto (n = 7 por grupo). Em esplenócitos, analisou-se a expressão de monócitos marcados com anticorpos monoclonais para CD14, CD18, CD54 e I-Ak, por citometria de fluxo, e atividade *natural killer* (NK), proporção célula efetora:alvo de 25:1. Estatística: teste de Kruskal-Wallis/Miller-Dunn.

Resultados: Houve aumento na sobrevivência dos enxertos em GAKH em t = 14 (60%) e 21 dias (57,1%). Em GCKH houve diminuição da expressão de células I-Ak (70,5 vs 64,6, p < 0,001) e em GAKH em t = 7 para I-Ak (71,0 vs 51,0, p = 0,0014), CD14 (95,2 vs 17,5, p = 0,0012), CD18 (96,6 vs 92,3, p = 0,0012) e CD54 (66,6 vs 58,5, p < 0,0001). Em t = 21 ocorreu diminuição de células I-Ak (81,7 vs 75,1, p < 0,0001) e CD14 (74,9 vs 48,7, p = 0,0148). A atividade natural killer esteve aumentada em GCKH (7,6 vs 18,1, p < 0,0001) e GAKH em t = 7 (7,1 vs 14,1, p = 0,0001), t = 14 (6,4 vs 17,4, p = 0,0006) e t = 21 (5,5 vs 10,2, p = 0,0025).

Conclusão: A ação supressora do KH1060 foi observada prolongando a sobrevivência do enxerto, atuando sobre MHC classe II (I-Ak), na apresentação antigênica (CD14) e adesão celular (CD18, CD54). A atividade NK esteve aumentada sob efeito de KH1060, concomitantemente à inibição em monócitos e, porém, decresceu ao longo do tempo, sugerindo ação do propilenoglicol em células NK.

P585

SÍNDROME DE HIPER IGE CON EOSINOFILIA EN UN LACTANTE DE 13 MESES DE EDAD

Sonia Marcos Alonso, Montserrat López Franco, Matilde Somoza Martín, Carmen Curros Novo, J. Ángel Porto Arceo, Manuel Castro Gago y Elena V. Rodrigo Sáez
Hospital Clínico Universitario. Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela.

Objetivo: Presentar un varón lactante de 13 meses de edad con síndrome de HiperIgE, eosinofilia y anomalías craneofa-

ciales con antecedentes familiares de dermatitis atópica y psoriasis.

Observación clínica: Lactante varón de 13 meses de edad con historia familiar de dermatitis atópica severa materna, aborto previo, psoriasis paterna y dermatitis atópica con deformidades óseas en familiares de 2º grado, que presenta brote severo con sobreinfección estafilocócica y bronquitis disneizante moderada. A los 3 meses de vida fue diagnosticado de dermatitis atópica. Posteriormente requiere otro ingreso por infección de vías respiratorias y crisis de broncoespasmo. Es visto en consulta de dermatología donde diagnosticaron en tres ocasiones infecciones cutáneas estafilocócicas. Análiticamente observamos niveles de IgE de 8.100 kUI/l así como IgE específica positiva para neuroalergenos y una amplia variedad de trofoalergenos. Desnutrición de II grado. Destaca en la fórmula leucocitaria eosinofilia (17%); Como rasgos craneofaciales macrocefalia con frente prominente, facies triangular, hipertelorismo, hendiduras palpebrales antimongoloides, pabellones auriculares ligeramente descendidos, boca pequeña, paladar ojival, distancia interalar nasal aumentada y dedos de las manos largos y curvos. Ante estos datos se establece el diagnóstico de sospecha de síndrome de Hiper IgE. El estudio genético molecular (polimorfismos de ADN) está en curso.

Discusión: El diagnóstico de certeza no puede ser hecho a la edad de nuestro paciente. Esto no ha de modificar la actitud terapéutica firme frente a la clínica actual y preventiva. A pesar de la heterogeneidad genética asociada a este síndrome, se deben investigar los polimorfismos de ADN, ya que el paciente tiene un familiar o más afectados, por su patrón de herencia autosómica dominante con una penetrancia variable en casos familiares. En el momento actual, no hay certeza acerca del consejo genético, si bien al haber sospecha familiar, el riesgo es presumiblemente mayor que si se tratase de un caso esporádico, aunque en ambas situaciones es impredecible.

P586

A ASMA, O DESPORTO E A CRIANÇA

Cláudia Maria Pedrosa, Renata Luca, Miguel Costa, Arménia Oliveira y Ana M. Ribeiro
Hospital São Miguel, Oliveira de Azeméis (Portugal).

Introdução: As novas terapêuticas permitem um melhor controlo da asma, tornando possível uma adequada integração da criança nas actividades desportivas. A asma era encarada pelos pais como uma condição limitativa da capacidade desportiva, conceito este que tem vindo a desmistificar-se através do incentivo ao exercício físico pelos profissionais de saúde.

Objectivo: Conhecer os hábitos desportivos das crianças com asma, seguidas na consulta de patologia respiratória infantil do Hospital de S. Miguel.

Materiais e métodos: Foi efectuado um inquérito durante os meses de Outubro e Novembro de 2002, tendo sido avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, índice de Graffard, escolaridade, actividade desportiva escolar e extra-escolar, prática desportiva dos pais, gravidade da asma (segundo os critérios GINA) e índice de massa corporal em relação ao percentil 50 para o sexo e idade (IMC P50) segundo a Tabela de Frisancho.

Resultados: Foram avaliadas 90 crianças (32 F: 58 M), com idades compreendidas entre os 5 e os 16 anos (idade média:

9,5 años), maioritariamente pertencentes aos índices de Grafard III e IV. Verificou-se que 73% das crianças inquiridas practican actividades físicas integradas no plano educativo escolar. As crianças que non practican deporte escolar frecuentan todas a pré-escola ou o 1.º ciclo. 40% teñen actividades deportivas extra-escolares, sendo a natación o deporte máis practicado. 16% non practican ningún deporte. O motivo máis referido para a non práctica de deporte extra-escolar foi a indisponibilidade dos pais, esencialmente de orde económica e xeográfica, tendo a asma sido evocada en 11% dos casos. Apenas 15% dos pais practican deporte de forma regular. Houve unha concordancia de 100% entre a práctica deportiva por ambos os pais e a práctica deportiva extra-escolar das crianças. Relativamente á gravidade da asma todas as crianças avaliadas presentaban asma intermitente ou persistente leve. A media dos IMC en relación ao percentil 50 para o sexo e idade foi de 105% (variedade: 74-155%). 67% dos obesos non practican deporte extra-escolar. 57% dos que teñen peso adecuado tamén non practican.

Comentarios: A maioría das crianças practica deporte a nivel escolar. A non práctica de deporte extra-escolar correlacionouse máis con factores de orde parental que con factores inherentes á propia criança. É de realzar a importancia da práctica deportiva nas institucións escolares e a adhesión a esta por parte das crianças asmáticas.

NEFROLOGÍA

P587

GLOMERULONEFRITE PÓS-INFECCIOSA AGUDA ASOCIADA A PNEUMOCOCO

Cláudia Maria Pedrosa, António Carlos Borges, Isabel Loureiro, Laura Soares, Ana M. Ribeiro y Antonio Lima
Hospital São Miguel, Oliveira de Azeméis (Portugal).

A glomerulonefrite pós-infecciosa é o resultado de un proceso inmunolóxico que lesa o glomérulo, alterando a súa estrutura e función. A súa presentación clínica na criança, sob a forma de un síndrome nefrítico agudo, tem como causa máis frecuente as estirpes nefritogénicas do *Streptococcus* beta-hemolítico do grupo A, embora outros agentes tamén possam estar implicados na patogénese desta entidade.

Os autores presentan o caso clínico de una criança, do sexo masculino e 5 anos de idade, que foi internada por macrohematuria, febre e alteración do estado xeral. Manifestava sintomatología de infección respiratoria alta con una semana de evolución. Analiticamente presentava síndrome nefrítico agudo, leucocitose no sangue periférico ($37,4 \times 10^9/l$), con desvío para a esquerda da fórmula leucocitaria e elevación sérica da proteína C reactiva ($63\ 000\ \mu g/l$). Por sospeita de pielonefrite aguda iniciou antibioterapia (cefuroxima). Ás 24 horas a urocultura mostrou-se estéril e na hemocultura foi isolado *Streptococcus pneumoniae* sensible ás cefalosporinas. O estudo inmunolóxico revelou diminución do nivel sérico de C₃, título de anticorpo anti-estreptolisina O elevado, título de anticorpo anti-deoxiribonucleasa B non elevado e hipoalbuminemia. A cultura amigdalina non revelou presenza de *Streptococcus* beta-hemolítico do grupo A. Foi colocado o diag-

nóstico de glomerulonefrite pós-infección por pneumococo, sem hipertensión arterial asociada, nem diminución da taxa de filtración glomerular. Verificou-se recuperación clínica completa, con normalización dos niveis de C₃ seis semanas após o inicio da nefrite e desaparición da hematúria aos catro meses.

Segundo a literatura, a ocorrencia de glomerulonefrite pós-infecciosa aguda en asociación con sépsis por pneumococo é rara, contudo salienta-se a evolución benigna deste caso en moito provábel relación con o inicio precoce da antibioterapia e polo facto de estarmos perante una estirpe sensible ao antibiótico instituído.

P588

CÁLCULO EN RESTO DE URACO COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL AGUDO

M. del Carmen Molina Molina, Eva Fernández Calderón, Julia Arroyo Moñino, Emilia Hidalgo Barquero del Rosal, José M. García Blanco y Juan José Cardesa García

Universidad de Extremadura, Badajoz, Hospital Materno-Infantil, Badajoz y Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Introducción: Presentamos el caso de un niño con cálculo en resto de uraco como presentación infrecuente de dolor abdominal agudo

Caso clínico: Niño de 9 años que ingresa por dolor abdominal de tipo cólico. *Antecedentes familiares:* urolitiasis recidivante en varios miembros. Hermana con hipercalcemia e hiperuricosuria. *Antecedentes personales:* ectasia piélica izquierda detectada prenatalmente sin uropatía. Ante episodio de hematuria macroscópica fue diagnosticado con 5 años de hipercalcemia idiopática absorbible, hiperuricosuria e hipocitruuria. Tratamiento dietético e intermitente con tiazidas y citrato potásico. *Exploración al ingreso:* BEG, afebril. Abdomen depresible, no contracturas, dolor moderado a la palpación en hemiabdomen izquierdo. Resto normal. *Exámenes complementarios:* hemograma: neutrofilia sin leucocitosis. Coagulación y Bioquímica: normal. Orina: 100 hematías/campo, proteinuria 75 mg/dl. Urocultivo: negativo. Rx abdomen: imagen radiopaca en pelvis menor compatible con litiasis vesical. Eco abdominal: ectasia piélica, sin observarse imagen hiperecogénica. TC abdomino-pélvico: megapélvis izquierda, calcificación adyacente a ciego. Estudio de función renal: calciuria normal e hiperuricosuria. Resto normal. *Evolución:* al ingreso dolor leve a la palpación profunda en hemiabdomen izquierdo. Asintomático hasta el 5º día con intensificación de la clínica, localizándose en el lado derecho con la presencia de defensa abdominal. Realización de TC e interconsulta a Cirugía. En la laparotomía: calcificación de 1cm de diámetro, redondeada e irregular en una formación tubular que podría corresponder a resto de uraco. Hematuria macroscópica en el postoperatorio. Anatomía Patológica: formación calculosa blanquecina; uraco: fibrosis e inflamación crónica; apéndice cecal: alteraciones mínimas.

Discusión: La presencia de imagen compatible con un cálculo junto con el cuadro clínico acompañante nos hizo pensar en un cólico nefrítico como causa probable en un principio pero debido a la intensificación del dolor en hemiabdomen derecho se plantearon otros diagnósticos como posible etiología. Las anomalías más frecuentes de la vejiga son la persistencia del uraco, pero la presentación en forma de cálculo es rara.

P589**UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA EN LA ITU EN LACTANTES MENORES DE 18 MESES**

Fidel Gallinas Victoriano, M^a José Azanza Agorreta, Jorge Rodríguez Ozcoidi, Inmaculada Nadal Lizabe, Juan Manuel del Moral Aldaz y Amador González Alfageme
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Objetivos: Describir la utilidad de la ecografía renal en los pacientes de 0 a 18 meses ingresados en nuestro hospital por infección de tracto urinario.

Material y métodos: Estudio retrospectivo-prospectivo de los lactantes ingresados en una unidad de hospitalización con sospecha de ITU en un período de 18 meses. El diagnóstico definitivo se estableció con urocultivo. Se analizan datos de filiación, clínica al ingreso, analítica de sangre, resultados de urocultivo, pruebas de imagen y otras patologías urológicas. Los resultados de las pruebas ecográficas se clasifican en: 1. Inflammatorios: si cumplen uno de los criterios de aumento de los diámetros del riñón (no objetivado en otras ecografías), alteración de la ecogenicidad del parénquima o engrosamiento de la mucosa pélvica. 2. Ectasias: dilatación de alguna porción del sistema excretor. 3. Otros hallazgos. La ecografía fue realizada de forma preferente durante el ingreso por dos ecografistas pediátricos. Posteriormente se comparan los resultados con la CUMS realizada al mes del diagnóstico, y UIV si es realizada.

Resultados: Se obtienen un total de 78 pacientes con diagnóstico de infección urinaria (44 varones y 33 hembras). El motivo de consulta fue fiebre (76), ictericia (1) y escasa ganancia ponderal (1). La cifra media de leucocitos al ingreso fue de 15018 ± 6832 , y la de PCR $6,2 \pm 5,5$. Se aisló E. coli en 73 casos, proteus en 3 y klebsiella en 2. En todos ellos se realiza ecografía renal. La ecografía mostró alguna alteración en 34 casos (43%). Por grupos, se encontraron hallazgos inflamatorios en 21 (27%), ectasias en 19 (24%) y otros en 3 (dos duplicidades y un riñón en herradura). Se realizó CUMS en 61 de estos pacientes, objetivándose reflujo vesicoureteral en 14 (23%), de las cuales 7 habían sido sospechadas previamente por ecografía. La ecografía detectó, además, dos síndromes de la unión diagnosticadas por UIV.

Conclusiones: La ecografía renal muestra utilidad en nuestro hospital para una primera valoración del niño con infección urinaria, detectando hallazgos inflamatorios, y necesitando, posteriormente, precisar el diagnóstico de alteraciones urológicas con otras pruebas de imagen (CUMS, UIV, DMSA o DTPA).

P590**TUBULOPATÍAS DE PRESENTACIÓN EN EL PRIMER AÑO DE VIDA**

M^a José Azanza Agorreta, Diana Martínez Cirauqui, Inmaculada Nadal Lizabe, Fidel Gallinas Victoriano, Juan Manuel del Moral Aldaz, Estíbaliz Goyeneche Fagoaga, Elena Aznal Sáinz
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Objetivo: Conocer la clínica, tratamiento y evolución de dichos niños.

Material y métodos: Revisión de las historias clínicas de los niños menores de un año con dicha patología a lo largo del período 1980-2002.

Resultados: Se trata de 11 niños (2 hembras y 9 varones) con 10 patologías diferentes (4 tubulopatías complejas: una cistinosis, una tirosinemia-1, una citopatía mitocondrial y una tubulopatía compleja secundaria a hipovitaminosis D y 7 tubulopatías simples: 3 acidosis tubulares, dos proximales secundarias a enfermedad de Leigh y una distal primaria persistente, un caso de raquitismo hipofosfatémico familiar, un Bartter neonatal, una cistinuria y una diabetes insípida). Existen datos familiares en 3: displasia ósea en madre del niño con raquitismo hipofosfatémico, litiasis de cistina en hermana de niño con cistinosis y consanguinidad entre padres de niño con tirosinemia. El único antecedente obstétrico de interés se da en niño con Bartter, que presentó hidramnios. La clínica fue de anorexia y estancamiento ponderal en 9 de los niños, acompañado de fiebre sin foco de repetición en 6. El diagnóstico de cistinuria se hizo en niño asintomático cuya hermana presentó litiasis renal de cistina. Se demostró lesiones de raquitismo en 4 y nefrocalcinosis en 2. Todos ellos precisaron tratamiento sustitutivo en el momento agudo con bicarbonato sódico, calcio, fósforo, potasio y vitamina D. Además del tratamiento más específico con indometacina y tiacidas en el Bartter, NTBC, dieta exenta de tirosina en la tirosinemia y cisteamina en la cistinosis. La niña con citopatía mitocondrial falleció a los 5 meses de vida por descompensación metabólica. La niña con cistinosis es controlada actualmente en otro centro. En el niño con tubulopatía compleja secundaria a hipovitaminosis D desapareció la aminoaciduria y fosfaturia con altas dosis de vitamina D, persitiendo la glucosuria. Uno de los niños con enfermedad de Leigh falleció a los 6 meses, y el otro sufre frecuentes descompensaciones. Los niños con cistinuria y tirosinemia están asintomáticos. El resto son controlados periódicamente en consulta con función glomerular normal.

Conclusiones: La clínica predominante de las tubulopatías en la época de lactante es tan silenciosa (fiebre sin foco por deshidratación secundaria a la poliuria, estancamiento ponderal...) que nos parece importante recordar su existencia para poder descartarla con estudios renales básicos como el balance renal y la ecografía abdominal.

P591**COMA HIPONATRÉMICO, ENURESE PRIMÁRIA E DESMOPRESSINA**

Alexandra Emílio, Ana Duarte, Joaquim Sequeira, Fátima Costa y Luis Caturra
Hospital de São Bernardo, Setúbal (Portugal).

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 14 anos, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, excepto enurese nocturna primária, em investigação na Consulta de Nefrologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia; medicada com acetato de desmopressina intranasal, 40 µg/dia, à noite, desde há 2 meses. No dia do internamento, aquando da realização de ecografia renal e vesical, ingere 6 litros de líquidos, sem repleção vesical. Cerca de 4 horas mais tarde inicia vómitos alimentares, vertigens, edema e incapacidade para urinar, seguindo-se convulsões generalizadas e coma. Analiticamente apresentava hiponatremia, com função renal conservada e sem parâmetros de infecção; doseamento de tóxicos negativo e tomografia axial computadorizada craneo-encefálica compatível com edema cerebral. Evolução clínica favorável durante o interna-

mento, após instituição de restrição hídrica, cloreto de sódio, furosemido e suspensão da terapêutica com desmopressina.

As crianças e adolescentes com enurese primária sentem-se geralmente embaraçados com a situação clínica, e tendem a administrar várias doses de desmopressina intranasal sem o conhecimento dos pais, acreditando que tal melhorará mais rapidamente a sua condição. A intoxicação hídrica é uma complicação rara mas grave da terapêutica com desmopressina intranasal; estas crianças podem apresentar-se com convulsões, alteração do estado de consciência e, inclusivamente, coma por edema cerebral secundário a hiponatremia de diluição; devem ser rigorosamente supervisionadas pelos pais aquando da administração de desmopressina, não devendo ingerir mais de 250 ml de líquidos diários.

P592

UM CRISTAL COM VÁRIAS FACES

António Carlos Borges, Cláudia Maria Pedrosa, Cristina Godinho, Laura Vilarinho, Ana M. Ribeiro, Laura Soares y Antonio Lima Hospital São Miguel, Oliveira de Azeméis (Portugal) y Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto (Portugal).

A litíase renal corresponde a um grupo de patologias pouco frequentes na criança. Consiste na precipitação de substâncias químicas cristalinas que normalmente estão dissolvidas na urina. Existem vários factores geográficos, raciais, nutricionais e genéticos envolvidos na patogénese, além de mecanismos físico-químicos complexos. A maioria das crianças com litíase renal possui uma anomalia metabólica que deve ser investigada.

Os autores descrevem 3 casos clínicos de litíase renal com etiologia diferente, destacando a importância de um estudo dirigido para chegar a um diagnóstico e orientação terapêutica.

Caso 1: Criança do sexo feminino com 5 anos de idade. Diagnóstico de hipercalcúria e litíase renal aos 6 meses de idade no decurso de investigação de hipertensão arterial. Diagnóstico: Litíase renal por hipercalcúria idiopática.

Caso 2: Criança do sexo masculino com 9 anos de idade. Diagnóstico de litíase renal no decurso de investigação de pielonefrite aguda aos 15 meses de idade. O estudo metabólico revelou níveis elevados de ácido oxálico na urina. Diagnóstico: Litíase renal por hiperoxalúria.

Caso 3: Criança do sexo masculino, 16 meses de idade. Verificado níveis elevados de aminoácidos urinários (cistina, ornitina, lisina e arginina) no decurso de investigação de hipotonia. A ecografia reno-pélvica revelou sinais sugestivos de litíase. Diagnóstico: Litíase por cistinúria.

P593

DIAGNÓSTICO NEONATAL UROPATÍA CONGÉNITA ASOCIADA A DIABETES INSÍPIDA

Marc Roguera Sopena, Margarita Forns Guzmán, M. Luisa Hernández Platero y Guillem Pintos Morell Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona.

Objetivo: Descripción caso clínico de uropatía congénita compleja con cuadro de diabetes insípida asociada.

Antecedentes: Gestación normoevolutiva sin incidencias. Estudios ecográficos prenatales normales. PN: 3590g.

Enfermedad actual: Varón de 8 días de vida que presenta estancamiento ponderal y vómitos frecuentes, acompañados de

poliuria importante y deposiciones dispépticas. Peso 3060g (-14,7%). Subictericia generalizada a la exploración. No signos de deshidratación. Presión arterial normal. *Pruebas complementarias:* elevación inicial urea plasmática (80 mg/dl). Creatinina plasmática persistentemente alta (máx. 1,3 mg/dl), con hipostenuria marcada (mín. 83 mosmol/l, máx. 128). Hiperpotasemia. Aldosterona plasmática elevada. Ecografía renal: riñón derecho hipoplásico con ectasia piélica leve. Riñón izquierdo ureterohidronefrosis. Cistografía miccional convencional: megacistis. Megauréter izquierdo. Reflujo vésico-ureteral derecho grado 2-3 y izquierdo grado máximo (5). Renograma isotópico: riñones displásicos hipofuncionantes. Respuesta parcial en tests hidropenia y desmopressina intranasal.

Se instaura rehidratación endovenosa y alimentación complementaria adaptada. Evolución clínica y analítica favorables, sin tratamiento específico.

Comentarios: Se trata de un caso de uropatía congénita severa con displasia renal, que comporta insuficiencia renal y hipostenuria en grado de diabetes insípida.

Relación entre diabetes insípida nefrogénica y lesión renal primaria (displasia)/secundaria a uropatía congénita severa.

Diagnóstico diferencial hipostenuria en el neonato.

Control equilibrio hidro-electrolítico en el neonato con insuficiencia renal establecida.

Revisión diabetes insípida nefrogénica.

P594

INFECCIONES DE ORINA EN MENORES DE 2 AÑOS: REVISIÓN DE LOS CASOS INGRESADOS Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANALÍTICAS

Cristina Menéndez Hernando, Gema Arriola Pereda, Rocío Chacón Aguilar, Sonia Villar Castro, Raúl Roberto Borrego Domínguez, Carmen Fernández García-Abril, Ester Sanz López, Rosa Rodríguez Fernández, Vicente Climent Riera y M. del Carmen Arimendi Moreno Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La sospecha clínica de pielonefritis hace necesario el tratamiento precoz para evitar daño renal. Clásicamente se define pielonefritis como: fiebre > 38 °C, leucocitosis > 15.000, PCR > 3 mg/l, y/o la presencia de cilindros leucocitarios.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo en 102 niños con edades entre 1 mes y 2 años ingresados en nuestro hospital entre Enero 2001-Junio 2002 con sospecha de ITU que solo fue confirmada bacteriológicamente en 72 niños. Se recogen síntomas, analítica sanguínea, sedimento y cultivo de orina, tratamiento, pruebas de imagen y seguimiento, y se analizan con sistema informático SPSS 11.0.

Resultados: El 75% de las ITUs se presentan en < 4 meses; con una relación varón:mujer de 2,8:1 en < de 2 meses. Los hallazgos más frecuentes en el sedimento de orina son: Estearasa Leucocitaria + + +: 34,7%; Nitritos + : 52,8%; Piuria: 4,3%; Bacteriuria: 55,5%. La tinción GRAM se realizó en el 22% de los cuales el 100% mostraba > 1 BGN por campo. Solo 21 niños cumplían 2 o más criterios de pielonefritis aguda, realizándose gammagrafía en un 28,5%, de los cuales se confirmó en la mitad la existencia de cicatrices. El resultado de los urocultivos en nuestro Servicio es: *E. coli* (86,9%), *Klebsiella pneumoniae* (8,3%), *Proteus spp* (1,4%) y *Enterococcus spp* (1,4%). El 83%

de los niños fueron tratados con gentamicina, asociando ampicilina en un 32% (todos ellos < 3 meses, por la posible existencia de *Lysteria*). Los antibiogramas mostraron un aumento en las resistencias: Gentamicina 2,8%, Ampicilina 70%, Amoxicilina-clavulánico 12,4%. En solo 3 casos (4,2%) el hemocultivo fue positivo, siendo la *Klebsiella* el más frecuente.

Conclusiones: La edad más frecuente de presentación de la primera ITU es en menores de 4 meses, en los cuales hay un mayor número de alteraciones en las pruebas de imagen. En < 2 meses son más frecuentes en varones. No hubo ninguna ITU, en < 3 meses, secundaria a *Lysteria*, y sin embargo, el 70% de los *E. coli* son resistentes a Ampicilina, por lo que se pone en duda la necesidad de asociarlo en ITUs en < 3 meses.

P595

HALLAZGOS EN LAS PRUEBAS DE IMAGEN EN NIÑOS MENORES DE DOS AÑOS CON INFECCIÓN URINARIA

Rocío Chacón Aguilar, Sonia Villar Castro, Gema Arriola Pereda, Cristina Menéndez Hernando, Itziar Marsinyach Ros, M. Concepción Míguez Navarro, Elena Maderuelo Rodríguez, Rosa Rodríguez Fernández, M. del Carmen Aritmendi Moreno y Vicente Climent Riera

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La infección del tracto urinario (ITU) es una de las infecciones más frecuente en el niño. Puede producir daño renal progresivo, sobre todo si se asocia a RVU y reflujo intrarenal, lo que hace necesario la realización de pruebas de imagen como la ecografía, cistouretrografía miccional seriada (CUMS) o gammagrafía con DMSA.

Material y métodos: Se lleva a cabo una revisión de casos clínicos en 72 niños < 2 años que ingresaron en nuestro hospital entre Enero del 2001-Junio 2002 con sospecha de ITU que fue confirmada: cultivo de orina positivo para un solo microorganismo (> 10⁵ UFC por bolsa, > 10⁴ UFC por sondaje). Se excluyeron los menores de 28 días, ingresados en UCIP o que precisaron sondaje prolongado. Los datos recogidos fueron analizados mediante programa informático SPSS 11.0.

Resultados: Un 43% de los niños tienen pruebas de imagen alteradas. Se realizó ecografía en las primeras 48 horas del ingreso en el 100% con los hallazgos de: 18 ectasias piélicas (25%), 4 casos de dilatación ureteral-hidronefrosis (5,5%) y solo un caso con nefropatía compleja (1,38%). Por CUMS (a las 3-4 semanas del episodio agudo) hallamos un 26,4% de RVU (más frecuente de segundo grado y riñón izquierdo). De los niños con alteraciones ecográficas, 3 tenían cicatrices renales en la gammagrafía y 2 cicatrices más RVU. Entre los que tenían ecografía normal, en 4 encontramos cicatrices y en 8 RVU.

La existencia o no de cicatrices renales se relacionaba con los siguientes parámetros clínico analíticos: fiebre > 39º, leucocitosis > 18.000, neutrófilos totales > 8.000, PCR > 10 mg/dl; VSG > 90.

Conclusiones: El 43% de los niños < 2años con primer episodio de ITU presentaban una prueba de imagen alterada, la más frecuente la ectasia piélica y en segundo lugar el RVU.

La ecografía realizada en el episodio agudo se relaciona con alteraciones morfológicas en el sistema urinario, mientras que la existencia de cicatrices renales se relaciona mejor con parámetros clínico-analíticos, como fiebre elevada, leucocitosis > 18.000, desviación izquierda y aumento de reactantes de fase aguda.

