

Sábado, 21 de junio (17,00-18,00 h)

**NEONATOLOGÍA, NEFROLOGÍA  
Y CUIDADOS INTENSIVOS**

**SALA ROMA**

**681**

**17,00 h**

**SEGUIMIENTO NEUROLÓGICO EN RECIÉN NACIDOS  
PRETÉRMINO ENTRE 1.000 Y 1.500 GRAMOS DE PESO**

M. del Mar Guerrero Soler, Ana López, M. Fernández,  
Pedro Castro y C. Serrano

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Introducción:** El aumento de la supervivencia de los recién nacidos prematuros (RNPT), ha condicionado un incremento en la incidencia de problemas neurológicos. El 10% de los RNPT menores de 1500 gramos experimentan una discapacidad grave siendo el riesgo mayor ante prematuridad extrema, hemorragia intracraneal, leucomalacia, asfixia grave, CIR y secuelas prolongadas, como la DBP. El 30-50% de los niños presentan a largo plazo anomalías neurológicas menores (problemas motores y de percepción) cuyo significado funcional aún no está claro.

**Material y métodos:** Se estudian 94 niños RNPT con un peso al nacimiento entre 1000-1500 gramos, nacidos o ingresados en Neonatología y seguidos en la consulta de Neuropediatría durante un mínimo de 24 meses (n = 94). Se hace una valoración de los factores de riesgo neurológico en el período neonatal y se correlacionan estadísticamente con la evolución neurológica final.

**Resultados:** La EG media de los 94 niños fue de 28 semanas con un peso medio al nacimiento de 1190 gramos. El 14,89% (14 niños) presentaron afectación grave-moderada, 23,4% leve (22 niños), y el 61,7% (58 niños) de los pacientes seguidos no presentó ninguna alteración. Ningún factor de riesgo es estadísticamente significativo, aunque sí lo es la asociación de ellos. Los factores de mayor riesgo neurológico (100% de afectación) fueron: leucomalacia periventricular, ventilación mecánica más de 21 días y convulsiones neonatales. El 71% de los pacientes con afectación neurológica grave presentaba alteraciones importantes en la neuroimagen fundamentalmente hemorragias grado IV o leucomalacia. En los casos de afectación leve, sólo el 9% presentaban anomalías significativas en la neuroimagen. En este último grupo se detectaron grados variables de trastorno de déficit de atención y/o hiperactividad (TDAH) en 13 niños (60% de los casos).

**Conclusiones:** 1. Importancia de la identificación precoz de factores de mal pronóstico neurológico para la prevención y tratamiento temprano. 2. Destacar la relevancia de un adecuado

seguimiento a largo plazo para detectar alteraciones neurológicas menores que se presentan de forma tardía. 3. Incidir acerca de la prevalencia aumentada de los casos de TDAH en niños prematuros para llevar a cabo un adecuado apoyo psicopedagógico.

**682**

**17,10 h**

**SEPSIS NEONATAL POR LISTERIA  
MONOCYTOGENES. REVISIÓN DE CASOS**

Ana M. Malalana Martínez, José Antonio Salinas Sanz,  
Begoña Losada Pinedo, José Tomás Ramos Amador,  
Concepción de Alba Romero y Sara Guillén Martín  
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

**Introducción:** Desde la introducción de la profilaxis antibiótica para el *S. agalactiae* con penicilina, varios estudios han sugerido un aumento relativo de la incidencia de sepsis por gérmenes resistentes a ampicilina, fundamentalmente *E. coli*. Esto ha iniciado un debate sobre la necesidad de modificar el protocolo de profilaxis frente al *S. agalactiae* y de tratamiento empírico ante sospecha de sepsis precoz. *Listeria monocytogenes* es un bacilo Gram + causante de patología tanto en la mujer embarazada como en el neonato y que hay que tener en cuenta ante clínica de sepsis. Por este motivo se han analizado los casos de sepsis por *Listeria* en nuestro servicio en los últimos 12 años y los factores relacionados.

**Métodos:** Análisis retrospectivo de las sepsis neonatales de nuestro servicio desde enero de 1990 a enero 2003 con confirmación microbiológica de *Listeria* en alguna de las muestras.