P596

SÍNDROME DE ALPORT: A PROPÓSITO DE 4 CASOS

M. del Carmen Molina Molina, Eva Fernández Calderón, M. del Carmen Martín Ruiz, José M. García Blanco, Emilia Hidalgo Barquero del Rosal y Jorge Fernández Alonso
Universidad de Extremadura, Badajoz, Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz y Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El Síndrome de Alport (S.A.) consiste en sordera neurosensorial, nefritis hereditaria progresiva y anomalías oculares, con distintos patrones de herencia. Las mujeres son, en general, portadoras asintomáticas de evolución más benigna aunque no exentas de desarrollar I.R. (la presencia de hematuria macroscópica desde la infancia, hallazgos típicos en la membrana basal y sordera o lenticono son factores de mal pronóstico). Presentamos el seguimiento de 4 familias a partir de 1 caso diana, basándonos en: no consanguinidad, presencia de nefritis familiar, hipoacusia y no presencia en la biopsia de otra glomerulopatía.

Familia 1: Niña de 3 años con episodios de orinas oscuras. Inter-crisis hematuria macroscópica y proteinuria. Hipoacusia neurosensorial. Biopsia: nefritis hereditaria. *Antecedentes familiares:* hematuria en rama materna; madre y tía materna: lenticono anterior y hematuria; 1 hermano sano; 1 hermana: síndrome nefrótico; 2 hermanos transplantados por I.R.; 2 hermanas con hematuria macroscópica; 3 sobrinos afectos de S.A. (algunos con descenso de IgA)

Familia 2: Lactante de 18 ms con reflujo consulta por hematuria. Hipoacusia de percepción, lenticono anterior, déficit de IgA. I.R. Transplante. *Antecedentes familiares:* madre: nefropatía hematórica transplantada; abuelo: microhematuria; hermano: microhematuria, proteinuria severa, déficit de IgA, deterioro de la función renal, hipoacusia de percepción y lenticono anterior.

Familia 3: Niña de 4 años con episodios de hematuria. Proteinuria. Audiometría y oftalmológico normal. *Antecedentes familiares:* familiares maternos: I.R (1 éxitus, 2 transplantados). Hematuria recurrente; madre: microhematuria; 3 hermanas: hematuria. Biopsia de una: nefritis hereditaria. Audiometría y oftalmológico normal.

Familia 4: Niño de 4 años con hematuria recidivante. Hipoacusia neurosensorial bilateral. Oftalmológico normal. Biopsia: Nefritis hereditaria. Tío materno: hipoacusia. Microhematuria y proteinuria en el estudio familiar.

Discusión: La heterogeneidad genética ha sido descrita en numerosas ocasiones, siendo la más frecuente la ligada al x y otras serían autosómicas dominantes o recesivas. En nuestra revisión, las mujeres han presentado peor evolución que los hombres. En las 2 primeras familias, sugerimos un patrón de herencia que pudiera ser el autosómico dominante y en las 2 últimas la forma clásica.

P597

OBSTRUCCIÓN URINARIA POR BOLAS DE CANDIDAS

Ángela Sempere Pérez, Óscar Manrique Moral, M. del Carmen Vicent Castelló, Fernando Alonso Ortega, Belén Romero Hidalgo, María González Santacruz, Lorea Ruiz Pérez, Pedro Alcalá Minagorre, Esther Blanco y M. Elena Martín

Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: La infección sistémica por *Candida* (incluida la urológica) es poco frecuente pero esta aumentando y se asocia

a factores como inmunosupresión (edad, corticoides, antibióticos) y uso de catéteres. En la formación de bolas fúngicas, la obstrucción del tracto urinario puede ser tanto un factor predisponente como una consecuencia grave e incluso fatal.

La candidiasis urinaria puede adquirirse por vía hematogena o ascendente.

La ecografía junto con los cultivos son las técnicas básicas de diagnóstico.

El tratamiento es controvertido: desde el uso de antifúngicos locales, orales o parenterales, solos o combinados, con o sin drenaje quirúrgico o percutáneo. La duración es otro punto de debate (1-12 sem, según casos)

Caso clínico: Lactante de 1 m con padres cosanguíneos y sd polimalformativo con cardiopatía y malformaciones genitourinarias (hidronefrosis prenatal, estenosis unión pieloureteral dcha con ectasia ecográfica g.III y RVU dcho g.IV, izq g.II). Portador de sonda nasogástrica y uretral. Profilaxis con Cefixima. *Exploración:* somatometría < p3, %peso-std 79%. Fascies dismórfica. Soplo II/VI. Hernia inguinal. Retraso psicomotor. Hipospadias. Teste izq en resorte.

Presenta pielonefritis a E. Cloacae multiresistente tratado con Amikacina y Tobramicina y proceso respiratorio que requiere corticoides. En la fase de recuperación empeoramiento clínico (fiebre y ↑ reactantes). Ecografía: ↑ de la obstrucción (ectasia g.IV dcha e III izq) e imágenes compatibles con bolas fúngicas. Urocultivos: C. Albicans. *Tratamiento:* Anfotericina B liposomal 5 sem y nefrostomía percutánea bilateral. Poliuria dcha (7-9ml/kg/h) e oligoanuria izq. Al alta función renal normal y patrón obstructivo basal. No reincidencias de Candidas.

Conclusiones: El diagnóstico precoz mediante ecografía se basa en la sospecha de este cuadro en pacientes con factores de riesgo y clínica mínimamente compatible. En nuestro caso la vía de infección parece ascendente. La elección del antifúngico es controvertida pero la anfotericina B liposomal sola no presentó efectos 2º y erradicó el germen. La nefrostomía, aunque discutida, nos parece necesaria en casos de obstrucción significativa (uni o bilateral). Además ofrece muestras de orina fiables, y posibilita fragmentación de fungal balls. La vía percutánea, con los mismos resultados, es menos iatrogénica.

P598 HOSPITALIZACIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ITU FEBRIL: FACTORES DETERMINANTES

Moisés Leyva Carmona, Antonio Miguel Daza Torres, Ana M. Campos Aguilera, M. Ángeles Vázquez López, Fco. Javier Aguirre Rodríguez, M. del Rosario Jiménez Liria, M. Ángeles Llamas Guisado, José Luis Gómez Llorente, Raúl Sánchez Pérez y Juan López Muñoz
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

La infección del tracto urinario (ITU) engloba diversas situaciones clínicas que deben enfocarse con diferentes criterios de manejo diagnóstico y terapéutico. En los últimos años se ha cuestionado la necesidad del manejo intrahospitalario de la ITU febril, tradicionalmente considerado como el más adecuado.

Objetivo: Valorar los factores que pueden influir en la duración de la hospitalización del niño con ITU febril en nuestro servicio.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de 69 niños entre 1 m y 14 años de edad, ingresados con ITU febril confirmada bacteriológicamente, entre

Ene/01 y Dic/02. Se valora la influencia que sobre la hospitalización tuvieron las siguientes variables: edad, sexo, nº de días de fiebre preingreso, intensidad de la fiebre (> 39 °C), nº de días con fiebre durante el ingreso, duración de la antibioterapia intravenosa, antibiótico administrado, presencia de anomalías en vías urinarias, antecedente de ITU y germen causal.

Resultados: El 59,4% de los niños tenían < 1 año al diagnóstico; el 58% de los ingresos eran niñas. La presencia de anomalías en la vía urinaria se constató en el 39,4% de los casos. La duración media de antibiótico intravenoso fue de $3,78 \pm 2,1$ días. La estancia hospitalaria media fue de $5,72 \pm 2,2$ días. El análisis de regresión logística mostró que la presencia de anomalía del tracto urinario (OR:4, IC 95%: 1,3-12,4) es el factor que más influye en que la estancia hospitalaria sea superior a 6 días.

Conclusión: La presencia de anomalías del tracto urinario es un factor determinante para la potencial lesión crónica del parénquima renal en caso de ITU, por lo que sigue siendo preciso un tratamiento rápido y agresivo que minimice los riesgos de lesión renal. Creemos necesario nuevos estudios que confirmen la idoneidad del tratamiento extrahospitalario para la ITU febril en grupos de pacientes en los que es conocida la integridad del tracto urinario.

P599 GENTAMICINA EN EL TRATAMIENTO DE LA PIELONEFRITIS EN NIÑOS: DOSIS ÚNICA DIARIA VERSUS DOSIS MÚLTIPLES

José M. Barroso Jornet, Joaquín Escribano Subias, S. Grau, A. Martínez, M. Marín, A. Gomà, C. Rodrigo y P. Salas
Hospital Universitari de Sant Joan Societat Anònima Municipal, Reus, Hospital del Mar, Barcelona y Hospital de Barcelona-SCIAS.

Antecedentes y objetivo: Existen escasos estudios de efectividad, farmacocinética y toxicidad de la gentamicina en niños. Estudios en adultos sugieren que dosis únicas son menos tóxicas, consiguiendo picos elevados en poco tiempo y menor acúmulo de fármaco en el córtex renal. El objetivo es determinar la eficacia y seguridad de la administración de gentamicina en dosis única diaria en niños con infección severa del tracto urinario.

Métodos: Estudio multicéntrico prospectivo abierto y aleatorizado que compara dos pautas de administración de gentamicina en las pielonefritis en niños entre 1 mes y 5 años. Se asignan los pacientes de forma aleatoria a cada grupo; dosis única (DU) de pauta única diaria de gentamicina (6 mg/kg/d) y dosis múltiples (DM), de pauta de 2mg/kg/8 horas. Se recogen muestras de sangre y orina para determinar las concentraciones de gentamicina y valorar la farmacocinética. Se practican determinaciones seriadas de creatinina para valorar la nefrotoxicidad y se realizan audiometrías para valorar a ototoxicidad. Se realizan urocultivos seriados para determinar la curación y se siguen los pacientes durante 6 meses.

Resultados: Se obtuvieron 45 niños en dos grupos de tratamiento homogéneos para edad ($14,41 \pm 15,68$ meses), sexo, peso y talla. No hubo diferencias significativas en cuanto a la clínica de presentación, resultados analíticos (hemograma, proteína C reactiva, creatinina) y radioriológicos (ecografía renal, gammagrafía con DMSA). En el estudio farmacocinético, los volúmenes de distribución de gentamicina no presentaban diferencias significativas (DS), y la concentración pico medio en DU fue de $0,54 \pm 0,54$ µg/ml en sangre y > a 50 µg/ml en ori-

na. La eficacia bacteriológica en ambos grupos, valorada por erradicación de la infección por urocultivo, fue del 100%. Las concentraciones de creatinina fueron estables. No se observó ototoxicidad en ningún caso.

Conclusiones: El tratamiento de las pielonefritis en niños entre 1 mes y cinco años con dosis únicas diarias de gentamicina es tan efectivo como la pauta tradicional, no presentando mayores complicaciones que ésta. Los niveles del fármaco alcanzados en orina superan en 10 veces las concentraciones inhibitorias mínimas.

NEONATOLOGÍA

P600

BOCIO CONGÉNITO Y SORDERA NEUROSENSORIAL BILATERAL

Roque Abián Montesdeoca Melián, Raúl Cabrera Rodríguez, Raquel Perera Soler, J. Ramón Castro Conde, Arturo Méndez Pérez, Eduardo Domenech Martínez, Sandra Landázuri Cruz y Gregorio de León García
Hospital Universitario de Canarias, La Laguna.

Introducción: El bocio congénito es una entidad rara, pudiendo aparecer asociado a situaciones de hipo, hiper o eutiroidismo. El bocio hipotiroideo es quizás el más interesante dada su importancia en el correcto desarrollo del RN y, aunque puede deberse a causas muy diversas, es la dishormonogénesis la etiología más frecuentemente relacionada con este hallazgo. Se encuentra en uno de cada 30.000-50.000 RN y se considera la segunda causa más común (10-15%) de hipotiroidismo congénito permanente.

A continuación, y dada su rareza, presentamos un caso de bocio congénito asociado a sordera diagnosticado en nuestro hospital.

Caso clínico: RN a término, AEG, fruto de la tercera gestación de una madre de 40 años afecta de bocio eutiroideo desde la infancia, con dos hijos anteriores normales. Abuelo materno con bocio hipotiroideo. ITU materna en tercer trimestre. Parto normal. Apgar 9/9. En la EF inicial destaca una ligera hipotonía generalizada en adecuado estado de vigilia, leve tinte icterico de la piel, llanto ronco y una tumefacción cervical anterior blanda de aproximadamente 3,5 x 2 cm.

Pruebas complementarias: hemograma normal, Bioquímica sanguínea: Destacaba bilirrubina indirecta de 10,6 mg/dl (con 48 h de vida), siendo el resto del perfil normal, incluido el ionograma. Grupo A + Coombs directo negativo, TSH: 301, T4 libre: 0,20, T3: 104, Ac antitiroglobulina y antiperoxidasa negativos. La ecografía confirmó la presencia de un tiroides agrandado de forma homogénea. Las pruebas de audición (realizadas en tres ocasiones) fueron negativas. El estudio genético quedó pendiente de resultado. A las dos semanas de iniciado el tratamiento con L-tiroxina, las cifras de T4 libre se habían normalizado

Conclusiones: El síndrome de Pendred asocia una sordera neurosensorial con enfermedad tiroidea. Es la forma más común de sordera sindrómica (observándose hasta en el 10% de las hipoacusias neurosensoriales hereditarias). Se debe principalmente a un error en la expresión de la proteína *pendrina*, un transportador situado en la membrana apical del tirocito (también en riñón y oído interno) que resulta indispensable en el

proceso de organificación del yoduro. Se hereda de forma autosómica recesiva. El síndrome de Pendred ha de sospecharse, por tanto, ante el hallazgo de un bocio congénito y sordera neurosensorial bilateral.

P601

DOENÇA HEMOLÍTICA RH DO RECEM NASCIDO: UTILIZAÇÃO DA ERITROPOIETINA NA ANEMIA TARDIA

Ana Cristina Matos, Teresa Tomé, Joaquim Correia, Teresa Costa y Antonio Marques Valido
Maternidade Alfredo da Costa, Lisboa (Portugal).

Objetivo: Avaliar a eficácia da terapêutica com eritropoietina (EPO) na isoimunização RH grave com anemia hiporegenerativa tardia.

Métodos: Foi feito um estudo descritivo dos casos tratados analisando-se a terapêutica pré natal, a gravidade do quadro clínico pré e pós natal e a evolução da anemia nas primeiras semanas de vida.

Desde 1992 é descrita a possibilidade de terapêutica com eritropoietina (EPO) com o objectivo de diminuir a necessidade de transfusões múltiplas. Com base nesta experiência modificámos a conduta pós natal e iniciámos também a terapêutica com EPO.

Resultados: São descritos cinco casos de isoimunização grave com transfusões intravasculares entre as 24-28 semanas de gestação e cujo parto foi induzido numa idade gestacional média de 33 semanas.

Após evidência de anemia hiporegenerativa, foi iniciada terapêutica com EPO na dose de 200 UI trisemanal e suplementação com ácido fólico e ferro, num dos casos tardiamente e nos quatro últimos, já protocolizado, na terceira semana de vida.

Conclusão: A tendência verificada foi de uma boa resposta reticulocitária com subida dos valores de hemoglobina e hematócrito.

P602

SÍNDROME DE PFEIFFER TIPO I: ASOCIACIÓN A TETRALOGÍA DE FALLOT

Silvia Domínguez Ramírez, Rafael González González, Martín Castillo de Vera, Francisco Domínguez Ortega, Manuel Gresa Muñoz y Juan C. Esteban Calvo

Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas y Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas.

Introducción: Descrito inicialmente por A. Pfeiffer en 1964, es una mutación del Receptor para el Factor del Crecimiento Fibroblástico 2 (FGFR2), localizado en 10q26, de carácter esporádico aunque se ha descrito un patrón de herencia autosómica dominante.

Consiste en una hipoplasia de la mitad superior de la cara con nariz puntiaguda, con proptosis e hipertelorismo. Los pulgares y dedos I de pies son anchos, cortos y con hallux. Puede existir sindactilia parcial o estar ausente (expresividad variable).

Se han descritos 3 tipos, dentro de los que encontramos el S. de Pfeiffer clásico o Tipo I, con menor severidad fenotípica, un desarrollo intelectual normal, con morbimortalidad normal y HAD en algunas familias, asociación a cardiopatías congénitas, no estando la Tetralogía de Fallot descrita hasta la actualidad.

Caso clínico: RN mujer procedente de gestación fisiológica y parto a término con fórceps profiláctico, apgar 3/8, REA III, no otros antecedentes gestacionales.

Madre con fenotipo peculiar caracterizado por braquicefalia y proptosis, sindactilia parcial dedos II-III, estudiado no filiado. Edad 34 años primigesta primípara.

Exploración al ingreso: Peso 3240 g., T 49,5 cm., PC 35,5 cm. BEG, no cianosis, no distrés, ACP soplo sistólico II/IV BEI/FP, 2R disminuido, palpación precordial normal, pulsos periféricos presentes y simétricos, genitales femeninos normoconfigurados, ortolani negativo, reflejos primitivos presentes, tono y actividad normales, impresión de hipertelorismo con exoftalmos, fontanela abierta 2 x 1 NT. Dedos I de ambos pies anchos, no sindactilia. Valoración cardiológica: Tetralogía de Fallot, gradiente pulmonar 80 mm, tronco AP 5 mm, ramas 3 mm. Se inicia perfusión de PGE1 hasta corrección quirúrgica.

El fenotipo materno y del RN, basado en la braquicefalia, hipertelorismo y discreta proptosis, con suturas craneales permeables, así como la presencia de un ensanchamiento de los dedos I de ambos pies sin sindactilia acompañante nos orienta hacia un Síndrome de Pfeiffer Tipo I. Estudio genético en curso.

Conclusiones: Describimos una nueva asociación en el espectro de cardiopatías congénitas acompañantes al S. Pfeiffer Tipo I.

P603

ANOMALÍA DE PETERS TIPO II

Rafael González González, Silvia Domínguez Ramírez, Martín Castillo de Vera, Francisco Domínguez Ortega, Juan C. Esteban Calvo y Manuel Gresa Muñoz

Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas y Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas.

Introducción: La anomalía de Peters es una enfermedad extremadamente rara, congénita y progresiva durante el desarrollo, caracterizada por una disgenesia de la cámara anterior ocular, en forma de opacidad corneal central (debida a alteraciones del estroma, membrana de Descemet y endotelio corneal), existiendo alteraciones del iris en forma de sinequias iridocorneales con glaucoma secundario en un 50% (desde el nacimiento o más frecuentemente durante el desarrollo) y, en menor proporción, anomalías de cristalino y cámara anterior. Suele ser bilateral en el 80% de los casos, aunque no siempre existe simetría y puede asociar alteración de órganos a otros niveles. Distinguimos 2 tipos: el tipo I (el más frecuente), de origen genético y el tipo II, en el que no se han descrito alteraciones genéticas y que suele asociar defectos del cristalino.

Caso clínico: Recién nacido mujer que ingresa procedente de paritorio por presentar leucoma bilateral. *Antecedentes materno-obstétricos:* madre: 22 años. G1 P1 A0. Grupo sanguíneo: A-Serología negativa. No antecedentes familiares de interés. *Edad gestacional:* 38 semanas. Peso: 3160 g. Horas de bolsa rota: 4. Líquido claro. Cefálica. Parto inducido. Reanimación tipo II. Placenta y cordón normales. *Exploración:* buen estado general, bien perfundido y oxigenado, leucoma bilateral asimétrico. ACP: latido cardíaco rítmico y sin soplos, buena ventilación bilateral. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias. Neurológico: Buen tono y actividad, reflejos primitivos presen-

tes. Genitales femeninos externos normales. Caderas y extremidades normales. Pulsos presentes y simétricos. *Pruebas complementarias:* hemograma: Normal, grupo sanguíneo A-. Bioquímica y orina sin alteraciones significativas. Serología (-). Cuerpos reductores (-). Exploración oftalmológica: Leucoma corneal de ambos ojos, más amplio en ojo derecho; Sinequias iridocristilinas en ambos ojos. Fondo de ojo normal.

Eco craneal, ecocardiografía y serie ósea normales. Estudio citogenético sin anomalías. Se diagnostica de anomalía de Peters tipo II.

Conclusión: La anomalía de Peters, aunque infrecuente, debe de contemplarse en el diagnóstico diferencial del leucoma corneal en el neonato.

P604

HIPERAMONIEMIA NEONATAL POR DEFECTO CONGÉNITO DEL CICLO DE LA UREA

M. Teresa Hernández Lagunas, Carmen Mendivil Dacal, María Garatea Rodríguez, Félix Sánchez-Valverde Visus, Estíbaliz Goyeneche Fagoaga y Pilar Ollaquindia García
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Introducción: La causa principal de hiperamoniemia grave neonatal es el defecto congénito de enzimas del ciclo de la urea, principalmente carbamilfosfato-sintetasa (CPS) y ornitín-transcarbamilasa (OTC). Clínicamente suele presentarse como una urgencia médica con coma neurológico o hepático. Presentamos un caso de hiperamoniemia neonatal por deficiencia de OTC.

Caso clínico: Neonato de 60 horas procedente de planta materno con mal estado general, afectación neurológica y convulsiones. Sin antecedentes personales ni familiares de interés, excepto dos muertes neonatales en la primera semana de vida en la rama materna. Al ingreso presentaba además, movimientos de chupeteo y pedaleo, hipertonia de manos, pulgares atrapados, temblor constante de extremidades, rechazo del alimento y llanto débil. Los exámenes complementarios iniciales eran hemograma, bacteriología y radiografía de tórax normales, alcalosis mixta y niveles de amonio en sangre de 446 $\mu\text{mol/l}$. Transcurridas 12 horas el nivel de amonio ascendió a 769 $\mu\text{mol/l}$. Se realizaron aminoácidos en suero y orina, con aumento de serina, glicina y glutamina, y ácidos orgánicos en orina, con elevación del ácido orótico. El EEG mostraba intensa actividad epileptiforme ("status"). Tras monitorizar constantes vitales se inició tratamiento con fenobarbital i.v., que se completó con glucosa i.v. y carnitina, arginina, benzoato sódico, fenilbutirato de sodio y lactulosa vía oral. A las 24 horas precisó ventilación asistida. Las cifras de amonio aumentaban persistiendo el coma por lo que se decidió hemodepuración. El niño falleció a las pocas horas. El diagnóstico fue de enfermedad del ciclo de la urea (ECU) por déficit de OTC.

Comentario: La presentación más frecuente de las ECU es el comienzo agudo neonatal (24-72 horas), con succión débil, hipotonía, vómitos, somnolencia e hiperventilación progresando rápidamente a convulsiones y coma, emergencia médica en la que debe instaurarse un tratamiento inmediato y agresivo. El diagnóstico de sospecha ha de complementarse con estudio bioquímico (amonio y aminoácidos plasmáticos; orótico y argininsuccínico en orina), enzimático y genético específicos.

P605 TRISOMÍA PARCIAL DEL CROMOSOMA 10 (10Q24 QTER)

Manuel Gresa Muñoz, Martín Castillo de Vera,
Silvia Domínguez Ramírez, Rafael González González,
Francisco Domínguez Ortega y Juan C. Esteban Calvo
Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas.

Introducción: La trisomía distal del cromosoma 10 constituye una enfermedad cromosómica extraordinariamente infrecuente, en la cual, la porción distal del extremo del brazo largo (q) del cromosoma 10 aparece tres veces (trisomía). En la mayoría de los casos se debe a una translocación cromosómica en uno de los padres. Se caracteriza por retraso de crecimiento prenatal y postnatal, hipotonía, retraso mental y psicomotor moderado-severo junto a malformaciones craneofaciales, esqueléticas, cardíacas y renales.

Caso clínico: RN mujer. Madre de 35 años, sana. No antecedentes familiares de interés. E.G.: 42 semanas. Apgar 2/8. Reanimación tipo III. *Exploración clínica:* P: 2456 g (< P10), T: 47 cm (< P10). PC: 29 cm (< P10). Microcefalia, frente huidiza, occipucio y cara planos, retro-micrognatia, cejas arqueadas, blefarofimosis, hipertelorismo, hendidura palpebral descendente, ptosis palpebral, puente nasal deprimido con narinas antevertidas, fisura palatina, pabellones auditivos de implantación baja, cuello corto, excrecencia cervical derecha (quiste branquial), camptodactilia, tórax ancho con mamilas separadas, sindactilia 2º-3º-4º dedos pié derecho y 2º-3º pié izquierdo, luxación de caderas. *Exploraciones complementarias:* ecografía craneal, renal y ecocardiografía normales. Serie ósea: costillas finas, hipoplasia de falanges distales en ambos pies. RMN: hipoplasia de cuerpo caloso, variante de Dandy-Walker. Fondo de ojo normal. EEG: patrón hipsarrítmico a partir de los 8 meses. *Estudio cromosómico mediante técnicas de bandedo:* RN: 46,XX, der (9), t (9;10) (p24;q24) pat. Madre: 46,XX. Padre: 46,XY, t (9-10) (p24 q24). *Evolución:* sepsis-neumonía por estafilococo áureus a los diez días de vida. Hipoparatiroidismo neonatal transitorio. Hipotonía y escasa iniciativa motora al nacimiento que evoluciona hacia un cuadro de piramidismo difuso con importante retraso psicomotor, microcefalia y síndrome de West. Desarrollo de escoliosis dorsal con pérdida de altura a nivel del cuerpo vertebral de D11. Retraso de crecimiento. Exitus a los 15 meses secundario a proceso bronconeumónico.

Conclusión: Las características fenotípicas del paciente, similares a los casos previamente reportados proporcionan un soporte clínico que permiten la delineación de la trisomía 10qter como un síndrome específico y clínicamente reconocible.

P606 INFECCIÓN NEONATAL DE LOCALIZACIÓN CUTÁNEA Y TRANSMISIÓN POSTNATAL POR VIRUS HERPES SIMPLE TIPO 1

Juan C. Esteban Calvo, Francisco Domínguez Ortega,
Manuel Gresa Muñoz, Silvia Domínguez Ramírez,
Martín Castillo de Vera y Rafael González González
Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas
y Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas.

Introducción: El herpes neonatal (HN) es una enfermedad infectocontagiosa causada por el virus herpes simple. El VHS-2 es

responsable de un 75% de los casos, correspondiendo el restante 25% al VHS-1. Su incidencia es variable, oscilando entre 1/3.000 a 1/20.000 nacidos vivos. Cerca del 90% de los casos de HN tienen su origen en el momento del parto a través del contacto directo con las secreciones infectadas del tracto genital materno. En un 5% la infección es adquirida intraútero. En el 5% restante la transmisión es postnatal mediada por padres, abuelos, niños infectados o cuidadores domésticos u hospitalarios. El período de incubación es de 2 a 14 días, comenzando los síntomas en la 1ª o 2ª semana de vida, con una media de aparición de la clínica de 11 días.

Caso clínico: RN de cuatro días de vida que ingresa en la U. de Neonatología tras acudir al S. de Urgencias por presentar fiebre, sin otra sintomatología asociada. Exploración sin hallazgos. Hemograma, PCR, sedimento urinario y bioquímica general anodina. Padre con herpes labial. *Antecedentes gestacionales:* madre sana, tercergista. Embarazo y parto normal. Serología: TORCH, lues, hepatitis y HIV negativa.

A los siete días de vida presenta en tórax y espalda lesiones vesiculosas, confluentes, de base eritematosa (herpetiformes) con distribución metamérica. Cultivo de vesículas cutáneas: virus herpes simple tipo I. Aislamiento del virus en nasofaringe, heces, conjuntiva ocular, orina y sangre negativo. Bioquímica de LCR, PCR para VHS y cultivo vírico negativo.

Exploración ginecológica, cultivo vaginal, cervical y uretral de la madre negativos. Detección de anticuerpos para VHS en la madre negativos.

Recibió tratamiento con aciclovir a 20 mg/kg cada ocho horas durante 14 días. Evolución favorable.

Conclusiones: La transmisión postnatal en el herpes neonatal de manifestación en la primera semana de vida, aunque muy infrecuente, debe siempre de valorarse.

P607 UM CASO CLÍNICO DE GRANULOMAS BRONQUICOS. A IMPORTÂNCIA DA BRONCOSCOPIA NO DIAGNÓSTICO E NO TRATAMENTO

António Amador, José J. Jacobetty, Isabel Barata,
Antonio Clington, José Oliveira Santos y Micaela Serelha
Hospital Dona Estefânia, Lisboa (Portugal).

Introdução: É conhecido que os lactentes submetidos a intubação endotraqueal têm um risco aumentado de lesões adquiridas das vias aéreas. A presença de tecido de granulação torna-se mais frequente em situações de intubações prolongadas e pode inclusive pode obstruir completamente o brônquio.

Objectivo: Demonstrar, pela apresentação de um caso clínico, a utilidade e a eficácia da broncoscopia no diagnóstico e na resolução de lesões adquiridas das vias aéreas.

Resultados/caso clínico: Os autores descrevem o caso de um recém-nascido internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) por prematuridade (idade gestacional de 28 semanas) e com 998 g de peso ao nascer. Foi submetido a ventilação mecânica, evoluindo para displasia broncopulmonar, com dependência de ventilação assistida e má progressão ponderal. A broncofibroscopia revelou obstrução significativa das vias aéreas pela presença de granulomas endobrônquicos. A realização de electrofulguração dos granulomas com argon possibilitou a extubação. A broncofibroscopia de controlo mostrou o desaparecimento dos granulomas.

O doente foi transferido para uma enfermagem de primeira infância aos quatro meses de idade, dependente de oxigénio, sob terapêutica diurética e com bom ganho ponderal.

Discussão: Com o aparecimento de broncoscópios ultrafinos o campo de utilização da broncoscopia em cuidados intensivos neonatais tem vindo a alargar-se cada vez mais. É, nesta altura, uma técnica indispensável na prestação de cuidados a alguns recém-nascidos internados nas UCINs, quer no campo do diagnóstico, quer como técnica de intervenção. No presente caso permitiu a identificação de uma complicação importante da ventilação mecânica e foi utilizada para o seu tratamento. Possibilitou ao doente não só ser extubado mas também melhorar o seu estado nutricional.

P608 TIROSINEMIA TIPO I: NUEVAS ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS

Natalia González Alonso, Alejandro Pérez Muñuzuri, José M. Iglesias Meleiro, M. Luz Couce Pico, Juan José Varela Iglesias, Dolores Bóveda y José M^a Fraga Bermúdez

Hospital Clínico Universitario. Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela.

Introducción: La tirosinemia tipo I es una enfermedad autosómica recesiva de baja incidencia cuyo tratamiento de elección hasta hace pocos años era el trasplante hepático. La introducción reciente del NTBC (2-2-nitro-4-trifluorometilbenzoi)-1-3-ciclohexanediona) ha modificado considerablemente el pronóstico.

Caso 1: Lactante de 2 meses con aumento discreto de tirosina plasmática en las pruebas metabólicas y elevación posterior a pesar de tratamiento con vitamina C y lactancia materna. Al ingreso destaca retraso pondoestatural, microcefalia y nefromegalia con nefrocalcinosis, así como alteración de la coagulación, elevación de fosfatasas alcalinas y alfa-fetoproteína, hipofosforemia y acidosis metabólica moderada con anión gap normal. Se confirmó elevación de los aminoácidos plasmáticos de tirosina y metionina, hiperaminoaciduria generalizada, succinilacetona muy elevada en orina y actividad enzimática indetectable.

Caso 2: Neonato de 19 días ingresado para estudio de dilatación renal detectándose alteración de la función hepática con transaminasas en el límite alto, alteración de la coagulación y elevación de alfa-fetoproteína, con elevación de la tirosina plasmática y niveles muy elevados de succinilacetona en orina.

En ambos casos, ante la confirmación diagnóstica de tirosinemia tipo I (clásica) se inició tratamiento con dieta restringida en tirosina y tratamiento médico con NTBC, objetivándose normalización de la función hepática y coagulación. Controlados ambulatoriamente se continuó tratamiento con NTBC, manteniendo ambos función hepática normal sin secundarismos relacionados con el uso del medicamento.

Comentarios: Ante la persistencia de tirosina plasmática elevada a pesar del tratamiento con vitamina C a dosis de 200 mg/día y restricción proteica (leche de fórmula al 10% y/o lactancia materna) durante más de 2 semanas, se debe valorar un trastorno genético del metabolismo de la tirosina. El tratamiento con NTBC constituye una excelente alternativa al trasplante hepático y normaliza en el 90% de los casos las

manifestaciones de la enfermedad, debiéndose realizar controles analíticos y oculares periódicos por la probabilidad de trombopenia, neutropenia y lesiones corneales como secundarismos de la terapia. La efectividad a largo plazo del NTBC está pendiente de ser valorada debido al reciente inicio de su empleo, aunque los resultados iniciales parecen ser muy alentadores.

P609 LINFEDEMA CONGÉNITO SECUNDARIO A LINFANGIECTASIA INTESTINAL

Gracia M. García Lara, Patricia Sierra Gutiérrez, Francisco Contreras Chova, M. Belén Sevilla Pérez, Erika Recio Ahrendt, Victoria Ramos Ramos, Ana Garach Gómez, M. Pilar Rodríguez Santano, M. José Miras Baldó, Eduardo Narbona López
Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: El linfedema está constituido por un conjunto de procesos que cursan con edemas organizados, secundarios generalmente a la obstrucción del drenaje linfático. Es muy infrecuente la aparición en el período neonatal, en cuyo caso la patología causante más frecuente es la enfermedad de Milroy (en uno de cada 6.000 nacimientos), autosómica dominante. A continuación se presenta un caso de linfedema primario de aparición neonatal, secundario a un cuadro de linfangiectasia intestinal.

Caso clínico: *Antecedentes familiares:* abuelo materno y madre afectados de cuadro linfedematoso desde la adolescencia en miembros inferiores. *Antecedentes obstétricos:* madre primigesta, nulípara. EG:41 semanas. Parto espontáneo, eutócico, Apgar 9/9. Recién nacido varón. Desde el nacimiento se aprecian edemas importantes en miembros inferiores, genitales, y leves en dorso de manos, de consistencia algo dura, sin fovea, con piel de naranja en las zonas edematizadas. No se aprecian otros hallazgos malformativos. *Exploraciones complementarias:* hemograma, bioquímica, normales, con posterior desarrollo de hipoproteinemia e hipoalbuminemia. Cultivos, estudio radiológico de tórax y abdomen, ecografía renal y abdominal, pruebas de función renal normales. Cariotipo 46XY. Estudio de grasa en heces con cifras por encima de la normalidad. Estudio hormonal: niveles basales plasmáticos de cortisol descendidos, resto de determinaciones hormonales normales. Estudio de inmunidad: hipoglobulinemia a costa de IgG, IgA e Ig M. Descenso de linfocitos CD8+ y CD19+. Estudio cardiológico: foramen oval permeable. *Evolución:* sus edemas son tratados con vendajes compresivos y diuréticos, con mejoría del cuadro. Presenta taquicardia supraventricular paroxística que requiere digitalización, con derrame pericárdico, así como sepsis de origen genitourinario por Kl. neumoniae.

Discusión: La linfangiectasia intestinal primaria es una rara causa de enteropatía exudativa, caracterizado por dilatación de los canales linfáticos y aplanamiento de las vellosidades intestinales. Suele aparecer en niños y adultos jóvenes, siendo muy infrecuente su debut en el período neonatal. Es un cuadro de aparición generalmente esporádica, aunque raramente se han descrito formas familiares del mismo. Otros datos asociados son la hipoproteinemia, descenso de IgG por aumento de pérdidas intestinales y esteatorrea.

P610 INSUFICIENCIA CARDÍACA NEONATAL POR MIOCARDIO VENTRICULAR NO COMPACTO

Mirella Gaboli, David Lozano Díaz, Azucena Díez Suárez, Aizpea Echebarría Barona, Elena Santamaría Martínez, Patricia Basteró Miñón, Ana M. Romero Montero, Joaquín Barba Cosials, Gregorio Rábago Juan-Aracil y Valentín Alzina de Aguilar

Clinica Universitaria de Navarra, Pamplona.

Lactante de treinta días de vida sin antecedentes de interés, remitido por su pediatra por mala ganancia ponderal, disnea con las tomas y sudoración. En las últimas horas ha presentado taquicardia y taquipnea, sin cianosis.

A la exploración física destaca regular estado general, palidez de piel y mucosas, taquicardia, soplo pansistólico en ápex, tercer ruido, taquipnea y tiraje intercostal. Apiretico. En la radiografía de tórax se observa una silueta cardíaca aumentada de tamaño de forma global con campos pulmonares normales. El ecocardiograma muestra un ventrículo izquierdo severamente dilatado con función sistólica muy deprimida (FE = 0,15), ventrículo derecho dilatado con función sistólica deprimida, presencia de trabéculas y ausencia de compactación en ambos ventrículos con adelgazamiento parietal generalizado; ausencia de otras cardiopatías estructurales y salida de ambas arterias coronarias de la raíz aórtica. Analítica: reactantes de fase aguda y serología viral negativa, creatinfosfoquinasa normal.

Las imágenes ecocardiográficas y la analítica son compatibles con una miocardiopatía espongiiforme con ausencia de compactación del miocardio. Se instaura digitalización rápida, tratamiento con inotrópicos, diuréticos e IECA. Se logra mejoría clínica, estabilización de la función sistólica y recuperación de la ganancia estaturoponderal por lo que se indica alta y seguimiento ambulatorio. Tras 16 meses de seguimiento el niño sigue clínicamente estable, con buena ganancia ponderal, adecuado desarrollo psicomotor y con mejoría de la fracción de eyección, medida por ecocardiografía, actualmente (FE = 0,35). El miocardio ventricular no compactado es una cardiomiopatía congénita todavía sin clasificar por parte de la OMS, que se caracteriza por una estructura del miocardio que recuerda la del corazón fetal, con una zona epicárdica fina y compacta y una zona endocárdica no compacta, con numerosas trabéculas y recesos perfusos durante la sístole. Existe poca experiencia sobre su diagnóstico y manejo. Clínicamente se manifiesta como una insuficiencia cardíaca refractaria, arritmias severa, fenómenos tromboembólicos y en algunos casos muerte súbita. El único tratamiento efectivo ha sido el trasplante cardíaco. Con este caso, queremos destacar, la respuesta favorable al tratamiento médico intensivo y precoz que permite aplazar la necesidad de trasplante cardíaco.

P611 CONVULSIONES NEONATALES Y SECUELAS NEUROLÓGICAS

Concepción Borja Pérez, Ana Peinado Garrido, Francisco Contreras Chova, Antonio Emilio Jerez Calero, Victoria Ramos Ramos, M. Pilar Rodríguez Santano, Ana Garach Gómez y Concepción Robles Vizcaino
Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: Las convulsiones neonatales (CN) representan una alteración del encefalo y son debidas a descargas neu-

ronales incontroladas de causa funcional, anatómica o idiopática.

Objetivos: 1. Valorar, la presencia de secuelas neurologicas, y alteraciones del desarrollo psicomotor, en 32 RN con diagnóstico de CN nacidos entre los años 1999 y 2001. 2. Correlacionar la presencia de crisis con los antecedentes perinatológicos.

Material y métodos: Exploración neurológica y Test de Brunet-Lezine. Los deficits neuromotores, se valoraron a través de la Observación general, Conexión sensorial, Motricidad espontanea y dirigida, Movilización pasiva y niveles de Evolución motriz. El CD para la edad en estudio se consideró como normal con una puntuación igual o superior a 85.

Resultados: A los 12 meses el 51% de los niños habian sido dados de alta, el 21% seguia en revisiones periodicas y el 25% restante presentaba alteración neurologica estable, 8/n. Dos en forma de PCI: una tetraparesia espástica y una hemiparesia izquierda. Tres cuadros convulsivos: una Convulsión febril atípica, Epilepsia mioclónica del lactante y un Sindr. de West. Una Hidrocefalia con válvula de derivación ventrículo-peritoneal y dos cuadros de irritabilidad marcada. Tuvieron un CD por debajo de 85 a los 6-12 meses 4/8 (50%) de los que tenian lesión estable.

Conclusiones: 1. Las convulsiones neonatales constituyen un factor predictivo de alteraciones neurológicas y del desarrollo psicomotor guardando correlación con el test de Brunet-Lezine a los 6 y 12 meses. 2. Los partos Distocicos con necesidad de ingreso en UCIP-N y asistencia cardiorrespiratoria se encuentran como antecedente en casi el 50% de los casos.

P612 SÍFILIS CONGÉNITA AÚNDA EXISTE. 10 ANOS DE EXPERIÊNCIA NA MAIOR MATERNIDADE DE PORTUGAL

Sandra Jacinto, Glória Carvalhosa y Antonio Marques Valido
Maternidade Alfredo da Costa, Lisboa (Portugal).

Introdução: A sífilis é uma doença conhecida desde o século xv, embora o seu agente *Treponema pallidum* só tenha sido descrito no século xx. Apesar da descoberta da penicilina e a sua eficácia no tratamento desta doença, a sífilis congénita ainda é uma realidade, traduzindo deficiências a nível dos cuidados primários de saúde.

Objectivo: O objectivo deste trabalho foi estudar a incidência, evolução clínica e serológica dos recém-nascidos com risco de sífilis congénita, nascidos na Maternidade Dr. Alfredo da Costa nos últimos 10 anos.

Material e métodos: Estudo descritivo retrospectivo com base na consulta dos processos de 385 recém-nascidos de mães com VDRL e/ou TPHA positivo durante a gravidez, de Janeiro de 1993 a Dezembro de 2002. De acordo com os critérios definidos pelo Centers for Disease Control (CDC) em 1989, dividiram-se os recém-nascidos em 3 grupos de risco. *Grupo I:* mães não tratadas; tratadas com outro fármaco que não a penicilina; tratamento nos últimos 30 dias de gravidez; tratamento correcto mas com títulos serológicos iguais ou a subir; serologia para HIV positiva. *Grupo II:* mães tratadas correctamente mas sem controlo serológico posterior. *Grupo III:* mães tratadas correctamente com títulos serológicos a diminuir.

Resultados: A incidência de risco sífilis congénita (5,3%) tem-se mantido ao longo dos últimos 10 anos, embora nos últimos

2 años parezca ter havido um ligeiro decréscimo. A maioria dos recém-nascidos (66%) enquadra-se no Grupo I (de maior risco). O risco de sífilis associa-se em 32% dos casos a uma gravidez não-vigiada. Outros factores maternos associados eram a toxicoddependência em 7%, infecção por HBV 4,4%, infecção a HCV em 4,6% e infecção a VIH em 3% dos casos. Em alguns casos existiam mais do que um factor de risco associado. Do total de recém-nascidos estudados, 19 (4,9%) apresentaram sintomatologia de sífilis congénita. Alterações na radiografia dos ossos longos e/ou VDRL positivo no LCR observaram-se em 7 (36,8%) recém-nascidos sintomáticos e em 1 (5,2%) recém-nascido assintomático.

Conclusão: Atendendo a que a Maternidade Dr. Alfredo da Costa prestou assistência a 71.600 partos neste período de estudo e que a incidência de risco de sífilis congénita não sofreu grandes variações ao longo dos 10 anos, pensamos poder deduzir que a sífilis continua a constituir um grave problema de saúde pública em Portugal, com elevados custos económicos e sociais.

P613

FACTORES RELACIONADOS CON LAS TRANSFUSIONES EN PRETÉRMINOS DE MUY BAJO PESO TRATADOS CON ERITROPOYETINA

M. Ángeles Llamas Guisado, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Manuel González-Ripoll Garzón, Javier Díez-Delgado Rubio, Pedro Cortés Mora, Raúl Sánchez Pérez, M. del Rosario Jiménez Liria, Moisés Leyva Carmona y Juan López Muñoz
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivo: Analizar los factores que condicionan la necesidad transfusional en RN de muy bajo peso tratados con eritropoyetina recombinante humana.

Material y métodos: 102 RN pretérminos de < de 32 semanas y/o < de 1500 g que recibieron rEpo a dosis de 1500 UI/kg/semana, administrada en 1 o 3 dosis/semana, durante 6 semanas, y hierro oral a 4 mg/kg a partir de los 14 días de vida, fueron distribuidos en dos grupos según precisaran o no transfusión de hemafías durante su ingreso. Se analizó la influencia de la EG, puntuación Apgar a los 5 minutos, edad, peso y hemoglobina al inicio del tratamiento con rEpo, pauta de administración de rEpo, volumen extraído antes y después de los 15 días de vida y presencia de complicaciones, sobre la necesidad transfusional. Se siguieron los criterios vigentes del servicio como indicación de transfusión. Para el estudio estadístico se utilizó para la comparación de variables el test "t" de Student, Chi cuadrado, y para la asociación de variables la regresión logística.

Resultados: El 19% de los niños (20 casos) precisó transfusión y el 66,6% precisaron 2 o más. No hubo diferencia significativa en cuanto a la distribución de RN transfundidos y pauta de administración de rEpo (10/43 en pauta de 3 dosis y 10/39 en 1 dosis semanal). Los RN transfundidos en relación a los no transfundidos presentaron menos EG (27,3 ± 2,4 vs 30,2 ± 2, p < 0,000), puntuación Apgar < 7 (p < 0,006), menos peso (1033 ± 266 g vs 1237 ± 249 g, p < 0,002), edad (9,3 ± 6,7 días vs 6,3 ± 4,4 días, p < 0,02) y Hb (12,3 ± 2,9 g/dl vs 15,8 ± 2,8 g/dl, p < 0,000) al inicio del tratamiento con rEpo, más volumen de sangre extraída total (18,5 ± 7,1 cc vs 7,7 ± 3,4 cc, p < 0,000) y en los 15 primeros días de vida (9,46 ± 3,7 vs 5,4 ± 2,4 cc, p < 0,000) y más complicaciones (16/20 vs 18/82, p < 0,000). El

análisis de regresión logística mostró como factores que aumentan el riesgo de transfusión, el volumen de sangre extraído y la hemoglobina al inicio del tratamiento.

Conclusiones: La administración de rEpo a pretérminos de bajo peso ha disminuido la necesidad transfusional pero no la evita. La mejora en la asistencia neonatal que evite complicaciones graves, la disminución de extracciones sanguíneas y la utilización racional con criterios estrictos transfusionales pueden contribuir a mejorar la respuesta al tratamiento con rEpo y a disminuir los requerimientos transfusionales en RN de muy bajo peso.

NEUROLOGÍA

P614

CRISIS FOCALES COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ARACNOIDITIS TUBERCULOSA FRONTO-INSULAR

Cristina Álvarez Álvarez, Ángel Pérez Puente, Vicente Madrigal Díez, M.ª José Lozano de la Torre, José Luis Herranz Fernández, Rosa Arteaga Manjón-Cabeza, José Lorenzo Guerra Díez, Hortensia Vallverdú Torón, Laura Buesa Casajús y Marta San Román Muñoz
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander y Universidad de Cantabria, Santander.

Introducción: La neurotuberculosis en edad pediátrica se manifiesta habitualmente en forma de meningoencefalitis. La aracnoiditis tuberculosa no optoquiasmática, constituye una entidad muy raramente descrita, cuyo diagnóstico, al igual que el de otras formas neurológicas raras de la tuberculosis, se ha facilitado por la generalización de las técnicas de neuroimagen, especialmente la resonancia magnética.

Presentamos un paciente con crisis focales como primera manifestación de una aracnoiditis.

Caso clínico: Varón de 4 años de edad que estando previamente bien, presentó, en su domicilio, un episodio de cinco minutos de duración caracterizado por pérdida de conciencia, movimientos de extremidad superior izquierda, desviación de la mirada hacia la derecha e hipotonía generalizada. AP: sin interés. AF: hermana con convulsiones febriles. Examen Físico (una hora después del episodio): Tª: 37,5 °C. Buen estado general. Exploración física y neurológica normales. Pruebas complementarias: EEG: foco de puntas a nivel temporal derecho con lentitud basal en dicho hemisferio. TAC Craneal: quiste aracnoideo de 2,5 × 7 × 8 cm en espacio frontal izquierdo. Evolución: Continúo con crisis focales izquierdas, resistentes al tratamiento con diversos antiepilépticos. Al persistir febrícula se realizaron nuevos estudios que demostraron aumento moderado de PCR y VSG, mantoux positivo y adenopatías broncopulmonares derechas en la Rx de tórax, compatibles con el diagnóstico de tuberculosis. Ante la discordancia entre las crisis izquierdas y la imagen radiológica del mismo lado se realizó RM craneal que, además del quiste frontal izquierdo, demostró una aracnoiditis focal fronto-insular derecha de posible origen tuberculoso. Se inició tratamiento con tuberculostáticos cediendo las crisis y normalizándose el trazado electroencefalográfico. El cultivo y la PCR en aspirado gástrico fueron negativos.

Conclusiones: La aracnoiditis tuberculosa puede debutar de forma aguda y con manifestaciones neurológicas focales, sin afectación sistémica.

La resonancia magnética facilita el diagnóstico de las formas raras de neurotuberculosis.

P615 CEFALEA AGUDA PERSISTENTE COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE MENINGIOANGIOMATOSIS CEREBRAL

Marta Ocaña Rico, Francisco Almazán Castro, Guillem Pintos Morell, Wilfredo Coroleu Lletget, Patricia Cuadras Collsamata y Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria
Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona.

Objetivo: Conocer la existencia de la meningioangiomasitosis como entidad benigna cerebral. *Enfermedad actual:* niño de 11 años, sin antecedentes patológicos de interés, que presenta cefalea holocraneal persistente de 1 semana de evolución. *Exploración física:* incluido el examen neurológico y fondo de ojo, es normal. *Exploraciones complementarias:* TAC craneal evidencia una lesión parenquimatosa córtico-subcortical a nivel de lóbulo tétporo-occipital izquierdo, con captación periférica homogénea e intensa a nivel giral. Las analíticas seriadas y el estudio de LCR son normales. Los cultivos para bacterias, herpes virus y enterovirus de líquido cefalorraquídeo son negativos. La RMN cerebral detecta un intenso realce giriforme de las circunvoluciones afectadas, mínimo edema perilesional y sin alteraciones en la permeabilidad vascular. El estudio espectral destaca disminución de la creatina y aumento de la colina y del lactato a nivel cerebral, que recuerda a la observada en la encefalomiopatía mitocondrial tipo MELAS (mitochondrial encephalomyopathy lactic acidosis stroke). Los estudios metabólicos complementarios descartan esta entidad. *Diagnóstico:* el estudio anatomopatológico de la biopsia detecta la presencia de una proliferación de vasos pequeños y tortuosos de paredes gruesas y fibrosadas; compatible con meningioangiomasitosis. Se realiza exéresis total de la lesión.

Comentarios: Es una entidad rara, benigna, que puede manifestarse de forma esporádica o bien asociada a neurofibromatosis tipo II; por lo que se ha descartado esta última posibilidad en nuestro paciente. Es una proliferación vascular cortical y proliferación celular perivascular sin presencia de atipia, mitosis o necrosis. Normalmente se presenta como masa única. La clínica de presentación más habitual son las convulsiones refractarias al tratamiento.

Conclusión: Dado que no existe una imagen radiológica característica que la sugiera, es importante tener presente su existencia, ya que es una lesión benigna que cura con la exéresis quirúrgica y que es importante no confundirla con tumores malignos cerebrales.

P616 PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA EN EL CURSO DE UNA VARICELA

Juan José Borraz Torca, Amparo Villaverde Rodríguez, Nuria Domínguez Ruiz-Huerta, Jaime Campos Castelló y Daniel Martín Fernández-Mayoralas
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: Entre las complicaciones de la varicela, las manifestaciones cutáneas y las neurológicas son las más frecuentes. Dentro de estas últimas, son habituales la afectación cerebelosa, la encefalitis y la meningitis. La parálisis facial periférica, es excepcional que aparezca en el curso de esta enfermedad,

habiéndose descrito únicamente 12 casos hasta el año 1999 en la literatura.

Caso clínico: Niña de 3 años que acude por desviación de la comisura bucal a la derecha, así como incapacidad para cerrar el ojo izquierdo. 5 días antes había comenzado con una erupción cutánea vesiculosa y pruriginosa. No presentaba fiebre ni ninguna otra sintomatología. A la exploración se objetivó un exantema compatible con varicela, además de la presencia de una parálisis facial periférica izquierda, siendo normal el resto de la exploración neurológica. Como pruebas complementarias destacaba una serología IgM positiva para VZV (método ELISA) y una RMN cerebral normal. Ante el diagnóstico de parálisis facial periférica secundaria a infección varicelosa, se inició tratamiento con aciclovir v.o. Tras siete meses de seguimiento, se ha constatado una recuperación prácticamente total, persistiendo mínima asimetría en surco nasogeniano.

Conclusiones: La afectación periférica del nervio facial se puede producir por dos rutas: en una de ellas, el virus situado en las vesículas de la piel y mucosas, recorre el nervio sensitivo hasta el ganglio geniculado, e induce afectación del nervio facial. En esta vía neurógena, las lesiones cutáneas son previas a la parálisis y está asociada a un mejor pronóstico. El segundo mecanismo se produciría tras la entrada del virus a través del tracto respiratorio, vía hematogena, a la porción periférica del nervio facial, por lo que la parálisis se produce antes que el exantema. Este mecanismo de producción parece asociarse a un peor pronóstico. En aproximadamente el 50% de los casos descritos, la recuperación de la parálisis fue completa. La evolución clínica parece ser independientemente de la terapia con aciclovir o inmunoglobulina anti VZV.

P617 INFARTO ISQUÉMICO EN TERRITORIO DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA DERECHA EN UN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO

M. de los Ángeles Ruiz Gómez, Sonia Vilanova Fernández, Antonia Roca Jaume, Miguel Fiol Jaume, Juana M. Román Piñana y Manuel Herrera Savall
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

Introducción: El infarto isquémico cerebral neonatal es una patología infrecuente cuya incidencia oscila entre 1,3-2,5 por 100.000 habitantes. La identificación de los factores de riesgo es fundamental para evitar recidivas. Su etiopatogenia es poco conocida y muy variada. Presentamos un caso clínico de ictus isquémico en el territorio de la arteria cerebral media izquierda en un recién nacido.

Caso clínico: Recién nacido a término de parto eutócico vaginal que presenta a las 6 horas de vida episodios de cianosis con bradipneas y bradicardias autolimitadas que precisan ingreso en UCIN y conexión a ventilación mecánica. A las 12 horas de vida inicia convulsiones focales clónicas de hemisferio izquierdo sin otra sintomatología acompañante. En el estudio por neuroimagen (Ecografía, EcoDoppler, TAC y RMN Cerebrales) es evidente un infarto isquémico de ramas periféricas de arteria cerebral media derecha. No trombosis. No hemorragias. Se realiza Ecocardiograma que resulta normal. Estudio de coagulación en el recién nacido: descenso de antitrombina III, proteínas C y S. Anticuerpos anticardiolipina

IgM maternos positivos (niveles en límite moderado). Estudio del líquido cefalorraquídeo y screening infeccioso negativos. Se

realizó tratamiento sintomático y rehabilitación con buena evolución posterior, salvo leve hemiparesia del hemicuerpo afecto.

Comentarios: 1. El accidente cerebrovascular en el recién nacido es en la mayor parte de los casos de origen multifactorial, afectando generalmente a un territorio vascular definido. 2. El diagnóstico diferencial requiere descartar básicamente un origen cardíaco, metabólico, infeccioso, hormonal y hematológico. 3. El cuadro clínico es variado, predominando las convulsiones (sobretudo focales) y afectación del estado general. 4. Se debiera considerar la necesidad de descartar anticuerpos anti-fosfolípido en screening rutinario de embarazo.

P618

HEMIPARÁLISIS VELOPALATINA IDIOPÁTICA

M. Teresa Guardia Camí, Juan Antonio Costa Orvay, Verónica González Álvarez, Roser Garrido Romero y Carlos Luaces Cubells
Hospital San Joan de Deu, Barcelona.

Introducción: La hemiparálisis velopalatina idiopática aislada y adquirida es una entidad poco frecuente en Pediatría. La clínica típica consiste en rinolalia y disfagia para líquidos, generalmente de instauración súbita, destacando el buen estado general del paciente y la normalidad en toda la exploración neurológica, salvo las funciones dependientes de los IX^o y X^o pares craneales.