**Resultados:** El nº de ingresos en este período fue de 17409 recién nacidos, de los cuales 332 presentaron sepsis con cultivo positivo. De éstas, 15 casos fueron por *Listeria monocytogenes*. **Factores maternos:** las gestantes presentaron en 11 casos fiebre intraparto y 8 recibieron tratamiento antibiótico (amoxicilina-clavulánico). 4 mujeres tenían antecedentes de abortos previos. **Factores asociados al parto:** la edad gestacional estaba comprendida entre 25 y 41 semanas, con una mediana de 34 semanas. Se realizó cesárea por sospecha de pérdida del bienestar fetal en 11 casos y el líquido amniótico fue meconial en 13. **Factores neonatales:** la relación mujer/varón fue de 10/5. 12 neonatos precisaron reanimación profunda al nacimiento. El inicio de la clínica fue en las primeras 24 h en 14 casos. 7 presentaron bronconeumonía y 6 meningitis. Se identificó *Listeria* en 14 hemocultivos, 3 cultivos de LCR y 11 cultivos de superficie. Hubo 1 caso que falleció y otro con secuelas neurológicas graves.

**Conclusiones:** La *Listeria monocytogenes* continúa siendo una causa no despreciable de sepsis neonatal. En los últimos 12 años la incidencia se ha mantenido estable en nuestro servicio, por lo que parece imprescindible, aparte de sospechar este germen ante clínica materna sugestiva, mantener la pauta de tratamiento clásico (que incluye ampicilina y gentamicina) de la infección neonatal.

683

### ¿DÓNDE SE LOCALIZA EL DAÑO CEREBRAL EN EL RECIÉN NACIDO DE MUY BAJO PESO? ESTUDIO NEUROULTRASONOGRÁFICO Y NEUROPATOLÓGICO

Mercedes Serrano Gimare, Isabel Esteban, Carmen Morales, Adelina Pellicer Martínez, Eva Valverde Núñez, Rosario Madero, José Quero Jiménez y Fernando Cabañas González  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Antecedentes:** La mayor supervivencia de los recién nacidos de muy bajo peso (RNMBP) ha contribuido a que exista una mayor preocupación en relación al neurodesarrollo intelectual y funcional. Sin embargo en ocasiones no existe una buena correlación con los hallazgos de neuroimagen.

**Objetivos:** 1º probar la hipótesis de que la prevalencia de daño en sustancia gris (SG) y sustancia blanca (SB) de forma difusa está subestimada en el período neonatal. 2º Establecer qué correlación existe entre los hallazgos neuroultrasonográficos (NUS) y los neuropatológicos (NP) con el fin de precisar qué lesiones pueden ser anticipadas por neuroimagen.

**Diseño/métodos:** El estudio fue desarrollado en un hospital terciario universitario incluyendo recién nacidos (Julio de 1997-Julio de 2002) con peso < 1.501g y/o edad gestacional < 32 sem. fallecidos, a los cuales se les realizó estudio necrópsico. La NUS fue realizada con un transductor de 7,5 MHz y ángulo de insonación de 90°.

**Resultados:** El estudio incluyó 73 pacientes (peso recién nacido de  $974 \pm 406$  g y edad gestacional de  $27,5 \pm 3,2$  semanas) fallecidos a los  $10,7 \pm 22,4$  días. Un 20,5% presentó síndromes dismórficos y un 2,7% infección congénita. 49 de los pacientes fueron estudiados mediante NUS. **Diagnósticos NP:** hemorragia intracranial: subependimaria (HSE): 56%, intraventricular (HIV): 49%, subaracnoidea: 52%, cerebelosa: 10%. **Lesión de SG:** necrosis neuronal selectiva 43% (focal 64,5%, difusa 35,5%). **Lesión de SB:** leucomalacia periventricular (LPV) 54% (focal 10%, difusa 90%), infarto hemorrágico periventricular 27%. **Otras necrosis parenquimatosas:** corteza 18%, tronco cerebral 4%, cerebelo 8%, tálamo y ganglios basales 6%. **Dilatación ventricular:** 19% (43% sin HIV). **Correlación NUS/NP** (sensibilidad/especificidad, %): HSE 82/81; HIV 90/94; LPV 97/84; lesión cortico-subcortical en LPV o infarto hemorrágico periventricular 77/83.