Caso clínico: El caso que se presenta es el de una niña de 5 años, que acude a Urgencias por cuadro de instauración brusca de rinolalia, disfagia y regurgitación nasal de líquidos. El único dato que destacaba en la exploración física era ausencia del reflejo nauseoso. Se realizaron exploraciones complementarias que incluían estudios de neuroimagen, serologías (*Mycoplasma*, *Chlamydia*, *Borrelia*), EMG, TAC torácico y EEG siendo todos los resultados normales. La paciente evolucionó favorablemente con desaparición de la sintomatología a los 10 días del ingreso sin requerir ningún tratamiento específico, dándose de alta bajo la orientación diagnóstica de hemiparálisis de IX y X pares craneales idiopática aislada y adquirida. Se siguieron controles posteriores ambulatorios sin reaparición de la sintomatología.

Comentarios: 1. La hemiparálisis velopalatina idiopática se trata de un proceso benigno y autolimitado que no precisa ningún tratamiento específico, aunque su infrecuencia hace que en la mayoría de casos se realicen numerosas exploraciones complementarias para descartar otros procesos más graves que pueden ocasionar una sintomatología similar. 2. Si se tiene presente la existencia de esta entidad y no hay otros signos ni síntomas que lleven a pensar en una secundariedad del proceso, cabe la posibilidad de mantener una actitud expectante, posponiendo la realización de tales pruebas complementarias.

P619

ACCIDENTE CEREBRO VASCULAR ISQUÉMICO EN NIÑO CON CARDIOPATÍA DE BASE

Irene Peláez Pleguezuelos, Ana Arévalo Garrido, M. Dolores Gámez Gómez, Rosa M. Rodríguez García, Antonia Solas Beltrán, Juan Francisco Expósito Montes, Concepción Sierra Corcoles, Francisco Lendínez García, Jesús de la Cruz Moreno y Felipe González Rivera
Hospital Universitario Ciudad de Jaén.

Antecedentes y objetivo: Los accidentes cerebro-vasculares (ACV) se producen en los niños con una incidencia de

1-3/100.000 habitantes y sólo en el 75% de los casos llega a saberse la etiología, siendo ésta diferente de la de los adultos. Dentro de los factores etiológicos del infarto isquémico se encuentra la enfermedad cardiovascular. Aquí se describe el caso de un niño con cardiopatía cianótica con shunt derecha-izquierda que sufre un ACV instaurándose tratamiento preventivo.

Caso clínico: *Antecedentes personales:* diagnóstico al nacimiento de atresia tricuspídea, atresia pulmonar y estenosis en el origen de la rama pulmonar izquierda, realizándosele de urgencia una fístula de Blalock-Taussig y Rashind del septo interauricular, posteriormente a la edad de 22 meses derivación cavo-pulmonar superior (GLEN bidireccional). Cuadro clínico: niño de 4 años que inicia cuadro de cefalea y vómitos y que a su ingreso presenta una crisis parcial simple con hemiparesia derecha de predominio facio-braquial de instauración brusca, con comisura bucal desviada hacia la izquierda y disartria, acompañándose de período postcrítico con somnolencia.

Evolución: Buena recuperación progresiva con hemiparesia residual derecha del miembro superior. E. complementarios: exploración hematológica y bioquímica que fueron normales. Investigaciones más específicas como: estudio de coagulación, radiografía de tórax y hemocultivo que fueron normales; RMN (24 h): lesión isquémica intraparenquimatosa y subcortical adyacente de la zona parietal superior izquierda; TAC (72 h): imágenes hipodensas subcorticales afectando también a la cápsula externa izquierda; ecocardiódoppler: no imagen de trombos intracavitarios; ecodoppler color del cuello (15d): normal; ecodoppler color de los miembros (15 d): imágenes compatibles con recanalización por trombosis venosa evolucionada. Tratamiento: se inicia a los 14 días tratamiento con acenocumarol y terapia ocupacional domiciliar de miembro superior derecho. Actualmente tras 4 meses, no ha vuelto a presentar nuevos ACV ni ha presentado complicaciones secundarias a la anticoagulación.

Resultados y conclusiones: 1. Se debe valorar la posibilidad del diagnóstico de ACV en niños con crisis cerebrales y cardiopatía con shunt derecha-izquierda. 2. Aunque no existen resultados concluyentes en niños, hemos instaurado tratamiento preventivo con acenocumarol de forma temporal por el riesgo de recidivas de ACV.

P620

HEPATOESPLENOMEGALIA COMO FORMA DE DEBUT DE UN SÍNDROME REGRESIVO: ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK TIPO A

Marcos Madruga Garrido, M. Ángeles Murillo Pozo, Ana Isabel Garrido Ocaña, Félix Coserria Sánchez, Antonio Vázquez Florido, Luis Ruiz del Portal Bermudo, Ramón Candau Fernández-Mensaque, Antonio Abad Correa Charro, Miguel M. Rufo Campos y Manuel Nieto Barrera
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: Ante un cuadro de regresión neurológica, la presencia de otros datos clínicos o analíticos pueden ayudar en el diagnóstico de la enfermedad. Nos planteamos si en la enfermedad de Nieman-Pick tipo A (por déficit de esfingomielinasa), una búsqueda de estos datos puede traducirse en un diagnóstico más temprano.

Métodos: Revisión de bibliografía e historial clínico del paciente.

Caso clínico: Varón de 4 meses remitido al hospital por hepatoesplenomegalia detectada casualmente. Se realiza hemograma, e. coagulación, serología VIH, VHB, VHC, VEB, CMV, α -1 antitrip-sina, α -fetoproteína y test de glucagón que son normales. Se detecta \uparrow GOT, GPT y GGT. Eco abdominal: hepatoesplenomegalia homogénea. Se descarta glucogenosis en biopsia de hígado y músculo. Se remite al servicio de neuropediatría por retraso madurativo con 13 meses (hipotonía marcada, no sedestación ni bipedestación, hiporeflexia), detectándose en un frotis de sangre periférica linfocitos cargados de vacuolas y en la biopsia médula ósea células espumosas. Estudio oftalmológico: mancha rojo cereza en mácula. RMN: retraso de mielinización. Velocidad de conducción nerviosa disminuida. Oligosacáridos y Glucosaminoglicanos en orina: normales. Enzimas lisosomiales (biopsia de piel para cultivo de fibroblastos): déficit de esfingomielinasa.

Discusión: En la enf. de Niemann-Pick tipo A los trastornos de alimentación con fallo de medro y la hepatoesplenomegalia van a preceder al cuadro de regresión neurológica, que se inicia entre los 6-10 meses de vida. En la mitad de los casos, la mancha roja cereza va a estar presente, y por regla general, durante el primer año de vida. También son característicos los linfocitos vacuolados en el frotis de SP y las células espumosas en médula ósea. El diagnóstico final nos lo da la determinación de esfingomielinasa en leucocitos o fibroblastos. El conocer el diagnóstico de esta enfermedad tiene importancia pronóstica así como para la realización de un diagnóstico prenatal en caso de un nuevo embarazo.

Conclusiones: Dada la importancia de un diagnóstico precoz, consideramos que en toda hepatoesplenomegalia de difícil catalogación habría que incluir, entre las pruebas a realizar, un fondo de ojos y un frotis de sangre periférica (linfocitos vacuolados), pudiéndose profundizar en la investigación con un estudio de médula ósea.

P621 LAS CRISIS EPILÉPTICAS EN EL TRASPLANTE RENAL INFANTIL

Marcos Madruga Garrido, Miguel M. Rufo Campos, Antonio Vázquez Florido, M. Julia Fijo López-Viota, Ana M. Sánchez Moreno y Juan José Martín Govantes
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La semiología clínica neurológica que puede presentarse en el contexto de un trasplante renal comprende un amplio y variado abanico de enfermedades neurológicas. Y una gran parte de las complicaciones neurológicas del trasplante renal pueden desarrollar crisis convulsivas.

Objetivo: Se pretende analizar la incidencia de las crisis convulsivas en el trasplante renal, estudiando las características semiológicas de los episodios convulsivos, su posterior evolución y la presencia de posibles secuelas. Se han relacionado los distintos factores desencadenantes de las crisis con su evolución y con su tratamiento.

Material y métodos: Durante un período de 20 años se revisan de forma retrospectiva 42 pacientes que ingresados en el hospital han sido sometidos a un trasplante renal. El estudio informático de las 18 variables médicas recogidas se realiza con el programa SPSS versión 9.0.1.

Resultados: Del total de enfermos, 13 habían sufrido algún tipo de crisis convulsiva (30,95%), con una edad media de aparición de la primera crisis de 69 meses. Como factor desencadenante hubo un desequilibrio hidroelectrolítico en 8 casos, hipertensión en 2 y otras causas no bien determinadas en los restantes. Sólo en 3 casos que correspondían a epilepsias previas al fallo renal se mantuvieron las manifestaciones críticas.

Comentarios: Las crisis epilépticas del trasplante renal en la infancia pueden ser consideradas como crisis ocasionales, que no suelen cronificarse ni dejar secuelas deficitarias. El manejo de las crisis en cualquier fallo renal debe ser divulgado entre los profesionales que atienden enfermedades sistémicas.

P622 FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN DE ARNOLD-CHIARI TIPO I

Marta Camprubí Camprubí, Susana Boronat Herrero, Rosa Collell Hernández, Albert Feliu Rovira y Joaquín Escribano Subías

Hospital Universitari de Sant Joan Societat Anónima Municipal, Reus.

Introducción: La malformación de Arnold-chiari tipo I presenta un amplio espectro clínico, incluyendo sintomatología cerebelosa y de tronco. En menores de 3 años, la forma de presentación más frecuente es la disfunción orofaríngea, mientras que los mayores de 3 años suelen presentar escoliosis, dolor cervical o cefalea. En este grupo etario pueden encontrarse además déficit motor o sensitivo y otras alteraciones neurológicas como el nistagmo vertical, mucho menos frecuentes durante la infancia.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 15 años que refiere un cuadro de 6 meses de evolución de sensación subjetiva de desequilibrio a la marcha con aparición de nistagmus vertical, motivo por el cual se deriva a consultas externas de Neuropediatría.

A la exploración física destaca un nistagmus vertical fino en posición primaria de la mirada que se acentúa con la mirada lateral (aportamos documentación en vídeo), con motilidad ocular extrínseca e intrínseca conservadas. Presenta hiperreflexia generalizada simétrica, con clonus aquileo bilateral agotable y reflejo cutáneo plantar derecho en extensión (signo de Babinsky) e izquierdo indiferente. En bipedestación presenta aumento de la base de sustentación que empeora al cerrar los ojos. Imposibilidad para la marcha en tandem. Resto de la exploración neurológica sin hallazgos patológicos.

Se realiza RMN craneal que objetiva malformación de Arnold-Chiari tipo I e impresión basilar y RMN medular que objetiva siringomielia cervical.

Para valorar la indicación quirúrgica se realizan potenciales evocados auditivos, visuales y somestésicos. En la polisomnografía se demuestra un síndrome de apneas e hipopneas del sueño de grado severo.

Ante estos hallazgos se realiza descompresión ósea de fosa posterior con mejoría lenta de la sintomatología en los meses posteriores.

Conclusiones: El nistagmus vertical es un signo de alarma que se presenta sólo en caso de patología del sistema nervioso central. Puede ser la primera manifestación de una malformación de Arnold-Chiari tipo I.

P623**ESTUDIO ETIOLÓGICO DE LA ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA DE PACIENTES CON INGRESO HOSPITALARIO**

M. José Santiago Lozano, María Jesús Navarro Carmona, M. Rosario Cazorla Calleja, Alfonso Verdú Pérez, Lucía Sentchordi Montané, Ana Crespo Alonso, Pilar Sánchez Miranda, M. Dolores Márquez y José Antonio Alonso Martín
Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Introducción: La alteración de la conciencia supone una causa frecuente de asistencia hospitalaria y es un síntoma común en diversas patologías, con diferente trascendencia clínica. Se encuentra relacionado con infecciones del Sistema Nervioso Central o sistémicas graves, traumatismos, crisis comiciales, trastornos metabólicos, intoxicaciones, accidentes cerebrovasculares, malformaciones cerebrales y tumores, como causas más significativas, pero puede aparecer en otras situaciones de difícil diagnóstico.

Objetivo: El objetivo de nuestro estudio es conocer la incidencia de las diferentes etiologías relacionadas con la alteración del nivel de conciencia de origen no traumático.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de niños entre 1 mes y 14 años, que acudieron al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital con disminución del sensorio, durante el período comprendido entre enero de 2000 y diciembre de 2002, que precisaron ingreso hospitalario. Se revisaron 415 historias clínicas, y fueron analizados: edad, sexo, síntomas acompañantes, pruebas complementarias, etiología y tratamiento.

Resultados: El 45% fueron menores de 2 años, el 24% correspondió al grupo entre 3 y 8 años, y el 31% al grupo entre 9 y 14 años. Las convulsiones constituyeron la causa más frecuente (45%), especialmente las convulsiones febriles (21%), seguidas de las intoxicaciones (13%) y los trastornos metabólicos (12%). Se encontraron trastornos somatomorfos, parasomnias, migrañas con aura y trastornos digestivos como otras causas cuya manifestación inicial fue la alteración del sensorio.

Comentarios: A diferencia de otras series, las infecciones fueron un grupo menos numeroso en nuestro estudio. Encontramos una mayor frecuencia de afectación en el grupo de edad comprendido entre un mes y 2 años, que coincide con otros estudios encontrados. Por último destacar la existencia de otras etiologías en el diagnóstico diferencial.

P624**SÍNDROME DE PROTEUS**

M. Eugenia Yoldi Petri, Teodoro Dura Trave, M. Teresa Hernández Lagunas y Fidel Gallinas Victoriano
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Introducción: El síndrome de Proteus (Wiedeman, 1983) se caracteriza por un gigantismo asimétrico de casi cualquier parte del cuerpo (craneofacial, extremidades, pies y manos, etc.) junto a manifestaciones cutáneas (nevis epidérmicos, hemangiomas, lipomas, engrosamiento subcutáneo, etc.) y, en menor proporción, alteraciones oculares, convulsiones, retraso psicomotor y malformaciones del SNC. Se presentan dos pacientes que cumplen los criterios diagnósticos de este síndrome, descri-

biéndose la aparición paulatina de sus manifestaciones clínicas características.

Caso 1: Niña de 14 meses de edad, prematura (30 s:1460 g) que precisó ventilación mecánica. Al nacer presentaba un angioma plano que afectaba a cara, tronco y miembro inferior izquierdo. Dos meses más tarde, se apreciaba una asimetría corporal que ha ido desarrollándose de forma progresiva, tanto a nivel craneofacial como de extremidades superiores e inferiores; y una piel engrosada que desde el dorso de ambos pies se ha ido extendiendo por ambas extremidades inferiores. A los 4 meses aparecieron nódulos subcutáneos en la nuca. A los 14 meses de vida era evidente un gigantismo asimétrico junto a las manifestaciones cutáneas citadas, y retraso psicomotor. Ecografía cerebral: asimetría hemisférica, sin hidrocefalia. RM craneal: hemimegaencefalia izquierda con marcada diferencia de tamaño entre ambos hemisferios, ventrículos laterales y espacio subaracnoideo. Ecografía abdominal: normal

Caso 2: Niña de 6 meses que al nacer (34s:3.275 g) presentaba macrosomía y múltiples hemangiomas planos diseminados en tronco y extremidades. EC: normal. A los 3 meses se apreciaba un gigantismo asimétrico craneofacial y de extremidades superiores e inferiores, megacefalia y piel engrosada. EC: dilatación ventricular asimétrica. A los 6 meses se apreciaban nódulos subcutáneos (antebrazos) con un desarrollo psicomotor normal. Ecografía cerebral: hidrocefalia. RM craneal: hidrocefalia comunicante. Ecografía abdominal: normal.

Conclusiones: La evolución de los casos presentados hacen honor al epónimo del síndrome: *Proteus*, dada su secuencia dimorfológica cambiante. Cabe destacar la aparición progresiva, durante el primer año de vida, de sus distintas manifestaciones clínicas que permiten su diagnóstico relativamente precoz. Aunque la probabilidad de otras malformaciones asociadas exige un control evolutivo multidisciplinario; sin embargo, las manifestaciones neurológicas serán el factor condicionante del pronóstico de estos pacientes.

P625**POLINEUROPATÍA CRÓNICA DESMIELINIZANTE IDIOPÁTICA**

Lourdes Palma López, Ana Lucía Martínez Jiménez, Domingo Pérez Ruiz, Samuel Ignacio Pascual Pascual, Dolores Montserrat Garrido Remírez, Carmen Mosquera Villaverde e Indalecio Fidalgo Álvarez
Hospital del Bierzo, Fuentes Nuevas y Hospital Universitario La Paz, Madrid.

La Polineuropatía Crónica Desmielinizante Idiopática (PCDI) es una enfermedad rara, con prevalencia de 1/100.000 (mucho menos frecuente en niños que en adultos), que se manifiesta clínicamente como una polirradiculoneuropatía simétrica, con afectación de fibras motoras y sensitivas y con mayor gradiente distal, de curso progresivo, continuo o a brotes. Se caracteriza por una desmielinización de nervio periférico y raíces demostrada por un decremento de las velocidades de conducción motora y sensitiva en el estudio neurofisiológico y también presente en el estudio anatomopatológico, de etiología desconocida, pero de base autoinmune y con repuesta terapéutica variable a corticoides, plasmaféresis e inmunoglobulinas.

Presentamos el caso de una niña de 9 años con cuadro de retraso motriz evidenciado desde los primeros meses de vida, por tetraparesia hipotónica-hiporrefléctica de neto predominio en miembros inferiores de evolución insidiosa-progresiva con estudio compatible con PCDI. Se descartaron otras posibilidades etiológicas y se instauró tratamiento esteroideo e inmunosupresor con respuesta nula. El tratamiento con ciclos periódicos de inmunoglobulina humana ha detenido actualmente la progresión de la enfermedad.

Conclusiones: 1. La PCDI es una enfermedad neuromuscular muy rara en niños, de etiopatogenia debatida actualmente. 2. La terapia actual de estas polineuropatías se encuentra en avance con resultados prometedores con inmunoglobulinas intravenosas. 3. Mejorar la calidad y expectativa de vida en niños afectados de este tipo de enfermedades deben ser un objetivo primordial de la Pediatría.

NEUMOLOGÍA

P626 DERRAMES PLEURALES PARANEUMÓNICOS Y EMPIEMAS EN NIÑOS HOSPITALIZADOS: REVISIÓN DE 20 CASOS

Filomena Pagone Tangorra, Rosa Collell Hernández,
M. Teresa Pascual Sánchez y Joaquín Escribano Subias
Hospital Universitari de Sant Joan Societat Anònima Municipal, Reus.

Antecedentes: Las neumonías son una de las causas más frecuentes de derrame pleural en los niños. Un 0,6-2% de las neumonías se complican con empiema y aproximadamente un 40% de las neumonías que precisan hospitalización en niños presentan derrame pleural.

Objetivo: Conocer la presentación clínica, bacteriología, tratamiento y pronóstico en los pacientes pediátricos ingresados en nuestro Servicio por derrame pleural.

Métodos: Revisión de las historias de los pacientes ingresados en el período comprendido entre enero de 1998 y diciembre de 2002 con diagnóstico de derrame pleural establecido por radiografía de tórax.

Resultados: Se incluyeron un total de 20 pacientes, 11 niños (55%) y 9 niñas (45%), con edades comprendidas entre los 5 meses y los 11 años (media: 4,7 años). Sólo en una paciente (5%) el líquido pleural fue secundario a enfermedad sistémica. Todos los pacientes presentaron fiebre al ingreso, con una duración media de 4 días. Los síntomas que acompañaron a la fiebre con mayor frecuencia fueron tos (58%), dolor abdominal (16%) y dolor torácico (5%). Cinco pacientes (26%) habían recibido tratamiento antibiótico previo.

Doce pacientes (60%) fueron sometidos a toracocentesis y según los hallazgos de los exámenes citoquímicos el derrame pleural fue clasificado como paraneumónico en 12 de ellos (60%) y empiema en los restantes 8 (40%). Se realizó estudio bacteriológico en todos los casos, aislándose microorganismos en 2 de ellos (10%), que correspondieron a *S. pneumoniae*. Doce pacientes (60%) fueron tratados satisfactoriamente con antibióticos y toracocentesis; en ocho pacientes (40%) se colocó drenaje torácico y cuatro de estos últimos (20%) requirieron fibrinolíticos. Ningún paciente precisó decorticación quirúrgica.

La duración promedio de la hospitalización fue de 10 días. Se observó la resolución total de las alteraciones radiológicas iniciales después de un promedio de ocho semanas posteriores al alta.

Conclusiones: Describimos el esquema terapéutico seguido ante derrames pleurales paraneumónicos y empiemas y que permite adaptar una modalidad intervencionista acorde a cada estado clínico de la enfermedad pleural.

P627 QUISTE DEL SENO PIRIFORME: UNA RARA MALFORMACIÓN CONGÉNITA Y UNA CAUSA INFRECUENTE DE ESTRIDOR LARÍNGEO EN EL LACTANTE

Laura Buesa Casajús, José Lorenzo Guerra Díez,
Ana Benito Cornejo, Cristina Álvarez Álvarez,
Hortensia Vallverdú Torón, Marta San Román Muñoz,
Juan Antonio Vidal Sampedro, Antonio Rubio Suárez,
M^ª José Lozano de la Torre y Vicente Madrigal Díez
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander y Universidad
de Cantabria, Santander.

Antecedentes: El quiste congénito del seno piriforme se forma por la no obliteración durante el desarrollo embrionario del 3^º-4^º arco branquial. Es una malformación poco frecuente y raramente descrita en la literatura pediátrica. Las manifestaciones clínicas aparecen habitualmente en el período neonatal en forma de masa cervical, dificultad respiratoria, crisis de atragantamiento y estridor inspiratorio. El diagnóstico se realiza con el estudio radiológico y la laringoscopia directa. El único tratamiento efectivo es la extirpación quirúrgica completa.

Caso clínico: Lactante varón de 3 meses de edad que presenta desde hace un mes tos ocasional y estridor inspiratorio de intensidad progresiva que se asocia, en los días previos al ingreso, a dificultad respiratoria. A los 50 días de vida, estando previamente bien, presentó un episodio de atragantamiento con apnea posterior que requirió estimulación. La madre relaciona este episodio con el inicio del estridor. Antecedentes familiares sin interés. *Antecedentes personales:* embarazo, parto y período neonatal normales. Lactancia materna exclusiva. *Examen físico:* peso 4 kg (P < 3); Talla: 58 cm (P 25). Buen estado general. Signos de dificultad respiratoria con tiraje intercostal y supraclavicular con leve bamboleo abdominal. Estridor inspiratorio constante. No se palpan masas a nivel cervical. Ventilación pulmonar normal. Estudio radiológico (Rx vías aéreas, esofagograma, estudio de deglución y ecografía cervical): tumoración quística cervical bien delimitada, situada en hipofaringe a nivel del seno piriforme izquierdo, confirmada mediante laringoscopia directa. Por vía endoscópica se realiza resección de un quiste de un tamaño 1,2 x ,05 x 0,4 cm situado en seno piriforme izquierdo que corresponde a un quiste sacular. La evolución clínica es favorable.

Comentarios: Presentamos un paciente con este raro defecto del desarrollo embrionario del que hay descritos menos de 20 casos en la literatura pediátrica.

A pesar de su escasa frecuencia el quiste del seno piriforme debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del estridor laríngeo del lactante.

P628**ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LA ENFERMEDAD TUBERCULOSA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL HOSPITAL DE REFERENCIA DE LAS BALEARES**

Margarita Cañellas Fuster, Susana Fuertes Blas,
Borja Osona Rodríguez de Torre, Juan Figuerola Mulet
y Juana M. Román Piñana
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

Introducción: La enfermedad tuberculosa que estuvo en regresión hasta la década de lo ochenta, ha sufrido un incremento desde entonces atribuido principalmente a la inmigración desde países con alta prevalencia y a la aparición de la enfermedad VIH, constituyendo en la actualidad un importante problema de salud pública.

Objetivos: Conocer los principales datos epidemiológicos de la enfermedad tuberculosa en nuestra comunidad.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes menores de 15 años, ingresados en Hospital Son Dureta, diagnosticados de Enfermedad Tuberculosa, desde Enero 1990 hasta Septiembre 2002.

Resultados: Durante el período de estudio fueron diagnosticados de enfermedad tuberculosa 91 pacientes. La edad media de aparición se situó en 5,1 años, siendo la distribución por edades: 0-5 años 54 casos (59,3%), 6-10 años 25 casos (27,4%), 11-15 años 12 casos (13,1%). La distribución por sexos fue niñas (47,2%), 48 niños (52,7%). De los 91 pacientes el 93,4% eran de origen europeo, el 3,3% de origen magrebí, 1% de origen subsahariano, 1% asiático y 1% latinoamericano. La distribución por años fue homogénea con aumento poco significativo en el período 1990-1992. Sólo 2 pacientes (2,1%) presentaban infección por VIH. La fuente de contagio fue descubierta en 60 pacientes (65,9%), siendo el padre la fuente de contagio más habitual (31,6%), seguido de la madre (25%), abuelos (13%), tíos (11,6%). El número de adultos detectados tras diagnóstico de enfermedad tuberculosa en paciente pediátrico fue de 29 (31,8%).

Conclusiones: 1. Desde el año 1990 la incidencia de la enfermedad tuberculosa en la edad pediátrica en nuestro medio se ha mantenido estable. 2. El grupo de edad más afectado fue entre 0 y 5 años, con un 59,3% casos. 3. En nuestro medio no encontramos relación significativa entre el aumento de la enfermedad tuberculosa y la existencia de pacientes VIH, tampoco encontramos un número elevado de inmigrantes. 4. La fuente de contagio fue descubierta en el 65,9%, siendo los padres la fuente de infección más frecuente.

P629**MOTIVO DE CONSULTA Y MANIFESTACIONES DE LA ENFERMEDAD TUBERCULOSA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL HOSPITAL DE REFERENCIA DE LAS BALEARES**

Susana Fuertes Blas, Margarita Cañellas Fuster,
Borja Osona Rodríguez de Torre, Juan Figuerola Mulet
y Juana M. Román Piñana
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca.

Introducción: La tuberculosis también en pediatría continúa siendo un problema de salud pública, ya que la mayoría de los niños adquieren la enfermedad por contacto con un adulto in-

fectado. Su diagnóstico sigue siendo difícil ya que no existe un patrón clínico ni radiológico característico.

Objetivos: Conocer los principales motivos de consulta en pacientes en los que finalmente se diagnosticó la presencia de Enfermedad Tuberculosa, así como las manifestaciones clínicas y radiológicas de los mismos.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo en menores de 15 años, ingresados en nuestro hospital, diagnosticados de Enfermedad Tuberculosa, durante el período de Enero de 1990 hasta Septiembre de 2002.

Resultados: Se diagnostican un total de 91 pacientes. Los principales motivos de consulta son, fiebre (29,6%) y síntomas respiratorios (25,3%). Por contacto con adulto tuberculoso, 14,2% y niños tras Mantoux + como screening 14,2%. Presentan alteración radiológica pulmonar 81 pacientes (89%). De ellos la alteración más frecuente es la presencia de infiltrado pulmonar (40,7%) seguida de infiltrado pulmonar más adenopatía hilar (24,7%) y adenopatía hilar aislada (19,7%). Presentan afectación pleural 10 pacientes (12,3%), 6 con calcificación parenquimatosas (7,4%) y 5 pacientes con patrón miliar (6,1%). Con manifestaciones extrapulmonares encontramos 24 pacientes (26,4%) entre las que destacan 9 con meningitis tuberculosa (9,9%), 2 con manifestaciones osteoarticulares (2,2%), uno con tuberculosis intestinal (1,9%) y 14 casos (15,3%) con diferentes manifestaciones extrapulmonares como eritema nodoso, adenopatías y otitis tuberculosa entre otras. En cuanto a los resultados microbiológicos, el 77% de los cultivos son negativos y solamente en un 23% se logra aislar la micobacteria.

Conclusiones: 1. Aunque los motivos de consulta más frecuentes son la fiebre y los síntomas respiratorios es destacable también el elevado número de niños detectados gracias a la realización de la prueba de Mantoux en un screening rutinario. 2. En nueve de cada diez casos se objetiva alteración en la radiografía de tórax. 3. Entre las manifestaciones extrapulmonares destaca un número considerable de casos de meningitis tuberculosa. 4. En la mayoría de los pacientes con tuberculosis el resultado de los cultivos es negativo.

P630**COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO**

Patricia Company Maciá, Irene Álvarez González,
Sara Rupérez Peña, Rosa Garrido Uriarte,
Yolanda Ruiz del Prado, M. Luisa Poch Olive,
Lorenzo Alonso Tomás y Ángel Marco Rived

Complejo Hospitalario San Millán. San Pedro, Logroño y Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción: La Atresia de esófago es una malformación que aparece en 1/3.000-4.500 recién nacidos vivos, de los cuales un 30% son prematuros. La forma más frecuente es la tipo III, en que la porción proximal del esófago es un saco ciego y la porción distal comunica con la tráquea, inmediatamente por encima de la carina.

Caso clínico: Niña de tres años y medio en estudio por retraso ponderoestatural y neumonías de repetición. *Antecedentes personales:* período neonatal: recién nacido a término bajo peso para la edad gestacional intervenida quirúrgicamente de atresia esofágica con fístula traqueoesofágica tipo III. *Exploración física:* peso 10.200 kg (P < 3), talla 90cm (P < 3). Fenotipo armóni-

co. Aplasia cutis congénita en cuero cabelludo. Soplo sistólico II/VI panfocal. Resto de la exploración compatible con la normalidad. *Pruebas complementarias:* radiografía de tórax: neumonía-atelectasia del lóbulo superior derecho y una fusión de los arcos posteriores de la tercera y cuarta costillas derechas.

Estudio cardiológico se confirma una comunicación interauricular tipo ostium secundum. Cariotipo normal, 46 xx. Ecografía renal: se descartan anomalías a dicho nivel. TAC craneal: normal.

TAC torácico: proceso neumónico con componente atelectásico en lóbulo superior derecho sin apreciar otras alteraciones.

Evolución: La paciente presenta varios ingresos por neumonías localizadas siempre en la misma situación (lóbulo superior derecho). El estudio radiológico con contraste (tránsito esofagográfico) revela una dehiscencia a nivel del esófago y una refistulización traqueo-esofágica como origen de los procesos neumónicos de repetición.

Conclusiones: Las neumonías de repetición en pacientes intervenidos de atresia de esófago y/o fistula traqueo-esofágica son una complicación frecuente por dehiscencia de la anastomosis o refistulización.

La existencia de complicaciones postquirúrgicas a largo plazo puede favorecer la aparición de un retraso pondoestatural en estos pacientes.

P631

BRONQUIOLITIS. REVISIÓN DE CASOS 2002

Lucía González Vila, Juan Fondevilla Sauci, David Mora Navarro, M. Ángeles Delgado Rioja e Irene Ibáñez Godoy
Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Tratamos de describir la prevalencia de hospitalización por bronquiolitis durante el año 2002 y analizar la repercusión de: la prematuridad, ventilación mecánica previa, el sexo y la lactancia materna sobre la gravedad y estancia hospitalaria. Para ello, hemos realizado un estudio descriptivo de las historias clínicas de nuestro hospital con diagnóstico al alta de bronquiolitis durante el año 2002. Los resultados obtenidos abarcan un total de 63 casos. La edad media de presentación fue de 84 días con un rango comprendido entre 9 y 195 días. El VRS fue el agente causal en el 57% de los casos. Con la escala de gravedad del hospital de Cruces obtuvimos la puntuación más baja en 28 casos y sólo en 3 la máxima. El tratamiento aplicado en el 61,9% de las veces fue con B2 inhalados y corticoides sistémicos, precisando oxigenoterapia (FiO₂ máxima media de 39%) 14 enfermos y solo 3 ventilación mecánica. Otras drogas asociadas fueron el bromuro de ipatropio, la adrenalina y el fenobarbital. La estancia media hospitalaria fue de 7,9 días. Los antecedentes perinatales de la población estudiada fueron: la edad gestacional (término 80,9% y pretérmino 19,1%), peso al nacimiento (entre 2.000-4.000 g: 61 RN, < de 2.000 g: 2RN) y tipo de parto (cesárea 26,9%, vaginal 83,1%). Otros factores analizados han sido el género (predominio de varones 57%), tipo de alimentación (lactancia artificial 80,9%, materna 19,1%) y los antecedentes de enfermedad respiratoria (sólo 3 RN). Las conclusiones a las que hemos llegado son:

1. La prevalencia de bronquiolitis entre los pacientes ingresados en nuestro hospital con edad igual o inferior a 2 años es del 6,66%.

2. La presencia de pocos casos con peso inferior a 2000 g y edad gestacional < de 37 semanas, podría tener relación con el programa de prevención con anticuerpos monoclonales instaurados en nuestro hospital desde hace 2 años a todos los RN menores de 32 semanas.

3. La bronquiolitis por VRS + ocasiona una estancia hospitalaria similar al VRS-.

4. La mayoría de los casos (60%) preciso tratamiento estandar y solo en tres casos fue necesaria la ventilación mecánica existiendo en todo ello patología previa asociada.

5. La edad media postnatal de presentación fue 84 días, similar a otros núcleos poblacionales de nuestra comunidad pero inferiores en un mes con otras comunidades. Sin embargo la estancia media es parecida en todas las estudiadas.

P632

DIAGNÓSTICO DE LA TUBERCULOSIS PULMONAR EN LA INFANCIA. ESTUDIO BACTERIOLÓGICO EN EL NIÑO CON PRUEBA DE LA TUBERCULINA POSITIVA. ¿CUÁNDO?

Ana Pérez Benito, Óscar Asensio, Montserrat Bosque García, Laura Valdesoiro, Helena Larramona Carrera, Dolors Fontanals, César Martín, Meritxell Torrabías y Marta Fletas Torrent
Hospital de Sabadell, Sabadell.

Antecedentes y objetivo: El diagnóstico de la tuberculosis (TBC) en el niño, debido a sus características especiales, permanece rodeado de incertidumbre. A pesar del incremento de su incidencia en los últimos años, la TBC infantil sigue siendo a menudo infradiagnosticada. Uno de los mayores problemas es distinguir entre la infección tuberculosa latente (ITL) y la enfermedad tuberculosa (ET). Nuestro objetivo es analizar las características epidemiológicas, clínicas y radiológicas de los niños estudiados en nuestro hospital por presentar prueba de la tuberculina positiva (PT+) y establecer criterios que aumenten la rentabilidad del estudio bacteriológico.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo. En los últimos 7 años en nuestro hospital todos los niños con PT+ ingresaron para recogida seriada de muestras respiratorias y estudio radiológico. Para el análisis se dividen los pacientes en 2 grupos: (1) diagnosticados de ET y (2) diagnosticados de ITL. Se analizan: edad, sexo, riesgo social, ambiente epidemiológico, síntomas, rx tórax y TAC torácico. Se establece el diagnóstico de ET por: aislamiento de *Mycobacterium tuberculosis* (cultivo, tinción o PCR) y/o radiografía o TAC torácico sugestivos de TBC.

Resultados: Se incluyen un total de 86 niños con PT+. Se diagnosticaron de ET a 38 pacientes (44%) y 48 (56%) de ITL. Entre los pacientes con ET, el 34% presentaban rx tórax normal y el 27% TAC torácico normal. El 50% de los niños con ET eran < de 4 años. Se observaron diferencias estadísticamente significativas en relación a la edad (mayor probabilidad de ET en < 4 años), la existencia de contacto tuberculoso conocido (independientemente de que éste fuera o no bacilífero en el momento del diagnóstico) y la existencia de sintomatología asociada. No se observaron diferencias estadísticamente significativas en lo referente al sexo y los factores de riesgo social.

Conclusiones: La tuberculosis infantil plantea importantes problemas diagnósticos. Se precisa de métodos diagnósticos que

posean mayor sensibilidad y especificidad así como de criterios que incrementen la rentabilidad de estudios bacteriológicos más agresivos. Entre éstos nuestro estudio sugiere: la edad < a 4 años, la existencia de contacto tuberculoso conocido y la presencia de síntomas clínicos.

P633 HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA. DIFICULTADES PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ

Celia M. Rodríguez Rodríguez, Clara García Cendón, Gemma Novoa Gómez, Susana Rey García, Cristina Lorenzo Legeren, Pilar Casados Cembreros, José Luis García Rodríguez y Federico Martín Sánchez
Complejo Hospitalario de Ourense.

La hipertensión pulmonar primaria es una rarísima enfermedad, cuya expresión clínica silente, progresiva y poco definida, dificulta el diagnóstico temprano.

Una observación personal cuya sutileza de signos retrasó el diagnóstico viene a ratificar esta afirmación.

Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad que después de permanecer los dos primeros años asintomática, expresó fatigabilidad progresiva de causa no diagnosticada, hasta ingresar en nuestro departamento por infección respiratoria aguda y shock séptico, que aparentemente desencadenó edema agudo de pulmón, y en cuya valoración cardiológico se demostraron los siguientes hallazgos: radiografía de tórax: abombamiento del cono de la arteria pulmonar; ecocardiografía: dilatación de cavidades derechas y del tronco de la arteria pulmonar, presión sistólica pulmonar: 70 mmHg.

El conjunto de exploraciones complementarias con la finalidad de excluir etiologías conocidas del proceso fueron absolutamente normales, llegándose a la conclusión de que se trataba de una hipertensión pulmonar primaria, cuya única terapéutica posible, además de las de apoyo, sería el trasplante pulmonar. En la fatigabilidad progresiva y otras expresiones indicativas de limitaciones del volumen cardíaco ha de considerarse la hipertensión pulmonar primaria, una vez descartadas las causas demostrables conocidas.

P634 BETAMETASONA POR VÍA SUBCUTÁNEA EN NIÑOS ASMÁTICOS. COHORTE DE 12 AÑOS

Olimpo Rodríguez Santos

Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña, Camaguey (Cuba).

Antecedentes: Muchos pacientes asmáticos moderados y severos no responden al tratamiento convencional que incluye entre otros medicamentos diferentes ciclos de prednisona, lo que pudiera estar en relación con el grupo cetónico en el carbono 11 que presenta su estructura, lo cual impide accionar como agente antiinflamatorio. Para lograr este efecto cambiaría este grupo por un oxidrilo en el ámbito hepático. Esto no sucede igual con la betametasona que debido a su estructura molecular posee dicho grupo en ese carbono.

Material y método: Se realizó una selección de 6.400 pacientes asmáticos moderados y severos de las edades comprendidas entre 2 y 14 años. Por asignación aleatoria, la mitad de ellos recibieron betametasona por vía subcutánea en dosis de

0,1 mg/kg/día, durante 4 días sin exceder los 4 mg por dosis en los períodos de exacerbación de las crisis, la otra mitad recibió el tratamiento de consenso. Se valoró en ambos grupos, el número de crisis por año, ingresos hospitalarios, velocidad de crecimiento y reacciones adversas a los glucocorticoides. El seguimiento en ambos grupos fue durante 12 años.

Resultados: Terminaron el estudio 5.516 pacientes, 2.781 del grupo de estudio y 2.735 del grupo control. El número de ingresos por años en el grupo de estudio con respecto al grupo control presentó un riesgo relativo (RR) = 0,51; Intervalo de confianza (IC) de 95% 0,48, 0,54. La velocidad de crecimiento tuvo unos RR = 0,54, IC de 95% 0,51, 0,58. La calidad de vida en el grupo de estudio tuvo los RR = 0,50, IC de 95% 0-47, 0,54. En cuanto a las reacciones adversas a los glucocorticoides, en el grupo de estudio con respecto al control, los RR = 0-64, IC de 95% 0,51, IC de 95% 0,59, 0,71.

Conclusiones: Los niños asmáticos moderados y severos, tratados con betametasona subcutánea tienen menor riesgo de exacerbaciones de las crisis y de reacciones adversas a los glucocorticoides que los que reciben el tratamiento convencional.

P635 EVALUACIÓN DE CUESTIONARIOS DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS ASMÁTICOS Y EL IMPACTO EN LOS PADRES COMO MEDIDA DE CAMBIO POST TRATAMIENTO

Jeroni Ferrés Mataró, Israel Anquela Sanz, Gemma Arca Díaz, Rosa M. Ferrés González y M. Pilar García

Hospital de la Santa Creu y Sant Pau, Barcelona.

Los cuestionarios de calidad de vida en niños asmáticos y el impacto en los padres han sido desarrollados y validados por Juniper y col. y traducidos a varios idiomas. Permite valorar el estado de salud global (actividades, síntomas y emociones) que generalmente no guardan correlación con la función pulmonar. El objetivo de nuestro trabajo es comparar en el intervalo medio de 8,5 meses el efecto del tratamiento antiinflamatorio regular (corticoides inhalados fundamentalmente) en ambos cuestionarios así como en la evolución clínica del asma medida por un score clínico y una escala visual analógica aplicada al paciente o tutor pre y post tratamiento. Se evalúan 48 pacientes (varones 26) con una edad media de 7,3 años (1-19 a.) y edad media de inicio de síntomas de 2,8 a. (2 meses-13 a.).

Resultados:

	Paciente (N = 17)			Padres (N = 47)		
	Visita 1	Visita 2	p	Visita 1	Visita 2	p
LA	4,91 (1,55)	6,08 (1,91)	0,006	4,73 (1,62)	6,58 (0,99)	0,000
Sint.	5,40 (1,18)	6,10 (0,89)	0,043			
Em.	5,80 (1,18)	6,59 (0,70)	0,008	4,54 (1,54)	6,12 (0,99)	0,000
Total	5,47 (1,06)	6,26 (0,69)	0,017	4,60 (1,53)	6,28 (0,99)	0,000

	Visita 1	Visita 2
EVA (N = 27)	43,51 (29,45)	85,5 (12,64)
SC (N = 45)	8,44 (4,98)	4,11 (3,65)
% PF (N = 33)	102 (22,74)	105 (20,82)

LA: limitación de actividades; Sint.: síntomas; SC: score asma; Em.: emociones; PF: peak flow.

Existen diferencias significativas en todos los dominios y globalmente en ambos cuestionarios por efecto del tratamiento traduciendo una mejoría en la calidad de vida que es paralela a la mejoría clínica del asma medida por el descenso del score y por el aumento en la escala visual analógica medida por el paciente o los padres según la edad. La función pulmonar pre y post tratamiento no presenta diferencias significativas. Los cuestionarios de calidad de vida en el asma son un complemento útil junto a otros parámetros para un mejor seguimiento del paciente el seguimiento y poder regular el tratamiento más adecuado.

P636 ALVEOLITIS LINFOCITARIA SECUNDARIA A TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO

Carmen Serrano Recio, Leticia Olivares Sánchez, Lourdes Escudero Ruiz de Lacanal, M^a José García Arias, M^a José Ortega Acosta, Antonio Herrero Hernández, Tomás Acha García, Estela M. Pérez Ruiz, Fco. Javier Pérez Frías y Antonio Jurado Ortiz

Hospital Materno Infantil, Málaga y Hospital General Carlos Haya, Málaga.

Introducción: Las enfermedades pulmonares intersticiales crónicas son trastornos caracterizados por inflamación crónica del parénquima pulmonar, pérdida de la unidad funcional alveolo-capilar y evolución hacia fibrosis pulmonar. Se manifiestan con síntomas respiratorios inespecíficos. El diagnóstico se basa en la historia clínica, exploración física, pruebas de imagen, test de función pulmonar y estudio del lavado broncoalveolar (LBA), aunque el diagnóstico de certeza es histológico.

Caso clínico: Varón de 10 años y 6 meses, enviado a la consulta de Neumología por cuadro de 6 meses de evolución de tos irritativa que no responde a antitusígenos ni a broncodilatadores, cansancio y disnea con el ejercicio. *Antecedentes personales:* neuroblastoma típico a los 15 meses de edad, tratado mediante cirugía y quimioterapia (la cual incluía ciclofosfamida como único neumotóxico), en remisión. Exploración física normal, hábito asténico, sin distrés y con ACR normal. La Rx tórax mostró una afectación intersticial bilateral difusa, confirmada mediante TAC torácico. Las pruebas funcionales respiratorias (espirometría, pletismografía) mostraron un patrón restrictivo. Se realizó fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar; la citología mostró una linfocitosis del 85% a expensas de linfocitos CD8+ y el análisis microbiológico fue negativo. Finalmente se realizó biopsia pulmonar por toracoscopia, que mostró fibrosis pulmonar, con infiltrado linfocitario, diagnosticándose de alveolitis linfocítica. Se inició tratamiento con corticoides, pese al cual no se logró frenar la progresión de la enfermedad. Actualmente nuestro paciente es candidato a trasplante pulmonar.

Conclusiones: La alveolitis linfocitaria constituye una enfermedad intersticial pulmonar crónica. Se ha descrito en pacientes sometidos a trasplante de médula ósea, quimioterapia con ciclofosfamida o metotrexate. El tratamiento consiste en eliminar el agente etiológico y tratamiento antiinflamatorio con corticoides. En los casos en que no hay respuesta se utilizan inmunosupresores. La mortalidad descrita es aproximadamente del 60%.

P637 ESTUDIO VENTILACIÓN/PERFUSIÓN EN NEUMONECTOMÍA DE UN MODELO DE TRASPLANTE LOBAR PULMONAR EN CERDOS

Andrés José Alcaraz Romero, José A. Matute y de Cardenas, Olga Serrano Ayestarán, María A. García-Casillas, M. Dolores Galaviz Calle, M. Elena Zamora Flores y Juan José Vázquez Estévez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivo: Estudiar los cambios de espacio muerto anatómico (vd ana) y fisiológico (vd fis) que se producen con la neumonectomía. Analizar si se relacionan con cambios en el índice cardíaco (IC).

Métodos: En 18 cerdos Minipig de peso $8,7 \pm 2,7$ kg se realizó neumonectomía izquierda previo a trasplante lobar pulmonar. Los cerdos estaban anestesiados y ventilados y se les colocó un catéter de Swan-Ganz para las mediciones de IC. Se realizó exploración de la función pulmonar con sistema Ventrak-Capnograph antes y después de la neumonectomía. Se determinaron vd ana y vd fis que se valoraron en relación al volumen corriente (vd/vt ana y vd/vt fis). Los cerdos fueron analizados posteriormente en función del cambio en el vd/vt ana y vd/vt fis: aumento o disminución tras neumonectomía.

Resultados: El vd/vt ana y vd/vt fis aumentó en 7 cerdos y disminuyó en 9 cerdos tras la neumonectomía. En la tabla siguiente se presentan los datos de vd/vt ana, vd/vt fis e IC basal y tras neumonectomía:

	Basal	Neumonectomía	Significación
vd/vt ana	$0,26 \pm 0,04$	$0,25 \pm 0,09$	0,264
vd/vt fis	$0,35 \pm 0,06$	$0,34 \pm 0,10$	0,423
IC	$3,66 \pm 0,96$	$3,39 \pm 1,07$	0,076

El vd/vt ana y vd/vt fis no cambiaron significativamente tras la neumonectomía en el conjunto de los cerdos. La evolución (aumento o disminución) del vd/vt ana y vd/vt fis no se relacionó con el peso de los cerdos ni tampoco con el IC. Hubo correlación entre el vd/vt fis y el IC en neumonectomía.

Conclusiones: La neumonectomía no produce un cambio significativo en el vd/vt ana y vd/vt fis. Sin embargo, el vd/vt ana y vd/vt fis no siempre disminuyen. La evolución del vd/vt fis está influenciada por el IC tras la neumonectomía.

P638 ESTUDIO COMPARATIVO DE DOS CUESTIONARIOS (PAQLQ Y EUROQOL-5D) PARA LA VALORACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS ASMÁTICOS

Salomé Taboada Prieto, Martín Navarro Merino, Guadalupe M. Pérez Pérez y José González Hachero

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Analizar la relación entre un cuestionario específico de calidad para niños asmáticos (PAQLQ) y otro no específico (EuroQol-5D). Relacionar ambos cuestionarios con el grado de severidad del asma.

Metodología: Se estudiaron 85 pacientes de ambos sexos con edades comprendidas entre 7 y 16 años, diagnosticados de asma persistente leve, moderado o grave. Los cuestionarios de calidad de vida que debían cumplimentar los pacientes eran el PAQLQ y el EuroQol.

El PAQLQ contiene 23 ítems que se distribuyen en tres dimensiones: síntomas, función emocional y limitación de las actividades. Las opciones de respuesta de cada ítem van de 1, que indica la máxima afectación de la calidad de vida, a 7, que indica no afectación. El EuroQol contiene 5 dimensiones y las opciones de respuesta incluyen tres niveles de gravedad (sin problemas, que se codifica con un 1; algunos problemas, con un 2, y muchos problemas con un 3).

Resultados: La puntuación media en el PAQLQ de los niños con asma leve fue 6,47, con asma moderado 5,89 y con asma grave 5,31. Encontramos diferencias estadísticamente significativas entre asma leve y grave tanto globalmente como por dimensiones ($p < 0,0005$). Encontramos también relación estadísticamente significativa en el EuroQol entre los pacientes con asma leve y grave ($p = 0,002$), pero sólo globalmente, no por dimensiones. Al correlacionar ambos cuestionarios comprobamos que las dimensiones del PAQLQ se correlacionaron con aquellas del EuroQol que medían aspectos semejantes de la calidad de vida. En el análisis discriminante comprobamos que el PAQLQ separaba mejor por grupos de gravedad del asma.

Conclusiones: El cuestionario PAQLQ se relacionó estadísticamente con la gravedad del asma tanto globalmente como por dimensiones y al ser específico para el asma separa mejor por grupos de gravedad que el cuestionario EuroQol, que sólo se relacionó con la gravedad del asma globalmente.

P639

CALIDAD DE VIDA EN RELACIÓN CON LA GRAVEDAD DEL ASMA. ¿ES ÚTIL SU VALORACIÓN?

Salomé Taboada Prieto, Martín Navarro Merino, Guadalupe M. Pérez Pérez y José González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Medir la calidad de vida en un grupo de pacientes pediátricos diagnosticados de asma persistente mediante el cuestionario PAQLQ.

Metodología: Se incluyeron en el estudio 85 pacientes de ambos sexos, diagnosticados de asma persistente leve, moderada o grave, con edades comprendidas entre 7 y 16 años. Se realizaron dos visitas, la segunda a las 6-8 semanas de la inicial (tras la optimización del tratamiento y la revisión de las técnicas de inhalación). En ambas visitas se les administró el cuestionario de calidad de vida PAQLQ. Este cuestionario contiene 23 ítems que se distribuyen en tres dimensiones: síntomas, función emocional y limitación de las actividades. Tres de los ítems de limitación de las actividades son individualizados para cada paciente. Las puntuaciones pueden oscilar entre 1 (peor calidad de vida) y 7 (mejor calidad de vida)

Resultados: Los varones tuvieron una puntuación media global de 5,99 y las mujeres 5,62 (no diferencia significativa). Los pacientes con edades comprendidas entre 7 y 9 años tuvieron una puntuación de 6,08, entre 10 y 12 años 5,57 y entre 13 y 16 años 5,90 (no relación estadísticamente significativa). La dimensión del cuestionario que presentó menor puntuación global fue la limitación de las actividades (5,52) seguida de los síntomas (5,72) y la función emocional (6,23). Las actividades que los niños señalaron como aquellas en las que el asma les había molestado más fueron: correr (65%), jugar al fútbol (47%), hacer gimnasia (35%). Los pacientes con asma leve presentaron una puntuación global de 6,47, con asma moderado 5,89 y con asma grave 5,31.

El 56% de los pacientes a los que se les modificó el tratamiento mejoraron su calidad de vida y un 40% se mantuvo igual. De los pacientes a los que sólo se les revisó la técnica de inhalación mejoraron un 36% y se mantuvieron igual un 53%.

Conclusiones: El cuestionario PAQLQ ha demostrado ser un instrumento útil para medir la calidad de vida de los niños asmáticos en la práctica clínica habitual. Lo que más influye en la calidad de vida del niño asmático es no poder realizar las actividades propias de su edad.

ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

P640

HEPATOBLASTOMA Y ADENOMA SUPRARRENAL ASOCIADOS A UN SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN

Silvia Ortega Pérez, Silvia Robles Febrer, M.ª José García Arias, Almudena del Pino de la Fuente, Antonio Herrero Hernández, M.ª José Ortega Acosta, Tomás Acha García, M. José Martínez Aedo, Juan Pedro López Sigueros y Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil, Málaga.

Introducción: La hemihipertrofia (HH) congénita se asocia a varias enfermedades, como el Sínd. de Beckwith-Wiedemann y a tumores malignos. Por ello se deben realizar de pruebas de imagen seriadas para descubrir posibles lesiones asociadas.

Caso clínico: RN de 27 días de vida que acude a nuestro hospital en marzo/02, por presentar HH izquierda. Exploración: macroglosia izda., hemihipertrofia corporal izda. con asimetría marcada en cintura escapular, miembro inferior izdo y labios mayores, hernia umbilical.

Análítica: hemograma, bioquímica sanguínea y función hepática normales. Ecografía: tumoración suprarrenal izda. de 2,5 cm de diámetro, sólida con calcificaciones y zona anecoica hepática de 5 mm en el segmento VII. TC abdominal: tumoración suprarrenal izda. y nódulo de 5 mm en el segmento VII. La Rx y TC de tórax, gammagrafía ósea y la MIBG-¹²³ fueron normales. Marcadores tumorales: LDH:343 U/l, alfafetoproteína: 42.070 ng/ml, enolasa:21,9 ng/ml.

Se realiza exéresis de la tumoración suprarrenal sin evidenciarse nódulos hepáticos; Anat. Patol.: adenoma suprarrenal congénito con exéresis total. En controles de Oncología y de Endocrinología se diagnostica de Sínd. de Beckwith-Wiedemann y se inicia tratamiento sustitutivo con hidrocortisona por hipocortisolismo. En septiembre/02 se detecta elevación de alfafetoproteína y presenta en la ecografía hepática dos lesiones de 2,2 x 2,2 cm en segmento VII y otra de 6 x 5,9 x 5,5 cm en el segmento II. Por biopsia se diagnostica de hepatoblastoma y se inicia tratamiento con quimioterapia. Tras una mejoría inicial con cuatro ciclos de cisplatino y adriamicina, en dic./02 presenta una falta de respuesta con aumento de alfafetoproteína y de la lesión del LHD; se cambia la quimioterapia a ciclofosfamida con disminución de la alfa-feto pero aumento de la lesión del LHD tras dos ciclos; se propone para realización de un trasplante hepático.

Discusión: Como la HH se asocia a neoplasias abdominales, se hará un seguimiento cada 3-6 meses con eco abdominal, hasta después de la pubertad. El tumor de Wilms es el que más se asocia con HH, mientras que el hepatoblastoma y los tumores

adrenocorticales son menos frecuentes. Destacar de este caso la rareza de la asociación de dos tumores distintos sincrónicos.

P641 PROTOCOLO PREVENTIVO DE SALUD BUCAL EN EL NIÑO CON TRATAMIENTO ONCOLÓGICO

Miren Alapont Echániz, José M. Aguirre Urizar,
M. Aurora Navajas Gutiérrez, Itziar Astigarraga Aguirre
y Ana Fernández-Teijeiro Álvarez
Universidad del País Vasco, Bilbao y Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Valorar el estado de salud bucal y realizar un protocolo de cuidados bucodentales específico para los niños tratados con quimioterapia o radioterapia.

Pacientes y métodos: Se seleccionaron 52 pacientes con enfermedad neoplásica que ingresaron en la Unidad de Oncología Infantil del Hospital de Cruces entre 1980 y 1993, de los cuales 21 eran varones (40,3%) y 31 mujeres (59,6%). Los criterios de selección fueron: diagnóstico de enfermedad neoplásica e inicio del tratamiento con quimioterapia o radioterapia antes de los 10 años de edad, y evolución de al menos 5 años desde el diagnóstico. En todos los casos se formalizó un protocolo, se realizó una ortopantomografía y una exploración oral. Evaluamos tanto clínica como radiológicamente la presencia de caries, alteraciones radiculares, alteraciones en el desarrollo del esmalte, microdoncias y agenesias

Resultados: El 53,8% de los niños estudiados desarrollaron anomalías dentales que comprendían raíces cortas (15,3%), ausencia total de formación radicular (1,9%), alteraciones del desarrollo del esmalte (3,8%), microdoncias (15,3%) y agenesias (48%). El 23% no visitaba al dentista y el 19,2% no se cepillaba nunca los dientes.