**Conclusiones:** La NUS es una herramienta útil en la identificación de LPV tanto focal como difusa. Este estudio apoya la hipótesis de que la lesión cerebral del RNMBP es más extensa de lo que lo ha sido reseñado hasta la actualidad. Nosotros especulamos que algunas de las lesiones reconocidas en esta población de pacientes fallecidos podrían explicar discapacidades observadas más tardíamente en los RNMBP que sobreviven.

17,20 h

684

### NEFRONOPTISIS EN LA INFANCIA: ANÁLISIS DE SIETE CASOS

C. Zabaleta, Óscar Rubio Cabezas, L. Ayala Bernaldo de Quirós, M. Luz Ruiz-Falco de Rojas, Juan José García Peñas y Luis González Gutiérrez-Solana  
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

**Introducción:** El complejo nefronoptosis es considerado como una causa frecuente de la insuficiencia renal crónica y terminal. Como aporte a la casuística analizamos los datos clínicos, bioquímicos y morfológicos de siete niños diagnosticados en la Sección de Nefrología del Hospital Infantil Niño Jesús (entre 74 pacientes con insuficiencia renal crónica).

**Métodos:** Se analizaron en todos los pacientes las manifestaciones clínicas, los hallazgos de laboratorio (incluyendo la función renal), la ecografía renal y la histopatología renal.

**Resultados:** Se estudiaron 7 pacientes, 4 niños (57%) y 3 niñas (43%). La edad media al diagnóstico fue de 7 años (rango: 3,7-11,4 años). El motivo de consulta fue astenia y/o palidez en 4 casos (57%), poliuria en 5 (71%), 2 pacientes (29%) estaban asintomáticos y consultaron por el hallazgo casual de niveles plasmáticos elevados de creatinina, una paciente presentaba hipertensión. Los hallazgos de laboratorio fueron: anemia en 6 enfermos (86%) e insuficiencia renal crónica en los 7 (100%, con filtrado glomerular medio de  $42 \text{ ml/min/1,73 m}^2$  y osmolaridad urinaria media de  $304 \text{ mOsm/l}$ ). Dos hermanos presentaron en el momento del diagnóstico insuficiencia renal terminal (IRT). La ecografía renal mostró hiperecogenicidad cortical y/o alteración de la diferenciación corticomedular en todos los casos; sólo en un paciente se encontraron microquistes medulares. El estudio histopatológico evidenció lesiones tubulointersticiales y alteración de las membranas basales tubulares compatibles con el diagnóstico de nefronoptosis. La evolución de los pacientes ha sido variable: 4 desarrollaron IRT (57%), el resto permanece en IRC estable. En 4 pacientes (57%) se encontró familiaridad.

**Conclusiones:** 1. La nefronoptosis supone el 9% de las IRC de esta casuística. 2. En los pacientes con IRC se debe sospechar nefronoptosis cuando hay anemia severa y discordante con el filtrado glomerular y ausencia de alteraciones en la orina.

17,30 h

685

### URETROCISTOSONOGRAFÍA: ¿ES VÁLIDA PARA EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DEL REFLUJO VESICOURTERAL EN EDAD PEDIÁTRICA?

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

**Antecedentes y objetivos:** Desde la década de los 80, el diagnóstico de Reflujo Vesicoureteral (RVU) mediante ecografía urinaria miccional ha sido objeto de una continua investigación en busca de medios de contraste válidos para este método. Aquellos basados en el uso de galactosa han sido actualmente equiparados en cuanto a sensibilidad y especificidad a la cistografía miccional convencional (CM). El objetivo de este estudio es mostrar nuestra experiencia en los últimos 4 años con la

17,40 h

uretrocistoscografía con galactosa como método diagnóstico y de seguimiento de pacientes pediátricos con malformaciones urinarias.