Conclusiones: En nuestro medio, los niños tratados con terapia antineoplásica antes de los 10 años de edad, tienen un riesgo elevado de presentar alteraciones del desarrollo dental. Estas anomalías requieren una atención odontológica apropiada que incluya un protocolo de cuidados orales antes, durante y después del tratamiento.

P642 ATENCIÓN AL NIÑO ONCOLÓGICO EN UNA UNIDAD DE HOSPITALIZACIÓN A DOMICILIO PEDIÁTRICA

M^a José Ortega Acosta, Antonio Herrero Hernández,
Carmen Serrano Recio, Olga M. Escobosa Sánchez,
Begoña Tundidor Moreno, Teresa Mercado Hidalgo,
Tomás Acha García y Antonio Jurado García
Hospital General Carlos Haya, Málaga y Fundación "La Caixa", Málaga.

Objetivo: Mostrar el trabajo de la Unidad de Hospitalización a Domicilio con niños oncológicos. Analizar los programas, asistencia, actividad y complicaciones.

Material: Revisamos las Historias Clínicas de niños oncológicos ingresados en Hospitalización a Domicilio (HADO) de Agosto 2000-Enero 2003. Selección: clínicamente estables, padres entrenados, condiciones higiénico sanitarias, teléfono, vivienda en Málaga y los propios de cada programa.

Resultados: *Asistencia general:* formación y docencia, vigilancia clínica y del entorno familiar, administración de tratamiento, analíticas, gestión de material, apoyo psicológico. *Programas: alta*

precoz para control de síntomas: 39 ingresos. Pancitopenia y fiebre, aislamiento infeccioso, administración Eritropoyetina, factor estimulador de granulocitos, cuidados del catéter, sondajes vesicales, curas heridas quirúrgicas. *Cuidados paliativos:* 7 ingresos Analgesia, oxígeno, curas de escaras, apoyo psicológico a cuidador primario, asistencia al duelo. *Nutrición enteral:* 24 ingresos. Cuidados y manejo de sondas y bombas de nutrición. Control de peso y adaptación de nutrientes. Alimentación por bomba a débito continuo o intermitente. *Antibióticos intravenosos:* 14 ingresos Antibióticos directos o con bomba electrónica Microjet, cuidados del catéter y heparinización. Patologías: infecciones relacionadas con catéter: vancomicina y teicoplanina, Fiebre y pancitopenia: cefepime, Anfotericina B liposomal. Posttrasplante y varicela: aciclovir. *Tratamiento Quimioterápico:* 31 ingresos. Por catéter central. L-asparaginasa, Vimblastina, Vincristina, Actinomicina, Carboplatino. *Actividad realizada:* ingresos: 115 (33 pacientes). 33% de la Unidad. Llamadas telefónicas a domicilio: 594, Padres: 81. Visitas enfermería: 404 de 50' de duración. Pediatra: 223 de 42'. Estancia: 1214 días (10,5 días/ingreso). Altas: 81% fin protocolo. Reingresos: 19%. Complicaciones: 5 exitus, descolocación de SNG, fiebre.

Conclusiones: 1. Los niños oncológicos son los grandes beneficiados de la Hospitalización a Domicilio, por ser una patología de larga evolución y multidisciplinar. 2. Se mejora la calidad de vida del paciente al acortar la estancia hospitalaria y permitir mayor tiempo en el entorno familiar. 3. Mayor satisfacción de la familia sin aumento de las complicaciones y mayor implicación de los padres.

P643 PRESENTACIÓN CUTÁNEA DE LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA

Nere Arostegi Kareaga, Patricia Esparza Paz,
Nagore García de Andoain Barandiarán, Ángeles M. Ruiz Benito,
Francisco Javier Mintegui Aramburu, Esperanza Pérez Ruiz,
José Zubizarreta Salvador, Izascun Egurbide Arrieta
y Carmen Lobo Morán
Hospital Donostia, San Sebastián.

Introducción: La afectación cutánea como primera manifestación de enfermedad maligna es rara en la infancia. Dentro del diagnóstico diferencial del nódulo cutáneo en el lactante debe incluirse el neuroblastoma, la histiocitosis, la leucemia monocítica-mielomonocítica aguda y la leucemia linfoide aguda. De esta última presentamos el caso de un lactante de siete meses que consulta por lesiones nodulares localizadas en la cabeza.

Caso clínico: Niña de 7 meses que presenta pequeños nódulos localizados en cuero cabelludo que al tercer día se extienden hacia el tronco. Se describen varias decenas de lesiones duras al tacto cubiertas de piel normal con tamaño entre 5-8 mm. Se realizaron los exámenes complementarios siguientes. *Sangre periférica:* Hb 9,2 g/dl, Hto. 26%, Plaquetas 329000, Leucocitos 7800 (N 16%, L 80%, M 2%). Ausencia de blastos. *LDH* 521 U/l. Estudio de coagulación, resto de perfil bioquímico, hepático y renal normales. *Biopsia cutánea:* células tumorales de núcleo redondo hiper cromático con escaso citoplasma que infiltran el colágeno dérmico. *Inmunofenotipo:* CD45, CD79a, CD10, TdT, CD43 positivos y Ki67 muy elevado (100%). *Aspirado de médula ósea:* celularidad global abundante con 93,5% de blastos, población ésta constituida por elementos de pequeño tamaño

con núcleo redondeado y en ocasiones de aspecto hendido. *Citoquímica*: mieloperoxidasa, alfa-naftil-acetato-esterasa, cloroacetato esterasa y fosfatasa ácida negativos; PAS positivo. *Inmunofenotipo*: HLA-DR, CD19, CD79a, CD22, CD10. *Citogenética*: t(11:19), reordenamiento MLL en el 81% de las células. Con los hallazgos obtenidos se hace diagnóstico de LLA estirpe B común, subtipo L1 de la clasificación FAB.

En este momento se inicia tratamiento con el protocolo PetHEMA para LAL de alto riesgo desapareciendo las tumoraciones cutáneas y remisión medular completa a las 2 semanas de iniciada la quimioterapia. No se ha encontrado donante compatible.

Conclusiones: 1. Las lesiones cutáneas pueden constituir la manifestación inicial de una LAL en la infancia. 2. Resaltar la necesidad de seguimiento de este tipo de lesiones, incluyendo, si es necesario, la biopsia cutánea ante la posibilidad de una enfermedad maligna. 3. La localización más frecuente de las lesiones nodulares infiltrativas malignas es la cabeza.

P644 SÍNDROME DE COMPRESIÓN MEDULAR EN EL SARCOMA DE EWING

Emma Lara Orejas, Ana Coca Pérez, Luz Gólmayo Gaztelu, Ángel Carrillo Herranz, Inmaculada Sánchez Pérez, Natalia Ramos Sánchez, Esmeralda Colino Alcol, M. Soledad Maldonado Regalado y Arturo Muñoz Villa
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

La compresión medular es una complicación poco frecuente en la patología tumoral infantil. Puede ser la forma de presentación del proceso neoplásico o bien aparecer a lo largo de la evolución. Los mecanismos de producción son: extensión desde el cuerpo vertebral, extensión a través de los agujeros de conjunción y diseminación hematógena a espacio epidural. El tumor que con mayor frecuencia desarrolla esta complicación es el Sarcoma de Ewing.

Presentamos nuestra experiencia en dicha complicación:

1.º caso: Paciente de 13 años que tras presentar lumbalgia durante 4 meses, ingresa por pérdida de fuerza en miembros inferiores con conservación de la deambulación. En la resonancia magnética se evidencia lesión lítica en L2-L3, se interviene de urgencia para descompresión medular y se inicia tratamiento poliquimioterápico según protocolo T-11 (Rossen) tras histología tumoral, de sarcoma de Ewing. En el momento actual, tras 16 años del diagnóstico, ausencia de enfermedad neoplásica y funcionalidad completa de miembros inferiores.

2.º caso: Paciente de 14 años que tras presentar dolor de espalda durante 5 meses, ingresa con cuadro de paraplejía súbita con afectación de esfínteres. En la imagen radiológica de columna se evidencia afectación de cuerpo vertebral a nivel de D7. Se realiza laminectomía descompresiva urgente y tratamiento poliquimioterápico según protocolo T11 (Rossen) para sarcoma de Ewing. Actualmente, transcurridos 17 años del diagnóstico, la paciente se encuentra en remisión completa y con paraplejía de miembros inferiores.

3.º caso: Paciente de 16 años que ingresa por masa tumoral de origen pélvico y que durante su estudio presenta cuadro súbito de paraplejía e incontinencia de esfínteres. En la resonancia magnética se evidencia afectación medular en múltiples niveles lo que impide la descompresión quirúrgica. Se realiza tratamiento con altas dosis de corticoides, radioterapia y quimio-

terapia de forma precoz. Actualmente está en tratamiento para su enfermedad y con paraplejía de miembros inferiores. Nuestra experiencia acredita la necesidad de una actuación urgente en un cuadro de compresión medular, y de descartar la etiología tumoral ante dolor de espalda prolongado asociado a síndrome constitucional

P645 TUMORES HEPÁTICOS PRIMARIOS NEONATALES

Montserrat Izquierdo Renau, M. Vicenta Albert Sorribes, Julia Balaguer Guill, Antonio Pérez Iranzo y Josep Ferrís i Tortajada
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Antecedentes: Los tumores hepáticos primarios (THP) pediátricos son raros, representando el 0,5-2% de todos los tumores. Aproximadamente $\frac{3}{4}$ partes son malignos (hepatoblastoma, hepatocarcinoma...), pero en la época neonatal la proporción se invierte a favor de los benignos.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con TPH ingresados en un Servicio de Neonatología desde 1984 hasta 2002. Se ha obtenido información de las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y evolutivas.

Resultados: Se diagnosticaron 6 pacientes con TPH, con predominio de sexo femenino en 5 de ellos. Todos los pacientes se diagnosticaron antes de los 4 días de vida. Entre los datos clínicos destaca la hepatomegalia en todos los pacientes, estando asintomáticos tres de ellos, mientras que los restantes presentaron síntomas digestivos inespecíficos, ictericia, pérdida excesiva de peso e insuficiencia cardiaca. Las determinaciones analíticas generales y de función hepática fueron normales en 5 pacientes, presentando hiperbilirrubinemia el caso restante. Entre las técnicas diagnósticas de imagen la más efectiva es el Eco-doppler complementado con TAC y/o RNM. La sospecha diagnóstica inicial (clínica, analítica y de imagen) fue de hemangioendoteliooma en todos los casos, pero el estudio anatomopatológico de tres pacientes solo confirmó la sospecha en dos de ellos, siendo el restante diagnóstico de hepatoblastoma a los 6 meses de vida. El tratamiento consistió en esteroides en 4 pacientes (incluido el hepatoblastoma), tumorectomía en un paciente y observación en el restante. El paciente con hepatoblastoma falleció a los 6 meses de edad en el postoperatorio de una hepatectomía, siendo el diagnóstico definitivo postmortem. Los restantes 5 pacientes están vivos y asintomáticos con un tiempo medio de evolución de 5 años y 4 meses.

Conclusiones: La mayoría de los THP neonatales son benignos y de estirpe vascular. El diagnóstico de sospecha (clínico, bioquímico e imagen) debe confirmarse histológicamente (biopsia por laparoscopia) siempre que sea posible.

P646 NEFROMA MESOBLÁSTICO: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL LA FE

Julia Balaguer Guill, Joaquín Javier Aliaga Vera, M. Vicenta Albert Sorribes, Dolores Muro Velilla, Adela Cañete Nieto y José M. Fernández Navarro
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Introducción: El nefroma mesoblástico es un tumor renal congénito, de carácter benigno, que se presenta frecuente-

mente en recién nacidos y lactantes pequeños. Posee escasa malignidad, aunque en un 20% de los casos se han descrito recidivas locales o metástasis, siendo el único tratamiento efectivo la cirugía.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas, de los casos de nefroma mesoblástico registrados en nuestro Servicio de Oncología Pediátrica, desde enero de 1975 hasta enero del 2003.

Variables estudiadas: Edad, sexo, antecedentes familiares de riesgo, presentación clínica, tiempo de evolución hasta el diagnóstico, clasificación histológica, HTA asociada, tratamiento utilizado, evolución y seguimiento.

Resultados: Registramos 9 casos, de los cuales 7/9 fueron varones, siendo la edad al diagnóstico muy precoz (dos de ellos por ecografía intraútero a las 32 y 36 semanas), cuatro en la primera semana de vida, y uno, al mes, a los 59 días y a los 3 meses de vida.

7/9 eran recién nacidos a término sin patología, dos fueron pretérminos de 35 y 32 semanas, éste último afecto de síndrome polimalformativo con cariotipo normal, que falleció por la patología derivada de sus malformaciones. No se evidenciaron antecedentes familiares de interés.

La forma de presentación en 8/9 fue masa abdominal, mientras que en un caso se manifestó como obstrucción intestinal. La localización más frecuente fue izquierda en 8/9. En 6/9 casos se asoció hipertensión arterial, y en un caso se complicó con una infección urinaria. El tratamiento fue la nefroureterectomía en todos ellos, y el niño que debutó como obstrucción intestinal se completó con resección intestinal parcial y esplenectomía. La evolución fue satisfactoria, con la excepción del fallecido descrito anteriormente, sin presentar recidivas ni metástasis posteriores.

Conclusión: Ante todo lactante menor de seis meses con tumoración renal, deberemos considerar el nefroma mesoblástico, dada la prevalencia del mismo en este grupo de edad. La utilización de quimioterapia no es efectiva, siendo la cirugía radical el tratamiento de elección.

P647

ANÁLISIS DE 48 INGRESOS DE PACIENTES ONCOHEMATOLÓGICOS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

David Gil Ortega, José M. Martos Tello, Mónica Marco, José Luis Alcaraz León, Encarnación Bastida Sánchez, Mar Bermúdez y José Luis Fuster Soler
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar.

Antecedentes y objetivos: La bibliografía relacionada con la evolución de los pacientes oncohematológicos pediátricos ingresados en unidades de cuidados intensivos es escasa. Los pacientes con insuficiencia respiratoria que precisan ventilación mecánica muestran supervivencia muy escasa, con mortalidad hasta del 100% en aquellos con infección sistémica. Nos proponemos analizar los ingresos de pacientes oncohematológicos en nuestra UCI-P entre enero de 2001 y enero de 2003.

Métodos: Registramos 48 ingresos: 15 para sedación y analgesia (ketamina y fentanilo o propofol) en procedimientos diagnósticos y terapéuticos (biopsia de cresta ilíaca, acceso venoso central, lavado broncoalveolar y toracocentesis); 21 para moni-

torización y tratamiento postoperatorio (biopsia o tumorectomía, cirugía exploradora, obstrucción intestinal, derivación ventrículo-peritoneal y lavado y drenaje de LCR por administración intratecal inadvertida de vincristina); 2 para monitorización y tratamiento de alto riesgo (hiperleucocitosis con síndrome de lisis tumoral y exanguinotransfusión por drepanocitosis) y 10 por complicaciones (deterioro neurológico en 2, crisis de HTA en 1, hemodiálisis por IRA en 1, insuficiencia respiratoria en 3, anafilaxia en 1, shock hemorrágico en 1 y parada cardiorespiratoria en 1).

Resultados: No se registraron complicaciones en los procedimientos de sedación y analgesia. Fallecieron 4 pacientes: 1 ingresado por parada cardiorrespiratoria sin respuesta a reanimación, 1 por shock hemorrágico (hemorragia digestiva) y 2 por insuficiencia respiratoria (neumonitis por aspergillus y sepsis por cándida). Exceptuando el paciente ingresado en parada cardíaca, los tres restantes mostraban aplasia medular, fiebre y distres respiratorio al ingreso. La puntuación de riesgo de mortalidad pediátrica (score de PRIMIS) fue superior a 14 en todos los fallecidos.

Conclusiones: El empleo de propofol o la combinación de ketamina y fentanilo y monitorización en UCI-P para procedimientos dolorosos constituye una práctica eficaz y segura. Excluyendo los ingresos para sedación y analgesia la mortalidad fue del 12%. Los principales factores de riesgo al ingreso fueron la aplasia medular, el distres respiratorio y una elevada puntuación de riesgo de mortalidad pediátrica.

P648

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS. SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

Esther García Requena, Salvador Ariza Aranda, Tomás Acha García, Antonio Herrero Hernández, M.ª José Ortega Acosta y Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil, Málaga y Hospital General Carlos Haya, Málaga.

Introducción: Niño con Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) con presentación poco habitual, afectando médula ósea y hueso, al que se asocia Síndrome Hemofagocítico.

Caso clínico: Niño de 3^{6/12} años que presenta: fiebre (38,5 °C axilar) de origen desconocido de 9 meses de evolución y anemia microcítica. Al inicio presentaba, además de los picos febriles diarios, hepatoesplenomegalia (HEM) dura de 5 traveses bajo reborde costal, anemia intensa y leucopenia por lo que fue tratado en otro hospital con Antimonio de meglumina por sospecha de Kala-azar sin buena evolución manteniendo cuadro febril resultando corresponder con un síndrome hemofagocítico secundario idiopático cumpliendo criterios diagnósticos. En la exploración al ingreso sólo destacaba la palidez cutáneo-mucosa, sin HEM. Pruebas complementarias: Anemia microcítica persistente (Hb: 8,3 g/dl, VCM: 62,6 fl) y neutropenia; Hierro: 28; Transferrina: 140 mg/dl; Haptoglobina: 271; Hemocultivo (-); Serología (VEB; Leishmania, VIH, TORCH, Parvovirus) (-); Rosa de Bengala (-); Mantoux: (-); Triglicéridos: 263 mg/dl; Resto bioquímica general normal; Orina: normal; VSG: 55 mm; PCR: 102,2 mg/l; LDH: 331 U/l; Eco abdominal: hígado aumentado de tamaño y esplenomegalia de 13 cm normalizándose en sucesivos controles; Mapa óseo y TC Tórax: cráneo con múltiples lesiones líticas sin reborde escleroso, de diverso tamaño que afecta a tabla externa e interna. Imágenes

líticas en arcos costales 5º, 6º, 7º y 8º derechos. En pelvis imágenes permeativas en acetábulos y cuellos femorales que fueron en progresión; Gammagrafía ósea: normal; Aspirado de MO: Celularidad muy disminuida. No parásitos ni metástasis; Biopsia MO: afectación difusa por HCL; Bp Craneal (hueso-partes blandas) tejido óseo y fibroso con HCL (S-100+, CD 68+, CD 21). CD 1a: positivo. ME: presencia de Gránulos de Birbeck. Diagnóstico definitivo: HCL. Se inicia tratamiento con quimioterapia (Vinblastina, Methotrexate y Prednisona), siguiendo el protocolo LCH-III para pacientes de alto riesgo con buena respuesta. Al inicio del tratamiento presentó Sd. de hiperpermeabilidad capilar idiopática que se resuelve con medidas de sostén.

Conclusiones: Destacar presentación clínica atípica de HCL con afectación de médula ósea y de hueso, asociado a Sd Hemofagocítico. Resaltar el Sd de hiperpermeabilidad capilar desarrollado al inicio de la quimioterapia.

P649

FIEBRE Y NEUTROPENIA SEVERA EN PACIENTES ONCOLÓGICOS

Carmen Fernández García-Abril, Susana Elena Zeballos Sarrato, Paz Chimenti Camacho, Aida de la Huerga, Sonia Villar Castro, Cristina Menéndez Hernando, M. Guerrero, M. Luisa Navarro Gómez y M. Elena Cela de Julián
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La neutropenia debida a los tratamientos inmunosupresores a los que se someten los pacientes oncológicos les predispone a padecer infecciones bacterianas graves generalizadas que deben ser tratadas de forma empírica ante la presencia de fiebre. Este tratamiento implica en la mayoría de los casos, el ingreso hospitalario y la administración de antibioterapia intravenosa de amplio espectro, debiéndose cubrir inicialmente debido a su mayor morbi-mortalidad los microorganismos gram negativos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los últimos 4 años, de los episodios de fiebre sin foco y neutropenia severa (< 500 neutrófilos/mm³) en pacientes pediátricos oncológicos con tratamiento quimioterápico, analizando los resultados de los hemocultivos obtenidos mediante técnica de lisis-centrifugación durante dichos episodios.

Resultados: Hemos encontrado 130 episodios de fiebre y neutropenia severa en un total de 34 pacientes. El hemocultivo fue positivo en 24 ocasiones (18,5%). En 18 casos (13,8%) crecieron microorganismos Gram positivos: 8 *Staphylococcus epidermidis*, 5 *Streptococcus viridans*, 4 *Staphylococcus coagulans* negativos, 1 *Streptococcus mitis*. Y en 8 ocasiones (6,2%) se hallaron Gram negativos: 4 *E. coli*, 1 *Neisseria sp.*, 1 *Stenotrophomonas maltophilia*, 1 *Acinetobacter iuwubi*. Sólo en un caso coexistió infección por dos microorganismos: *Staphylococcus epidermidis* y *Acinetobacter iuwubi*. En 2 casos se identificaron infecciones del tracto urinario por *E. coli* siendo en ambos los hemocultivos negativos.

Conclusiones: 1. Los microorganismos Gram positivos suponen un 75% de los aislados en los episodios de fiebre y neutropenia tras quimioterapia. 2. A pesar de una mayor frecuencia de Gram positivos, estos representan sólo el 13,8% de los episodios, y en ninguna ocasión tuvieron mala evolución dan-

do tiempo a introducir la teicoplanina con posterioridad por lo que consideramos que no es necesario su empleo al inicio del tratamiento pudiéndose demorar el mismo según la evolución clínica y los resultados de los hemocultivos. 3. Nuestra muestra se trata de un grupo heterogéneo de pacientes con riesgo muy variable de desarrollar bacteriemias. Deberíamos trabajar en la identificación de criterios de bajo riesgo que nos permitiera el uso de otras estrategias terapéuticas menos agresivas.

P650

CUIDADOS PALIATIVOS EN NIÑOS ONCOLÓGICOS TERMINALES

Begoña Manso García, José Antonio Salinas Sanz, José Luis Vivanco Martínez, Jesús López Pérez, Carmen Melero Moreno, Otilia Martínez Coronado y Consuelo Rodríguez Urbano
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Objetivo: Descripción del tratamiento y cuidados de los pacientes fallecidos en una unidad de oncología infantil.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una población de 33 pacientes fallecidos en la planta de oncología pediátrica del hospital 12 de Octubre, durante los años 1990-2002. Se analizan los cuidados recibidos en los 3 días previos al fallecimiento de forma descriptiva.

Resultados: Hubo 22 varones (66%) y 11 mujeres (34%), con una edad media en el momento del fallecimiento de 9 años. Los diagnósticos de tumores fueron: 8 leucemias, 7 tumores del SNC, 5 linfomas, 4 rhabdomiomas, 4 neuroblastomas y otros tumores 5. Se encontraban con recidiva en ese momento 16 pacientes, con una media de 1,8 recidivas por paciente. La media de días de ingreso antes del fallecimiento fue de 13,3 días. Se encontró que un 30% llevaban sonda nasogástrica, 42% sonda vesical, el 96% estaba monitorizado, tomándose las constantes cada 8 horas en el 90% de los pacientes. En cuanto a la alimentación 60% estaba a dieta absoluta, 21% dieta líquida y un 18% alimentación normal. Excepto 4 pacientes, el resto recibieron hidratación intravenosa a necesidades basales en su mayoría (75%). El 75% (25) tenían vía central y el resto periférica. El dolor estaba presente en 14 niños (45,1%). Tuvieron agitación 16 niños (55,1%) con alteración del sueño en 23 (69,6%). Recibió analgesia el 100% de la muestra (76% con derivados opiodes) y un 64% tuvieron sedación (usando las benzodiazepinas en el 66%); la mayoría estaba pautado (75,7%) y en 7 de ellos sólo si dolor. Se utilizó coadyuvante de la analgesia en 19 pacientes, siendo el más empleado los corticoides (75%). Presentaron distrés respiratorio 12 niños (38,7%), con utilización de oxígeno suplementario en 3 de ellos. Se pautaron enemas en 5 niños y en 6 se aspiró de la vía aérea. El nivel de conciencia se encontraba preservado en 16 niños (50%), obnubilados 11 (34,3) y en coma 3. Se transfundieron 6 niños y se sacaron analíticas en 14 niños. Sólo dos pacientes mantenían la quimioterapia antes de morir.

Conclusiones: Los cuidados paliativos representan uno de los pilares fundamentales del tratamiento de los pacientes oncológicos en fase terminal. Parece conveniente revisar los cuidados realizados en las plantas de oncología, con el fin de mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

P651

GRANULOMAS HEPATOESPLÉNICOS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO

Ana Benito Cornejo, Laura Buesa Casajús, José Lorenzo Guerra Díez, Marta San Román Muñoz, Alberto Bercedo Sanz, Iganacio Ortúzar Gillamón, Juan Antonio Vidal Sampedro, M^a José Lozano de la Torre, Vicente Madrigal Díez y Ángel Pérez Puente

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander y Centro de Salud Meruelo, San Miguel de Meruelo.

Antecedentes: La infección por *Bartonella henselae* es una enfermedad autolimitada que se caracteriza por una linfadenitis regional que aparece en el 90 % de los casos tras el contacto directo con un gato. Sin embargo, en el 10 % tiene una presentación atípica. La presencia de lesiones granulomatosas en hígado y bazo en la ecografía abdominal orientan al diagnóstico que se confirma mediante serología.

Presentamos un caso atípico de esta enfermedad con lesiones localizadas en hígado y bazo.

Caso clínico: Niña de 9 años que presenta desde hace cuatro semanas dolor en hemiabdomen derecho, anorexia y febrícula ocasional. Posee varios gatos como mascotas. Exploración física sin hallazgos significativos. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos y fórmula normales. Hb: 10,1 g/dl. Plaquetas normales. VSG: 63 mm/h. Función hepática normal. Ecografía abdominal: múltiples lesiones hipocóicas redondeadas de 0,5 a 1,5 mm en ambos lóbulos hepáticos y en el bazo compatibles con granulomas, que se confirmaron en la TAC abdominal. Serología de *Bartonella henselae*: Ig M: positivo; IgG positivo con títulos de 1/2560. Recibió tratamiento con rifampicina durante 15 días. La evolución clínica fue favorable y la ecografía abdominal realizada dos meses más tarde evidenció una disminución del tamaño de los granulomas hepatoesplénicos.

Conclusiones: La infección por *Bartonella henselae* puede manifestarse de forma diferente a una linfadenitis regional lo que obliga a mantener un alto índice de sospecha.

La búsqueda de lesiones granulomatosas en hígado y bazo orientarán al diagnóstico ya que la enfermedad por arañazo de gato es la causa más frecuente de lesiones hipocóicas en hígado o bazo en la edad pediátrica.

P652

QUISTE DE NUCK: HALLAZGOS ECOGRÁFICOS EN DOS CASOS EN LA INFANCIA

Gustavo Albi Rodríguez, Gloria del Pozo, Carmen Gallego Herrero y María Miralles

Hospital Universitario de la Princesa, Madrid y Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Objetivo: Describir los hallazgos ecográficos del quiste de Nuck (obliteración parcial del proceso peritoneovaginal en mujeres, equivalente al hidrocele abdominoescrotal-quiste de cordón en los varones), en la edad pediátrica.

Material y métodos: Aportamos imágenes ecográficas de esta rara patología del canal inguinal. Ocurrida en dos niñas, una con un "bultoma" en la pared abdominal anteroinferior

y la otra con una masa en labio mayor. Realizándose una ecografía como primera y definitiva prueba diagnóstica, previa a la cirugía.

Resultados: El estudio ecográfico demostró, en las dos pacientes, una estructura quística de paredes simples situada en el teórico trayecto del canal inguinal, en un caso en el tejido celular subcutáneo de la pared abdominal anterior y en el otro a nivel de labio mayor. Las dos lesiones presentaban una prolongación hacia la cavidad peritoneal. Se realizó el diagnóstico de presunción de quistes de Nuck, confirmándose durante la cirugía posterior.

Conclusión: Consideramos que la ecografía es el primer método de imagen al estudiar la región inguinal en la infancia, ya que es una prueba rápida y sencilla para hacer el diagnóstico diferencial de las masas de esta región, como hernias y tumores (linfangiomas, quistes dermoides, etc.). El diagnóstico de quiste de Nuck se hace al demostrar ecográficamente una lesión de características quísticas en el canal inguinal, sin necesidad de otras pruebas diagnósticas.

P653

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE PERFORACIÓN INTESTINAL SECUNDARIA A ATRESIA ILEAL

Jorge Liras Muñoz, Iván Somoza Argibay, Alberto Sánchez Abuín, Roberto Méndez Gallart, Manuel Gómez Tellado, José Ríos Tallón, Ernesto País Piñero y Diego Vela Nieto
Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: La atresia de intestino delgado es una rara malformación congénita que afecta a 1 cada 5000 neonatos. En la actualidad es habitual su diagnóstico antenatal mediante ecografía basándose en la existencia de asas dilatadas y polihidramnios. La dilatación intestinal progresiva puede dar lugar a un estallido del bolsón atrésico. Presentamos el primer caso descrito en la literatura de diagnóstico prenatal de perforación intestinal en un feto diagnosticado de atresia ileal a las 21 semanas de gestación.

Caso clínico: Mujer gestante de 33 años sin antecedentes de interés a la que en la ecografía rutinaria del 2º trimestre se detecta distensión localizada de asa intestinal. En ecografías seriadas periódicas la dilatación aumenta y se generaliza a múltiples asas de delgado. En la RMN realizada en la 32 semanas se aprecia una distensión generalizada de asas de delgado con integridad del colon. Es diagnosticada de atresia ileal. En la ecografía de las 35 semanas se aprecia disminución de la dilatación de asas así como la presencia de líquido libre entre asas, ascitis fetal, ausencia de peristalsis y material ecogénico rodeando el intestino. Con la sospecha de perforación intraútero se decide por parte de los miembros de la Unidad de Medicina Fetal de nuestro centro, la realización de una cesárea urgente. El neonato de 2800 g fue sometido a una laparotomía exploradora a las 2 horas del parto. Se comprobó la existencia de una peritonitis mecánica debido a un estallido del bolsón atrésico localizado a nivel ileal. La ileostomía se practicó tras resear 5 cm de ileon. A los 14 días se restauró la continuidad intestinal. El paciente tiene en la actualidad 18 meses y no ha mostrado complicaciones abdominales.

Discusión: El diagnóstico prenatal de obstrucción intestinal es cada vez más frecuente gracias al uso generalizado de la ecografía fetal. La RMN puede ser un método de elección para ayu-

dar a definir mejor esta patología prenatal. La sospecha clínica de perforación antenatal obliga a una terminación inmediata del embarazo para poder minimizar los riesgos de la peritonitis mesoconial sobre el intestino fetal.

P654

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL HEMORRÁGICO NÃO TRAUMÁTICO

Marta Vila Real, Ligia Oliveira, Teresa Silva, Marques Batista, Vitor Carolino y M^a Ceu Castro

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Os acidentes vasculares cerebrais apesar de ocorrerem mais frequentemente na população adulta, não são tão raros na idade pediátrica, sendo a sua incidência anual de 2,5/100.000 em algumas casuísticas publicadas. Destes, cerca de 75% são secundários a hemorragia cerebral.

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 13 anos, previamente saudável, que recorreu ao SU por episódio súbito e transitório de diminuição de força muscular e parestesias no membro superior direito. Ao exame objectivo verificou-se uma discreta diminuição de força no membro superior direito. Efectuou TAC cerebral que revelou lesão hemorrágica na região pré-central esquerda. Efectuou Angiografia cerebral que demonstrou uma malformação arterio-venosa parietal esquerda. Foi feita correcção cirúrgica da malformação arterio-venosa com evolução clínica favorável.

Os autores pretendem chamar a atenção para uma situação clínica relativamente comum, cujo diagnóstico atempado, com recurso aos meios imagiológicos disponíveis, poderá permitir uma diminuição da morbilidadade e mortalidade desta entidade.

P655

ESCLEROSIS TUBEROSA Y MIELOLIPOMA

María Penín Antón, Cristina Olivas López de Soria, Mercedes Gómez Manchón, M. Cruz Vecilla Rivelles, Margarita I. Cebrero García, Pilar Sevilla Ramos, Gloria López Lois y José Enrique García de Frías
Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

Introducción: La esclerosis tuberosa (ET) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante que afecta a uno de cada 100.000-200.000 individuos. Cursa con crisis epilépticas y retraso mental, en relación con trastornos de la migración neuronal y hamartomas. Entre las manifestaciones extraneurológicas destacan las dermatológicas (angiofibromas, manchas hipomelánicas), oftalmológicas, cardíacas (rabdomiomas) y renales (angiomolipomas y quistes).

El mielolipoma es un tumor benigno de la glándula suprarrenal compuesto por adipocitos maduros y tejido hemopoyético, muy poco frecuente y rara vez asociado a ET. La mayoría son asintomáticos, aunque pueden motivar una urgencia quirúrgica por hemorragia retroperitoneal.

Se muestra el estudio de imagen de una paciente diagnosticada de ET con el hallazgo casual de una masa suprarrenal izquierda compatible con mielolipoma.

Caso clínico: Paciente mujer que consulta a los 10 años de edad por crisis parciales complejas. Antecedente de un primer

episodio convulsivo a los 9 meses de edad con estudio normal (TC craneal, Ecografía renal y EEG) y diagnosticada de ET a los 13 meses de edad. Madre afecta de ET, en hemodilisis por insuficiencia renal secundaria a la afectación renal. *Exploración física:* angiofibromas faciales múltiples. RMN cerebral: lesiones corticales parietofrontales en relación a hamartomas y quiste aracnoideo en fosa posterior. Ecografía renal: angiomolipomas y quistes bilaterales. A los 13 años se detecta en la ecografía renal una masa de 4 cm en el polo superior del riñón izquierdo, definida como mielolipoma mediante RMN de abdomen. En los controles ecoraficos posteriores y TC abdominal la masa suprarrenal izquierda mantiene un tamaño estable de 4,5 x 6,5 cm. Normotensa. Función glomerular conservada.

Conclusiones: 1. Aunque inicialmente los estudios de imagen en pacientes con ET pueden ser normales, el seguimiento posterior constata la aparición progresiva de lesiones típicas en TC o RMN. 2. El mielolipoma es una tumoración rara, que sólo excepcionalmente se ha descrito asociada a ET. En ausencia de síntomas clínicos, aumento de tamaño o complicaciones, el manejo del mielolipoma puede ser conservador.

P656

AFECTACIÓN NEUROLÓGICA EN UN RECIÉN NACIDO CON INCONTINENCIA PIGMENTI

Elvira Gómez Santacristina, Mercedes Gil Campos, Anne Beaudoin Perron, Francisco Nadas Almirón, Ramiro Álvarez Marcos, Juana M. Guzmán Cabañas, Mercedes Zapatero Martínez, Mariola Ruiz y María José Parraga Quiles

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La incontinencia pigmenti es una dermatosis que se caracteriza por presentar alteraciones en los tejidos derivados del ectodermo. Se transmite con carácter dominante ligado al cromosoma X. Recientemente se han descrito mutaciones en un gen llamado NEMO. Se asocian manifestaciones dermatológicas, neurológicas, oculares y esqueléticas. Presentamos el caso clínico de una niña con debut de incontinencia pigmenti al nacimiento y graves lesiones neurológicas.

Caso clínico: Niña que ingresa a las 24 h de vida, por presentar lesiones vesiculares, placas eritematosas y clonías de miembros superiores e inferiores derechos con desviación de la mirada y cuello a la izquierda. *Antecedentes:* madre con lesiones dérmicas al nacimiento sin filiar, persiste mancha hipercrómica en muslo derecho, diente cónico y placa alopecica. Embarazo y parto normal. Serologías de infección materna negativas.

A la exploración física destaca irritabilidad, lesiones urticariformes, con vesículas de predominio en hemicuerpo derecho. Signo de Barlow positivo. Las crisis convulsivas tónico clónicas se acompañan de pausas de apnea. Se controlan con fenobarbital. Las lesiones dérmicas evolucionan a un estadio de verrugas y posteriormente comienzan a hiperpigmentarse iniciando formas lineales.

Exámenes complementarios: eosinofilia en periferia. EEG: actividad paroxística multifocal. Fondo de ojo: normal. RM: Atrofia cortical y zonas de probable calcificación. Zona extensa en hemisferio cerebral izquierdo compatible con infarto.

En la clínica de la incontinencia pigmenti se sucede en varias etapas de lesiones dermatológicas: vesiculosa, verrugosa y pigmentada. El 50% de los afectos asocian lesiones neurológicas como microcefalia, atrofia cerebral o hipoplasia del cuerpo calloso. La imagen por resonancia magnética permite detectar anomalías en períodos precoces de la vida. En la actualidad el tratamiento es exclusivamente sintomático.

Conclusiones: La incontinencia pigmenti es una enfermedad neurocutánea infrecuente pero es una causa de convulsiones en el período neonatal. La sucesión de las manifestaciones cutáneas y la historia familiar hacen sospechar el diagnóstico.

Es importante realizar consejo genético ya que es una enfermedad mortal en casi todos los varones y la padecen el 95% de las mujeres.

P657 QUISTE ENTÉRICO CON EPISODIOS BRONQUIALES DE REPETICIÓN

Elena García Martínez, Mercedes Gil Campos,
Montserrat Lesmes Márquez y Gabriel Vázquez León
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: Los quistes mediastínicos representan anomalías del desarrollo embriológico de estructuras derivadas del intestino anterior. La sintomatología depende la localización y la compresión de estructuras vecinas. El diagnóstico se fundamenta en las pruebas de imagen y la anatomía patológica.

Presentamos el caso de un niño en el que se diagnostica un quiste entérico ante un episodio bronquítico de tórpida evolución.

Caso clínico: Niño de 13 meses que ingresa por cuadro de dificultad respiratoria de un mes de evolución sin fiebre, con empeoramiento de la situación en las últimas horas. Bronquitis de repetición desde período neonatal. Intervalo estival libre de enfermedad. Buena ganancia ponderal. Deposiciones normales. *Exploración física:* aceptable estado general. Impresiona de enfermedad respiratoria aguda. Afebril. Buen desarrollo somático y nutritivo. Tórax: Ruidos respiratorios audibles. Tiraje sub e intercostal. AR: Roncus ins y espiratorios. Sibilancias a la espiración forzada. Resto de exploración normal. *Exámenes complementarios:* hematemetría: leucocitosis con neutrofilia sin desviación izquierda. Bioquímica, PCR y VSG: normales. Radiografía de tórax: Atrapamiento aéreo sin imágenes de condensación. Masa paratraqueal derecha. Test del sudor: normal en dos ocasiones. EKG: normal. Ecocardiografía: Trazado normal. Esofagograma baritado: masa mediastínica que desplaza esófago y lo adelgaza sin apreciarse comunicación con la luz del mismo. Radioimagen: Masa quística prevertebral en mediatino medio, sin contacto con el canal neural. *Evolución:* tras la realización del esofagograma, el paciente presenta deterioro progresivo del estado general y dificultad respiratoria severa que precisa intubación en quirófano. Tras la resolución de la crisis se lleva a cabo intervención quirúrgica con resección de masa mediastínica adherida a esófago.

Discusión: 1. Los quistes mediastínicos son anomalías embriológicas del intestino anterior. 2. Por su localización pueden comprometer la situación clínica del paciente. 3. El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen y anatomía patológica.

PSIQUIATRÍA

P658 DISFAGIA PSICÓGENA

Sergio Muñoz Fernández, Roberto Carreño Manjarrez,
Ricardo Garnica Gasca y José Domingo Gamboa Marrufo
Hospital Infantil de México Federico Gómez, Guadalupe (México).

Se presenta el caso de una paciente adolescente de 14 años de edad que fue traída al Servicio de Urgencias del Hospital Infantil de México por la tía paterna por presentar dolor de estómago y garganta y que no ha evacuado ni comido nada desde hace 5 días, la paciente refiere "me traen porque mi panza me duele mucho, yo si quiero comer pero mi garganta no permite que pase la comida" El motivo de Interconsulta al Departamento de Psiquiatría es para descartar un cuadro de Anorexia Nervosa ya que por los antecedentes ha presentado problemas de alimentación así como cambios en la conducta y en el estado de ánimo. A partir de los 12 años de edad y coincidente con el retorno a vivir con la madre la paciente presenta más problemas con los alimentos, casi no quiere comer, rechaza la comida y eventualmente recurre al uso de laxantes y a vomitar, sin embargo llama la atención que no se provoca el vómito sino que se da espontáneamente, en los últimos meses previos a su ingreso se refiere aumento en actividades físicas. Pierde peso (3 a 4 kg), presenta Amenorrea de 3 meses y lo que llama la atención es que no hay pérdida de la imagen corporal. Antecedentes de familia desintegrada, a los 6 años se va a vivir con la abuela paterna junto con su media hermana un año mayor que ella (es hija de otro padre), porque la madre cuando se separa del padre se va a radicar a EEUU y regresa a México 6 años después por secuelas de un accidente. Padre con otra pareja y 2 hijos. Ingresa al servicio de Medicina Interna de nuestra institución para descartar cualquier alteración orgánica y realizar diagnóstico diferencial de disfagia, el cual era el síntoma pivote en el caso. La paciente no contaba con antecedentes que apoyaran la posibilidad de alteraciones anatómicas tanto de malformaciones congénitas o adquiridas a través de un estudio baritado y a la EF se descartan las alteraciones inflamatorias además se procede a realizar una panendoscopia esofágica sin encontrarse alteración alguna. La posibilidad de una masa extrínseca se descarta con la realización de una tomografía axial computada de cuello y tórax. Algunas otras posibilidades especialmente de afección a nivel tiroidea se descartan al realizar un perfil tiroideo reportado como normal. El resto de los estudios de laboratorio incluidos biometría hemática completa, pruebas de funcionamiento hepático, química sanguínea, examen general de orina y electrolitos séricos normales. Evolución hacia la mejoría con psicoterapia y flouxetina.

P659 TRASTORNO DEPRESIVO MAYOR EN ADOLESCENTES

Rosa M. Sánchez Muñoz, Jaime Javier Cuervo Valdés,
Teresa Martínez Rey y César Santos Santos
Centro de Salud Urbano I, Mérida y Hospital del Insalud de Mérida.

Introducción: Se acepta que el trastorno depresivo mayor (TDM) es un trastorno que se desarrolla en la infancia y la adolescencia con perfiles sintomáticos similares a la edad adulta,

aunque puedan existir, con mayor frecuencia, variaciones en la expresión de los síntomas.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo desde el año 2001 al 2003. Los datos clínicos analizados son la edad de aparición de los síntomas, la edad al diagnóstico, las manifestaciones clínicas y la respuesta al tratamiento.

Resultados: Los resultados los dividimos en: 1. *Epidemiológicos:* el TDM constituye el 15% de todas las patologías psiquiátricas e infantiles. Obtenemos una muestra de tres pacientes, de los cuales dos son mujeres y uno es varón. La edad media al inicio de los síntomas son los 14 años y la edad media al diagnóstico son los 15 años. Dos pacientes tenían antecedentes familiares de TDM y los tres tenían un factor desencadenante. 2. *Clínicos:* la anhedonia, tristeza, culpabilidad y labilidad emocional aparecen en los tres pacientes, y en sólo uno de ellos hay ideación de muerte e ideas de suicidio. 3. *Tratamiento:* en los tres pacientes se inicia tratamiento en el momento del diagnóstico con sertralina a una dosis de 50 mg/día y con alprazolam a una dosis de 0,25 mg/día, aumentando la dosis de sertralina un mes después a 75 mg/día, para disminuirla a los 6 meses nuevamente a 50 mg/día. A las tres semanas de iniciar el tratamiento se observa una mejoría de la anhedonia, tristeza y labilidad emocional, y a los seis meses se observa además una mejoría en la capacidad en la resolución de problemas.

Conclusiones: 1. El TDM representa el 15% de la patología psiquiátrica infantil y del adolescente diagnosticada en nuestra Consulta de Psiquiatría. 2. Aunque el trastorno depresivo mayor es relativamente frecuente y se asocia a una morbilidad significativa y a una mortalidad, es frecuentemente infradiagnosticada en niños y adolescentes. 3. El objetivo de la farmacoterapia es optimizar la eficacia, reduciendo la morbilidad y la mortalidad. Los datos clínicos sugieren que los ISRS deberían ser el tratamiento de primera línea en el TDM de niños y adolescentes. 4. Se deberían comparar estudios futuros para demostrar la eficacia de intervenciones psicosociales, farmacoterapia y tratamientos combinados.

P660 PSIQUIATRÍA INFANTO-JUVENIL DE ENLACE. ANÁLISIS DESCRIPTIVO EN UN SERVICIO DE REFERENCIA

Silvia Robles Febrer, Marta López Narbona, Eusebio Santiesteban e Ignacio Gómez de Terreros y Sánchez

Hospital General Carlos Haya, Málaga y Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: Con el término de psiquiatría infanto-juvenil de enlace nos referimos a la actividad de colaboración entre un paidopsiquiatra o equipo psiquiátrico infanto-juvenil y un pediatra o equipo pediátrico en torno a la atención del niño enfermo. Por desgracia esto no es lo habitual en la práctica pediátrica debido en parte a falta de recursos pero también al desconocimiento de esta subespecialidad psiquiátrica. Los datos presentados pretenden mostrar las patologías consultadas, los servicios consultores, los programas de cooperación con el personal pediátrico; con idea de que este trabajo sea conocido por el colectivo pediátrico.

Métodos: Se analizan los datos de pacientes derivados desde el servicio de pediatría a la Unidad de Salud Mental Infantil (USMI) del Hospital Universitario Virgen del Rocío durante el año 2002.

Resultados: Se presentan 3 grupos de datos: los pacientes derivados desde las consultas externas pediátricas, en total 135 casos de las siguientes procedencias: Consulta de Neurología 65, Unidad de Nutrición 35, Unidad de Pediatría social 15, Consulta de Endocrino 4, Consulta de Respiratorio 3, Consulta de Gastroenterología 3, Consulta de Pediatría general 3, Consulta de Alergia 2, Consulta de Oncología 2, Consulta de Cardiología 2, Servicio de Urgencias 2, Unidad de quemados 1, Consulta de Nefrología 1, Consulta de Cirugía Plástica 1. Las interconsultas solicitadas desde unidades de hospitalización: 38 que procedían de Neurología 10, Unidad de Pediatría Social 21, Nefrología 1, Infecciosos 1, Ortopediatría 1, Traumatología 1, UCIP1, Cirugía Pediátrica 1, Cardiología 1. Y los programas conjuntos con los servicios de Oncología, Pediatría Social, Nutrición, UCIP.

Conclusiones: En los datos presentados se observa que los servicios que más demandan son Neurología, Pediatría Social y Nutrición; un hecho que no resulta extraño ya que las patologías vistas en estos estos servicios presenta gran relación con las de una USMI. Pero destaca el uso de la USMI por otros servicios como Nefrología, Traumatología; ortopediatría, etc.; que aunque en un número pequeño, nos muestra la utilidad de una USMI para poder realizar un abordaje completo y multidisciplinar del niño y no solo de la patología por la que es remitido al servicio.

P661 CUESTIONARIO DE CUALIDADES Y DIFICULTADES. SU APLICACIÓN EN PATOLOGÍA CRÓNICA PEDIÁTRICA

Pedro Javier Rodríguez Hernández, Víctor Manuel García Nieto, Alicia Herminia Callejón Callejón, M. Isabel Luis Yanes, M. Asunción Gaspar Guardado, Alicia Rosalía Marrero García y Ada Pilar Ruiz González

Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Introducción: Los niños con patología crónica pueden desarrollar alteraciones psiquiátricas derivadas de su propia enfermedad o de la situación física y/o mental que la patología les ocasiona (múltiples ingresos hospitalarios, etc.). Hemos valorado a los niños afectados de síndrome nefrótico (SN), controlados en nuestro Hospital, mediante un cuestionario de screening de patología psiquiátrica.

Material y métodos: Se ha aplicado sobre todos los pacientes el Cuestionario de Cualidades y Dificultades (SDQ). Este cuestionario detecta probables casos de trastornos mentales y del comportamiento en niños. Consta de 25 ítems que se dividen en 5 escalas, que hacen referencia a: Síntomas emocionales, problemas de conducta, hiperactividad, problemas con compañeros y conducta prosocial. También existe una valoración global final. Las puntuaciones en población infantil no seleccionada muestran un 80% dentro de la normalidad, 10% en el límite y 10% en la anormalidad. Diversos estudios muestran al SDQ mejor que otros cuestionarios tradicionales, como el Cuestionario de Comportamiento en Niños (CBCL).

Resultados: Los resultados obtenidos de la valoración psiquiátrica de los 20 niños afectados de SN, con edades comprendidas entre los 5 y 15 años, que en la actualidad son controlados en nuestro hospital, y que precisan tratamiento con bajas dosis de corticoides a días alternos (como máximo y para no interferir en los resultados debido a la acción psicótica de los corticoides a

altas dosis) muestran que en la escala de síntomas emocionales, el 45% de los pacientes se encuentra en la anormalidad y el 15% en el límite. En la escala de problemas de conducta, el 35% se halla en la anormalidad y el 25% en el límite. En la escala de hiperactividad, el 35% está en la anormalidad y el 20% en el límite. En la escala de problemas con compañeros, el 35% se encuentra en la anormalidad y el 30% en el límite. En la escala prosocial, el 10% se sitúa en la anormalidad y ninguno en el límite. En la valoración global, el 65% está en la anormalidad y el 5% en el límite.

Conclusiones: 1. En nuestra serie, los trastornos mentales y del comportamiento son mucho más importantes que en población infantil general. 2. La conducta prosocial de los niños estudiados muestran un resultado equiparable a la población general.

P662 SÍNDROME DE MÜNCHHAUSEN POR PODERES (SÍNDROME DE MEADOW)

Emilia Urrutia Maldonado, Alicia Quesada Alguacil, María Rodrigo Moreno, Catalina González Hervás, Carina Llopis Baño, Ana López Aragón, Silvia García Huete y Luis Ortega Martos

Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: El síndrome de Münchhausen fue descrito inicialmente en adultos. Meadow describió en 1977 el S.M. en niños "por poderes" en el que los padres o equivalentes inventan o provocan los síntomas en los niños. La sintomatología más frecuente consiste en hemorragias simuladas, diarrea por laxantes, sepsis por gérmenes múltiples y fiebre facticia.

Caso clínico: Varón de 4 meses que ingresa por vómitos de 8 horas de evolución y distermia. A la exploración el paciente tiene buena hidratación cutáneo-mucosa y ningún hallazgo patológico. *Antecedentes familiares:* padre con depresión. El paciente está junto a la madre en un centro de acogida. *Antecedentes personales:* embarazo controlado. Serologías maternas (-), SGB (-), parto vaginal espontáneo sin ayuda en el expulsivo. Ingresos anteriores (3 en total) por esta misma causa, sin encontrarse en ninguno de ellos ningún dato patológico. *Pruebas complementarias:* hemograma normal con fórmula mixta, bioquímica normal, PCR 0,8, anormales en orina (-), hemocultivos (-), serologías virales (-), Rx de tórax normal, tránsito EGD normal, endoscopia EGD normal. *Evolución:* durante su estancia hospitalaria presenta vómitos repetidos siempre referidos por la madre, sin que el personal sanitario presencie ninguno. En diversas ocasiones la madre le termometra fiebre, que nunca se ratifica por el personal de enfermería, llegando incluso a culpar la madre a su compañera de habitación de falsear la temperatura. Antes de proceder al alta se habla con la psicóloga del centro de acogida.

Discusión: Creemos importante la presentación de este caso clínico por mostrar cómo ante los ingresos repetidos por la misma patología, se van usando medidas diagnósticas más cruentas en el intento de poder encontrar algún dato que nos justifique esa patología. Es importante en estos casos una anamnesis completa y orientada, e incluir este síndrome en el diagnóstico diferencial, con el fin de evitar pruebas innecesarias y usar los medios adecuados para acabar con el problema. Una estrecha colaboración con el personal de enfermería así como la identificación de una personalidad peculiar del adulto que acompaña al paciente ayudan también en estos casos.

P663 PSICOPATOLOGÍA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Marta Ortega Molina, Marta Villares Alonso, M.ª Jesús Ceñal González-Fierro, M. Salomé Albi Rodríguez, Cristina Ramos Navarro, José J. Casas Rivero y Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles.

Introducción: En los últimos años, parece observarse un aumento en la incidencia de psicopatología en la edad pediátrica, justificando un número cada vez mayor de consultas, ingresos, pruebas complementarias, y requiriendo una colaboración cada vez más estrecha con los Servicios de Psiquiatría.

Objetivo: Conocer la incidencia real de psicopatología entre los niños que ingresan en nuestro hospital, así como las características diferenciales respecto al resto de ingresos.

Material y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva todos los ingresos por psicopatología que tuvieron lugar en nuestro servicio durante el año 2002. La búsqueda de los casos se realizó a partir de los diagnósticos al alta.

Resultados: El número total de ingresos por psicopatología fue de 23, representando un 2,2% del total de ingresos; de ellos 13 fueron niñas y 10 niños, con edades comprendidas entre 3-16 años (media 11 años). La frecuencia aumentaba con la edad: 3 casos en menores de 5 años, 6 casos entre 6-10 años y 14 entre 11-16 años. El diagnóstico más frecuente fue "trastorno del comportamiento alimentario" (TCA): siete casos (30%), de los que 4 fueron cuadros completos (3 casos de anorexia nerviosa y 1 de bulimia). El resto de diagnósticos se distribuyó de la siguiente forma: 3 fobias a tragar, 3 fobias sociales, 3 trastornos de ansiedad, 3 trastornos por somatización, 2 trastornos de conversión, un cuadro psicótico y un cuadro disociativo. Hasta el 74% acudieron a urgencias por sintomatología orgánica (24% por dolor abdominal), consultando por clínica psiquiátrica sólo 6 niños (1 intento de suicidio, 4 TCA ya diagnosticados y 1 cuadro de ansiedad). El 92% de los pacientes precisaron valoración por psiquiatría. El tiempo medio de ingreso fue de diez días, frente a 5 días de media para el resto de patologías. El 25% de estos pacientes reingresaron o tuvieron ingresos previos por cuadros similares.

Conclusiones: Entre nuestros casos, la psicopatología es más frecuente en edadescolar-adolescente, se presenta con sintomatología orgánica, y precisa un abordaje diagnóstico terapéutico más prolongado que el resto de patologías.

Queremos resaltar la creciente importancia de esta patología en nuestro medio, mucha de la cual probablemente no llegue a ingresar o en muchos casos se infradiagnostique.

URGENCIAS

P664 EN LAS CONVULSIONES FEBRILES TÍPICAS NO SON NECESARIAS LAS EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS RUTINARIAS EN URGENCIAS

Sonia Martínez González, Julio Álvarez Pitti, M.ª Jesús Martínez González, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Santiago Mintegui Raso y Javier Benito Fernández
Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Describir las características clínicas, el manejo diagnóstico-terapéutico, y el seguimiento a corto plazo, de los niños que consultan en urgencias por convulsiones febriles típicas (CFT).

Pacientes y métodos: estudio retrospectivo de los 325 episodios de CFT que consultaron durante los años 2000 y 2001 en nuestro Servicio de Urgencias.

Resultados: De los 411 episodios de convulsión febril valorados durante este período, 325 (79%) fueron CFT. La edad media fue de $24,17 \pm 10,68$ meses, siendo el 59,7% varones. Los niños que consultaron por un primer episodio fueron 196 (60,3%). Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: analítica sanguínea (14,5%), LCR (2,4%), EEG (4%), y neuroimagen (0,6%). Ninguno niño en nuestra serie presentó una infección intracraneal. Precisaron tratamiento anticomitial en Urgencias 6 niños (1,8%). La estancia media en Urgencias fue de $2,66 \pm 2,63$ horas, ingresando en la Unidad de Evolución 17 (5,2%), y en planta 1 (0,3%). El diagnóstico final al alta fue de convulsión febril en el 86,2% de los episodios, encontrándose una etiología del proceso (otitis, gastroenteritis, amigdalitis, neumonía) en 45 (13,8%). Fueron remitidos a neuropediatría por primera vez 12 niños (3,6%), instaurándose tratamiento anticomitial en 1 de ellos.

Conclusiones: En nuestra serie, las pruebas analíticas, el EEG precoz y la neuroimagen, no aportaron ninguna utilidad a la clínica. El manejo de las CFT ha de ser individualizado en cada caso. No se debe realizar ninguna prueba complementaria de manera rutinaria en las CFT.

P665

¿ES NECESARIA ALGUNA EXPLORACIÓN COMPLEMENTARIA RUTINARIA EN LA CONVULSIÓN FEBRIL ATÍPICA?

Julio Álvarez Pitti, Sonia Martínez González, M^a Jesús Martínez González, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Susana Capapé Zache y Javier Benito Fernández
Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Analizar las características clínicas, el manejo diagnóstico-terapéutico, y el seguimiento a corto plazo, así como el valor del EEG precoz, de los niños que consultan en urgencias por convulsiones febriles atípicas (CFA).

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de los 86 episodios de CFA atendidos en los años 2000 y 2001 en nuestro Servicio de Urgencias. Valorar la utilidad del EEG precoz (en el momento, dentro de las primeras 24 horas, o a la semana de la convulsión).

Resultados: Se estudiaron 86 episodios de CFA, constituyendo el 21% de todas las convulsiones febriles valoradas. La edad media fue de $27,11 \pm 24,80$ meses, siendo el 61,6% varones. Los niños que consultaron por un primer episodio fueron 50 (58,1%). Las CFA fueron clasificadas como tales por: crisis focal 20 (23,2%), presentar 2 crisis convulsivas en el mismo episodio febril 29 (33,7%), edad menor de 6 meses o mayor de 6 años 11 (12,8%), duración > 15' 15 (17,4%) y dos o más aspectos 11 (12,8%). Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: analítica sanguínea (66,2%), LCR (27,9%), EEG (59,3%), y neuroimagen (9,3%). Ningún EEG modificó la actitud en Urgencias. En 3 niños (3,4%) se diagnosticó una infección intracraneal (2 meningitis virales y una encefalitis). Precisaron tratamiento anticomitial en Urgencias 20 niños (23,2%). La estancia media en Urgencias fue de $6,73 \pm 6,11$ horas, ingresando en la Unidad de Evolución 31 (36%), en planta 5 (5,8%), y en UCIP 3 (3,5%). Fueron remitidos a neuropediatría por primera vez 27 niños (31,4%), instaurándose tratamiento anticomitial en 8 de ellos.

Conclusiones: En nuestro estudio, el 3,4% de los niños presentaron una infección intracraneal. El EEG precoz no aportó ninguna utilidad clínica. El manejo del episodio agudo ha de ser individualizado, sin la realización de pruebas complementarias de manera rutinaria.

P666

RADIOGRAFÍA URGENTE: ¿USO O ABUSO DIAGNÓSTICO?

Josep Manel Estrada Fernández, Manuel Medina Rams, Eduardo Aísa Pardo y Manuel Carranza Ferrer
Hospital Nostra Senyora de Meritxell, Andorra.

Objetivos: El uso racional de la radiología como método diagnóstico debe constar como indicador de calidad asistencial en el área hospitalaria de urgencias. Habitualmente no disponemos de métodos objetivos que permitan valorar un uso inapropiado. La informatización de la actividad de urgencias proporciona información relativa al uso de dichas pruebas y la influencia que tienen en modificar nuestra actitud terapéutica.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo desde el 7 de mayo al 31 de diciembre de 2002, mediante análisis informatizado, del uso de pruebas radiológicas en el área de urgencias en procesos respiratorios y su relación con la prescripción de antibiototerapia.

Resultados: Se practicaron pruebas radiológicas en el 10,1% de las visitas de urgencias pediátricas (excluyendo patología traumática). El 40,75% de las radiografías practicadas corresponden a procesos respiratorios (excluyendo patología exclusiva del área ORL). Sobre un total de 1408 casos analizados, cuyo motivo de consulta fue sintomatología respiratoria, se practicó radiología en el 13,92%, pautando antibiótico en el 20,95% del total. El 61,22% de los cuadros respiratorios con radiología recibieron antibiótico (OR 9,36). El número de visitas a urgencias en las 24 y 72 horas siguientes, tendió a aumentar con el uso de radiología, aunque de forma no significativa (OR 1,76 y 1,56 respectivamente).

Conclusiones: La mayoría de las pruebas radiológicas que se practican en visitas de urgencia hospitalaria, excluyendo los traumatismos, se deben a infecciones de vías respiratorias. Con la práctica de dicha exploración aumenta el uso de antibióticos. Aproximadamente 2 de cada 3 infecciones respiratorias con radiología reciben tratamiento antibiótico. A pesar del posible sesgo sobre la intención de tratar, independientemente del diagnóstico de imagen, cabe asumir que como mínimo 1 de cada 3 pacientes se irradió de forma innecesaria. Se necesitan más estudios en esta línea para determinar cuáles deberían ser los estándares de actuación que permitan un uso más racional de la radiología diagnóstica en el área de urgencias.

P667

NEONATOS ATENDIDOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA QUE PRECISAN INGRESO HOSPITALARIO

María Macho Díaz, Sonia Martínez González, Susana Capapé Zache, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Santiago Mintegui Raso, Nerea Trebolazabala Quirante, Jesús Sánchez Etxaniz, María José Bartolomé Albistegui, Ana Fernández Landaluze y Javier Benito Fernández
Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Describir las características, motivos de ingreso y diagnósticos finales de los neonatos (0-28 días) que ingresan en

nuestro hospital (unidad neonatal o unidad de lactantes) desde urgencias de pediatría.

Pacientes y método: Estudio retrospectivo de todos los episodios correspondientes a los neonatos atendidos en urgencias que precisan ingreso hospitalario en el período comprendido entre Enero y Diciembre de 2001.

Resultados: En el 2001 atendimos en urgencias 857 neonatos, de los cuáles 86 (10%) ingresan en el hospital. El 59,3% fueron varones y 34 (39,5%) menores de 15 días.

Los motivos de consulta más frecuentes fueron: síndrome febril (22, 25,6%), síntomas respiratorios (16, 18,6%) y vómitos (13, 15,1%). Fueron remitidos por su pediatra 19 niños (22,1%) y dos niños correspondían a reconsultas.

En el momento de la atención en urgencias la mayoría de los niños (78, 90,7%) tenían buen estado general. En 52 niños (60,5%) se encontró algún hallazgo en la exploración, siendo los más frecuentes los cardiorrespiratorios (21, 24,4%). En 19 casos (22%) se objetivó fiebre en la urgencia.

Globalmente se realizó alguna exploración complementaria en urgencias al 61,6%, la más frecuente fue la hematimetría (29, 33,7%), seguida de la bioquímica sanguínea (25, 29%), labstix (19, 22%) y radiografía de tórax (14, 16,2%).

Siete niños son valorados previo al ingreso junto con el pediatra de urgencias por otro especialista, 6 por el cirujano infantil y uno por el neuropediatra.

Los diagnósticos más frecuentes al ingreso fueron: síndrome febril 18 (20,9%), bronquiolitis 11 (12,7%), ictericia 7 (8,1%) y estenosis hipertrófica píloro 6 (6,9%).

Durante el ingreso se repiten o realizan nuevas exploraciones complementarias en 76 niños (88,4%). En 22 (25,5%) el diagnóstico final fue distinto al inicial.

El tiempo de estancia fue \leq 8 días en el 77,9% de los casos.

Conclusiones: Tras una valoración inicial en urgencias la mayoría de los neonatos que ingresan en el hospital precisan la realización de estudios complementarios para seguimiento evolutivo o concretar la patología que presentan.

P668

PAPEL DEL PEDIATRA DE URGENCIAS ANTE LAS CONSULTAS EN EL PERÍODO NEONATAL

Sonia Martínez González, María Macho Díaz, Susana Capapé Zache, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Santiago Mintegui Raso, Nerea Trebolazabala Quirante, Ana Fernández Landaluze, María José Bartolomé Albistegui, Jesús Sánchez Etxaniz y Javier Benito Fernández
Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Estudio descriptivo de la atención al neonato (0-28 días) en urgencias de pediatría.

Pacientes y método: Estudio retrospectivo de todos los episodios correspondientes a los neonatos que consultaron en urgencias de pediatría en el período comprendido entre Enero y Diciembre de 2001.

Resultados: Durante el 2001 se registraron en urgencias 45901 episodios de niños menores de 14 años, de los cuáles 857 (1,86%) fueron neonatos. El 53,8% fueron varones y 463 (54,02%) eran < 15 días.

Los motivos de consulta más frecuentes fueron: irritabilidad (193, 22,5%), dificultad respiratoria y/o tos (92, 10,7%), vómitos (85, 9,9%) y fiebre (52, 6%).

En la mayoría de los casos no se realizaron exploraciones complementarias. El porcentaje de neonatos > 15 días a los que se practicó alguna prueba de laboratorio (46, 11,6%) o alguna exploración radiológica (84, 21,3%) fue significativamente superior al de los menores de 15 días (21, 4,5% y 33, 7,1% respectivamente, $p < 0,000001$).

En más de la mitad de los niños el diagnóstico al alta estaba en relación con problemas de puericultura. La mayoría de los niños 771 (90%) pudieron recibir el alta directamente o tras pasar unas horas en observación (62, 8%).

Ingresaron en planta 86 neonatos (10%), siendo los motivos de ingreso más frecuentes: síndrome febril (18, 20,9%), bronquiolitis (11, 12,7%), ictericia (7, 8,1%) y estenosis hipertrófica de píloro (6, 6,9%). La tasa de ingresos fue significativamente más alta en los mayores de 15 días (52/394, 13%) que en los menores 34/463, 7,3%, $p = 0,004$. La tasa global de ingresos en niños mayores de 28 días fue significativamente más baja que en los menores de 28 días (1208/45044, 2,68%, vs 86/857, 10%, $p < 0,000001$).

Conclusiones: Los neonatos suponen en urgencias de pediatría un pequeño porcentaje del total de los niños atendidos. La mayoría, sobre todo los menores de 15 días, no precisan la realización de exploraciones complementarias. A pesar de que muchos neonatos consultan por problemas menores, un porcentaje importante hasta un 10% precisan ingreso hospitalario.

P669

REGISTRO DE LOS TRAUMAS PEDIÁTRICOS QUE PRECISAN INGRESO HOSPITALARIO DESDE URGENCIAS DE PEDIATRÍA

Cristina Calvo Monge, Susana Capapé Zache, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Santiago Mintegui Raso, Nerea Trebolazabala Quirante, María José Bartolomé Albistegui, Jesús Sánchez Etxaniz, Ana Fernández Landaluze y Javier Benito Fernández
Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Describir las características de los traumatismos pediátricos que precisan ingreso hospitalario (Unidad de Observación, planta y/o UCIP).

Materia y método: Estudio prospectivo de los traumas pediátricos que ingresaron en nuestro Hospital en el período comprendido entre Abril y Diciembre de 2002.

Resultados: Entre Abril y Diciembre de 2002 ingresaron 222 traumas pediátricos, 154 (69,4%) fueron varones y 51 (23,2%) \leq 24 meses.

El mecanismo más frecuente del accidente fue la caída (casual o de altura) en 141 niños (63,5%), seguido de los accidentes de coche o bici en 29 pacientes (13%).

De los 222, 66 (29,7%) reciben atención prehospitalaria, únicamente 2 niños acuden intubados al Hospital. El 6,8% correspondían a pacientes trasladados de otro centro.

Las hallazgos en la exploración se localizaron más frecuentemente a nivel de las extremidades (116, 52,3%) y en la cabeza/cuello (103, 46,4%). La exploración radiológica más realizada fue la radiografía de extremidades (96, 43,2%), seguida de la radiografía de tórax (82, 36,9%) y radiografía de cráneo (63, 28,3%).

El pediatra atendió a 192 niños, 118 junto con otro especialista. Los especialistas que más intervinieron globalmente fueron el traumatólogo y el cirujano plástico.

Los diagnósticos más frecuentes fueron fractura de extremidades 82 (36,9%), trauma craneal 54 (24,3%) y fractura craneal 21 (9,4%). Seis pacientes tuvieron una lesión intracraneal.

Ingresaron 94 (42,3%) pacientes en la Unidad de Observación, en planta 121 (54,5%), en UCIP 7 (3,1%). La mayoría de los niños (205, 92,3%) permanecen en el Hospital un tiempo \leq 7 días y 90 (40,5%) menos de 24 horas.

De los 22, 20 (9%) tenían un "pediatric trauma score" \leq 8.

Se registraron complicaciones en 6 casos y falleció un paciente.

Comentarios: Es importante poseer un registro de trauma pediátrico para conocer las características epidemiológicas de los traumatismos que atendemos y poder desarrollar programas de prevención y atención para los traumas pediátricos.

P670 MANEJO EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA DE LOS TRAUMATISMOS PEDIÁTRICOS QUE INGRESAN EN EL HOSPITAL

Cristina Calvo Monge, Susana Capapé Zache, Miguel Ángel Vázquez Ronco, Santiago Mintegui Raso, Jesús Sánchez Etxaniz, Nerea Trebolazabala Quirante, María José Bartolomé Albistegui, Ana Fernández Landaluce y Javier Benito Fernández

Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Describir los procedimientos realizados y el manejo en Urgencias de Pediatría de los traumatismos pediátricos (0-14 años) que precisan ingreso hospitalario (Unidad de Observación, planta y/o UCIP).

Material y método: Estudio prospectivo de los 222 traumas pediátricos que ingresaron en nuestro hospital en el período comprendido entre Abril y Diciembre de 2002. Se extraen datos del registro de trauma pediátrico donde se recogen las exploraciones complementarias y los procedimientos realizados.

Resultados: La prueba más realizada fue la radiografía de extremidades 96 (43,3%), resultando alteradas 79 (82,2%). Realizamos 63 (28,3%) radiografías de cráneo (20, 31,7% patológicas) y 36 (16,2%) TC craneal, de los cuáles 13 (36,1%) resultaron anormales. Las exploraciones radiológicas rutinarias en el politraumatizado como la radiografía cervical realizada en un 11,3%, radiografía de tórax en 36,9% y radiografía de pelvis en 7,7%, resultaron normales, salvo 2 radiografías de tórax y 1 de pelvis. Otras exploraciones como TC y ecografía abdominal se realizaron en 8 y 14 niños respectivamente, resultando alteradas 4 exploraciones en ambos casos.

Se registró la realización de inmovilización y reducción de fracturas en 59 niños (26,6%). Veintiséis niños (11,7%) precisaron collarín cervical.

Se administró sueroterapia IV en 128 casos (57,7%) y medicación en 104 (46,8%), fundamentalmente analgésicos. Únicamente dos niños recibieron sangre. Precisaron intubación orotraqueal en Urgencias 3 niños (1 tras administración de fármacos). En 5 niños se colocó sonda nasogástrica y en 3 sonda urinaria. Se realizó una toracocentesis con colocación de tubo de drenaje posterior para la resolución de un neumotórax a tensión.

Comentarios: La mayoría de los traumatismos pediátricos que ingresan en el hospital no precisan la realización de técnicas invasivas en Urgencias de Pediatría. Las exploraciones radiológicas no invasivas y la administración de sueroterapia IV junto con la analgesia son los procedimientos más comunes.

P671 MENINGOENCEFALITIS TUBERCULOSA, IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA PRECOZ

Belén Romero Hidalgo, M. del Carmen Vicent Castelló, Óscar Manrique Moral, Ángela Sempere Pérez, Fernando Alonso Ortega, Lucía Sanguino López, Lorea Ruiz Pérez, Ana Gutiérrez Amorós, Eduardo Martínez Salcedo y Emilio Rodríguez Ferrón
Hospital General Universitario, Alicante.

La meningitis tuberculosa es la forma extrapulmonar de la TBC con mayor tasa de mortalidad y morbilidad. Éstas están relacionadas con la etapa de la enfermedad en que se inicia el tratamiento. El diagnóstico precoz es difícil por la inespecificidad de la clínica inicial. El mantoux es (-) en el 50% de los casos así como la tinción de Ziehl. El cultivo requiere de 4-6 semanas. En los últimos años la PCR permite un diagnóstico precoz, con resultado en 24 horas. Las pruebas de imagen ofrecen una semiología bastante característica, que se comprende conociendo la fisiopatología de la enfermedad: tras la diseminación linfohematógena aparecen lesiones caseosas metastásicas en corteza cerebral y meninges, este exudado presenta predilección por el tronco del encéfalo (afectación III,VI,VII pc), infiltra pared de arterias y venas menígeas (infartos y vasculitis) e interfiere con el flujo de LCR (hidrocefalia). Presentamos un caso clínico que pretende mostrar la importancia de la sospecha clínica precoz así como ofrecer algunas claves diagnósticas. Lactante de 6 meses, sin antecedentes de interés, que presenta convulsión focal izquierda. En urgencias: estupor, hipotonía e hiperreflexia OT bilateral, movimientos de chupeteo y miosis. Pruebas comp: Bq de LCR: 512 cel. (8% PMN, 92% Ly), Glucosa 21, Proteínas 2,3 g/dl. Mantoux y Rx de Tórax (-). TAC y RNM: Infarto isquémico en cápsula derecha, intenso realce perisilviano tras la administración de contraste. Hidrocefalia. Con estos datos se inicia dexametasona y trto antituberculoso con 4 fármacos a dosis máxima. Presenta deterioro neurológico que requiere ingreso en UCIP. Aparece parálisis facial derecha y nuevos episodios convulsivos que precisan trto antimicrobiano. La hidrocefalia requiere VDVP. La PCR de M. tuberculosis es (+) (resultado al 6º día), así como los cultivos, siendo negativa la tinción fluorescente. Exploración al alta (1 mes después): deficiente sintonización para su edad, hemiparesia izquierda e hipertensión leve global. Leve hipoacusia en OD.

Conclusión: Se debe sospechar este cuadro en niños con meningitis, afectación de pares craneales, hidrocefalia y realce basilar en el TAC con contraste, incluso si el Mantoux y la Rx de Tórax son negativos y no hay historia familiar de TBC. Si bien en teoría la PCR puede aportar el diagnóstico en 24 horas, en la práctica no siempre es posible, por lo que está justificado iniciar tratamiento específico precoz en espera de la confirmación microbiológica cuando haya un alto índice de sospecha.

P672**DOLOR TESTICULAR COMO MOTIVO DE CONSULTA EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA**

María Macho Díaz, M. del Carmen Poza del Val, Nerea Trebolazabala Quirante, Susana Capapé Zache, Javier Benito Fernández, Elvira Morteruel Arizkuren y Miguel Ángel Vázquez Ronco
Hospital de Cruces, Baracaldo.

Objetivo: Identificar las diferencias clínicas y terapéuticas de las patologías asociadas al dolor testicular, como motivo de consulta en el Servicio de urgencias de Pediatría de un hospital terciario. Conocer la relevancia de la torsión testicular (TT), como urgencia quirúrgica, respecto al resto de entidades diagnósticas.

Método: Estudiamos de forma descriptiva retrospectiva a 149 pacientes que consultaron por dolor testicular durante los años 2000 y 2001. Se recogió información sobre la edad, clínica, signos exploratorios, pruebas complementarias, así como el diagnóstico, tratamiento y evolución posterior de los pacientes.

Resultados: La edad media fue de 121,2 meses, siendo la mínima de 16; el paciente de menor edad diagnosticado de TT tenía 84 meses. Ocho pacientes (5,4%) fueron diagnosticados de TT; la torsión de hidátide (TH) se presentó en el 8,1% (12). El diagnóstico más frecuente, en 89 pacientes (59,7%) fue la orquitis/epididimitis. No encontramos ningún tumor. El tiempo medio del dolor fue de 40,4 horas y más del 50% de las TT acudieron en las primeras 6 horas. El dolor fue brusco en 26 pacientes (17,4%) y en el 50% (4) de las TT, las cuáles presentaron vómitos en el 25% de su total. El reflejo cremático estaba ausente en el 37,5% de las TT y en el 11,4% de todas las consultas. En el 25% de las TT se solicitó alguna prueba de laboratorio, y en todas ellas se realizó ecografía doppler testicular e interconsulta a cirugía.

El 50,3% de todas las consultas no precisaron ecografía. Ingresaron 9 pacientes (6% del total): 8 TT (88,8%) y un hidrocele (22,2%). El 25% de las TT precisaron orquiectomía. Estas tenían un mayor tiempo de evolución.

Conclusiones: En nuestra serie, la TT presenta algún síntoma o signo de orientación diagnóstica, supone la causa principal de ingreso y las de más evolución tienen mayor riesgo de orquiectomía. La mitad de nuestras consultas por dolor testicular no precisan ninguna prueba de imagen ni valoración por cirugía.

P673**CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES DERIVADOS A URGENCIAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO**

Lourdes Gómez Gómez, Clara Oteiza Orrade, Nuria Clerigué Arrieta, Carlos Romero Ibarra, Beatriz Solís Gómez, Mercedes Herranz Aguirre, Natividad Viguria Sánchez y María Garatea Rodríguez
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Objetivos: Conocer las características de los pacientes atendidos en el servicio de Urgencias hospitalario derivados por otros facultativos de área (pediatras o no).

Material y métodos: Se cuantifican el total de urgencias atendidas y de ingresos realizados en 3 meses (1/nov/02 a 1/feb/03). Se revisan todos los pacientes remitidos por volante. Las variables estudiadas son: edad, sexo, distribución horaria (mañana, tarde o noche), pruebas complementarias (hemogra-

ma, sedimento urinario, radiografías, ecografías, punción lumbar, ECG, EEG, TAC, estreptotest y tóxicos en orina), diagnóstico y destino final del paciente. Se compara mediante el test de la χ^2 el porcentaje de pruebas complementarias e ingresos en los pacientes remitidos con volante respecto a los datos generales de nuestro servicio.

Resultados: En los 3 meses se atendieron un total de 9.954 urgencias. 711 (7,1%) fueron remitidos con volante, de los cuales el 59,5% eran < 3 años y el 59,1% varones. El 50,4% fueron remitidos por la mañana, el 42,5% por la tarde y solo el 7% por la noche. En 490 pacientes (68,9%) se realizaron pruebas complementarias; las más practicadas fueron hemograma (40,9%) y radiografías (45,1%). Los diagnósticos más frecuentes fueron: síndrome febril (14,6%), infección respiratoria de vías altas (12,4%), bronquitis/asma (9,1%), bronquiolitis (8,4%), dolor abdominal (6,9%), neumonía (5,5%), gastroenteritis aguda (4,6%). En 17 pacientes no se objetivó patología. El 79% se remitieron a su domicilio, el 5,6% ingresaron en la unidad de observación y el 15,4% en planta.

De los 9954 niños atendidos en el 31,6% se realizaron pruebas complementarias e ingresaron en planta 486 (4,8%), resultando en ambos casos, una $p < 0,001$ al compararlos con los pacientes remitidos por volante. Se desprecia aproximadamente un 1% del total de pacientes por faltar algún dato.

Comentarios: 1. El 59% de los pacientes son varones y menores de 3 años. 2. Solo el 7% son derivados en horario nocturno. ($p < 0,001$). 3. Los diagnósticos de los pacientes remitidos a urgencias corresponden a patología pediátrica propia de la época estacional del estudio. 4. Los niños remitidos requieren un mayor número de pruebas complementarias e ingresos siendo estos datos estadísticamente significativos ($p < 0,001$).

P674**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO**

Nuria Clerigué Arrieta, Clara Oteiza Orrade, Lourdes Gómez Gómez, Carlos Romero Ibarra, Fidel Gallinas Victoriano, Mercedes Herranz Aguirre, Natividad Viguria Sánchez y M^a José Azanza Agorreta
Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

Objetivos: Conocer las características epidemiológicas de los niños a los que se realiza alguna prueba complementaria en un servicio de urgencias hospitalario, describir el tipo y número de pruebas, el diagnóstico y el destino final de estos pacientes.

Material y métodos: Se cuantifican los pacientes que acuden al servicio de urgencias del 1/nov/02 al 31/ener/03. Se revisan todos los pacientes con alguna exploración complementaria, analizándose la edad, sexo, franja horaria de consulta, tipo y número de exploraciones realizadas, diagnóstico, destino final y si acudía remitido o no por un facultativo.

Resultados: En los 3 meses se atendieron en urgencias 9954 pacientes, 711 venían remitidos. Se realizó alguna prueba complementaria a 3145 (31,6%): análisis de sangre (12,78%), radiografías (12,46%), análisis de orina (4,59%), estreptotest (4,47%) y ecografía (1%). De estos el 59,2% eran menores de 3 años, varones 56,4% y mujeres el 43,5%. Consultaron en horario de mañana el 38,9%, de tarde el 46,6% y de noche el 14,5% con por-

centajes similares en el número de pruebas realizadas por paciente según franja horaria. Los diagnósticos más frecuentes fueron: infección respiratoria de vías altas (17%), síndrome febril (16,4%), faringoamigdalitis (8,8%), bronquitis/asma (8,3%), dolor abdominal (6,1%). El 82,3% se remitieron a su domicilio, de los cuales el 75,5% recibió una única prueba. De los ingresados (5,5% en observación y 12% en planta) el 81,1% habían recibido entre una y dos pruebas complementarias. El 15,5% de los pacientes con alguna exploración complementarias había sido derivado a nuestro centro por otro facultativo.

Comentarios: 1. En el 31,6% de las consultas en urgencias realizamos pruebas complementarias. 2. En el 69% de los pacientes remitidos se realiza alguna prueba complementaria. 3. No existen diferencias significativas en cuanto al número de pruebas realizadas según franja horaria y según edad. 4. Existe concordancia entre el tipo de patología y el número de pruebas realizadas. 5. Los niños ingresados reciben un mayor número de pruebas complementarias.

P675

HEMATOMA EPIDURAL MASIVO TRAS CAIDA DESDE UN MUEBLE-CAMBIADOR PARA LACTANTES

Ana Benito Cornejo, Marco Uyaguari Quezada, Salvador García Calatayud y José Luis Teja Barbero
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción: Los traumatismos craneales son un motivo de consulta habitual en la urgencia pediátrica. Aunque banales en la mayoría de los casos, en ocasiones pueden comprometer la vida del paciente debido a una hemorragia cerebral. Sus causas más frecuentes son accidentes de tráfico y caídas de altura, a veces desde lugares inesperados.

Caso clínico: Lactante de 7 meses que acude al servicio de urgencias por traumatismo craneal tras caída accidental desde un cambiador de 1,5 m de altura. *Exploración física:* FC 78 lpm, FR 19 rpm, TA 128/83, ECG 9. Pupilas isocóricas y normorreactivas, desviación de la mirada hacia el lado derecho. Hipotonía generalizada. Se cogen 2 vías periféricas extrayéndose sangre para hemograma, bioquímica, coagulación y pruebas cruzadas. Hb 8,4 g/dl, Hto. 24,6%. Se administra perfusión suero salino fisiológico por ambas vías a 20 cc/kg/hora.

Deterioro neurológico progresivo apreciándose ECG de 6, FC 70 y TA 180/110, con anisocoria y pupila derecha arreactiva, pasando a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y realizándose intubación orotraqueal, administración de manitol endovenoso (0,25 g/kg). Se realiza TAC que muestra hematoma epidural frontoparietotemporal derecho. Es intervenida quirúrgicamente practicándose craniectomía y evacuación del hematoma (120 cc de sangre). Postoperatorio sin secuelas neurológicas, presentando ECG 15, pupilas normales, mirada centrada y tono y movilidad normal en las cuatro extremidades.

Conclusiones: La atención urgente en caso de coma neurológico asociado a traumatismo craneoencefálico debe incluir en primer lugar asegurar la permeabilidad de la vía aérea y la ventilación. Además, la canalización de dos vías periféricas, perfusión endovenosa generosa con salino fisiológico ante la presencia de datos de shock, valoración de manitol endovenoso, petición de hemograma y pruebas cruzadas y realización urgente de un TAC craneal que determinará una posible actitud quirúrgica.

Los muebles-cambiador diseñados para lactantes unen a su comodidad para el cuidador, un riesgo importante de caída y traumatismo craneal graves debido a la considerable altura que supone para un lactante. Debe extremarse la atención a los lactantes mientras permanecen sobre este tipo de muebles.