**Material y métodos:** Entre 1998 y 2002, 876 pacientes (edad entre 1 día y 13 años; 361 niños y 515 niñas) fueron sometidos a estudio con ecografía urinaria miccional para detección de RVU por diferentes criterios: ITU (372), dilatación vía urinaria (170), seguimiento del tratamiento médico de RVU (119), seguimiento del tratamiento endoscópico (103), seguimiento del tratamiento quirúrgico (65) y otros (47). Tras sondaje uretral, la vejiga fue rellenada mediante un contraste ecográfico con galactosa. El diagnóstico de RVU se confirmó mediante la presencia de microburbujas ecogénicas en uréter o sistema pielocalicial, y fue graduado de acuerdo con el Sistema Internacional de Clasificación de RVU. En neonatos varones se visualizó también la uretra con un transductor de 7,5 mHz colocado en periné.

**Resultados:** De los 876 pacientes evaluados, 542 casos fueron para screening de RVU, de los cuales sólo 115 presentaron RVU. En 287 casos, el procedimiento se indicó como seguimiento del tratamiento de RVU previamente diagnosticado. Dos pacientes con espina bífida desarrollaron candiduria tras el procedimiento. En 6 pacientes con dilatación de la vía urinaria, la galactosa fue visualizada en la pelvis renal 6 meses después del procedimiento. En 4 neonatos varones, se diagnosticaron válvulas de uretra posterior (VUP)

**Conclusiones:** En nuestra experiencia, la uretrocistoscografía con galactosa es un procedimiento más sensible que la CM convencional para el screening de RVU en pacientes pediátricos, incluidos aquellos neonatos con sospecha clínica de VUP. Además, la técnica es atractiva por la ausencia de radiación ionizante y la buena tolerancia, habitualmente, por parte del niño. Por tanto, creemos debe ser incluida de rutina en los protocolos diagnósticos del RVU.

686

### UTILIDAD DE LA NECROPSIA EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Alicia Fernández Fernández, Ángeles Rodríguez, Silvia Palenzuela, Silvana Mercado, Carolina Grela, Carmen Gutiérrez, Marta Alberti y Cristina Molins Suárez  
Centro Hospitalario Pereira Rossell, Montevideo (Uruguay) y Complejo Hospitalario Xeral-Cies, Vigo.

**Objetivo:** Evaluar la contribución diagnóstica del examen post-mortem en un grupo de niños fallecidos en la UCIP. Analiza las causas por las que no fue realizado la necropsia en los demás niños fallecidos.

**Material y método:** Se realizó un análisis retrospectivo comparándolo con los diagnósticos clínicos y anatomopatológicos de 60 autopsias consecutivas practicadas en niños de 1 mes a 14 años fallecidos entre el 01 de octubre de 1998 y el 31 de octubre de 2001

Los diagnósticos obtenidos en la autopsia se dividieron en dos grupos: diagnósticos mayores, que incluían el padecimiento fundamental y la causa de muerte, y diagnósticos menores que incluían causas contribuyentes a la muerte y hallazgos casuales durante la autopsia. Los diagnósticos de la autopsia se consideraron clínicamente realizados cuando figuraban en la historia clínica y el paciente había recibido el tra-

tamiento adecuado. De no ser así eran considerados errores diagnósticos.

**Resultados:** La tasa de autopsias en la UCIP fue del 46% en el período considerado y aportó información relevante en 26 casos (43%). Se evidenciaron errores diagnósticos en 31 de los casos (50%), en 8 niños (13%) se detectaron errores, que de haberse conocido previamente podrían haber modificado el pronóstico. La necropsia no fue realizada en 70 niños (54%) y en 21 (30%) de ellos por no haber sido solicitada.

**Conclusión:** La autopsia continúa siendo muy valiosa como método docente y de control de calidad asistencial. La solicitud persistente de la misma, sea cual sea la causa de la misma, puede aumentar la tasa de obtención de la misma.

## GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGÍA, NUTRICIÓN Y NEUMOLOGÍA

### SALA MADRID

692

17,00 h

### IMPORTANCIA DE UNA INGESTA ALIMENTARIA ADECUADA DURANTE EL EMBARAZO. REALIDAD ACTUAL EN ANDALUCÍA ORIENTAL

Vanesa Dolz López, Margarita Jiménez Torres, José M. Díaz Bonilla, Susana Pardillo Pilar, Gloria Marshal Corrales, María Rodríguez Palmero, Montserrat Rivero Urgell y Cristina Campoy Folgoso  
Universidad de Granada, y Laboratorios Ordesa, S. L., Barcelona.

El presente estudio pretende: *a)* analizar los hábitos alimentarios y el estado nutricional de las embarazadas de nuestro medio (Andalucía Oriental); *b)* comprobar si existen riesgo de deficiencias nutricionales en madres embarazadas respecto a las Recomendaciones Diarias Admisibles (RDA, 2002).

**Material y métodos:** *Casuística:* en la semana 20 de gestación, se realizan encuestas de ingesta de alimentos a 60 mujeres de entre 20 y 40 años de edad, sin patología durante el embarazo, ni antecedentes de enfermedad preconceptual conocida. Ninguna tomaba dietas extravagantes. *Metodología:* las encuestas de alimentos utilizadas fueron de registro de consumo durante 7 días. *Estadística:* se ha utilizado el programa "Alimentación y Salud" (versión 0698.046 Dibase) de transformación de los datos de las ingestas alimentarias en concentraciones de nutrientes (Mataix, 2001). Se ha realizado test de rechazo de muestras extremas, análisis descriptivo, ANOVA, test de comparación de muestras apareadas y test de Dunnet.

**Resultados:** La ingesta de macronutrientes comparada con las RDA demuestra que todas las madres gestantes superan los valores recomendados para grasas y proteínas. Se observa que la ingesta de vitamina E a lo largo del embarazo es inferior a las recomendaciones ( $11,05 \pm 3,63$  mg/día vs  $15$  mg/día) a diferencia de las vitaminas A y D que sí las alcanzan. El ácido fólico ( $324,41 \pm 121,71$  microgramos/día vs  $600$  microgramos/día), el hierro ( $18,29 \pm 4,17$  mg/día vs  $27$  mg/día) y el yodo ( $104,33 \pm 95,09$  microgramos/día vs  $220$  microgramos/día) se encuentran muy por debajo de las recomendaciones establecidas.

**Conclusiones:** 1. La ingesta de micronutrientes (Fe, I, ácido fólico) está muy por debajo de las recomendaciones establecidas

por la RDA para madres gestantes, por tanto, se demuestra la necesidad de suplementación. 2. La mayor parte de las mujeres tienen una ingesta alta de proteínas y grasas. 3. El aporte de vitamina E está muy por debajo de las RDA. 4. A pesar del interés creciente de los consumidores, la mayoría de las embarazadas no ingieren a través de la dieta los nutrientes necesarios según las recomendaciones internacionales. \**Proyecto de Investigación del V Programa Marco de la UE, QLK1-CT-1999-00888.*

693

17,10 h

### INDIVIDUALIZAR LA DOSIS DE AZATIOPRINA MEDIANTE LA MONITORIZACIÓN DE LA TIOPURINA METIL-TRANSFERASA EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

Manuel Haro Gómez, Pedro Terol Barrera, M. Teresa Rojo Jurado, Orlando Farfán, Filiberto Ramírez Gurruchaga y Federico Argüelles Martín  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Introducción y objetivo:** La azatioprina (AZA) representa una pieza clave en la terapia inmunosupresora de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), fundamentalmente en los casos corticoides resistentes y corticoides dependientes. Se han sugerido diversas estrategias para monitorizar de forma individualizada la dosis de AZA con la intención de identificar a los pacientes con riesgo de toxicidad por estos fármacos. Entre estas estrategias se encuentra la monitorización de la actividad de la Tiopurina metil-transferasa (TPMT). Se ha demostrado una notable correlación entre el genotipo de la TPMT y el riesgo de mielotoxicidad. La distribución del genotipo en la población respecto a la TPMT es trimodal: 88,6% es homocigoto para el alelo de alta actividad (HA), 11,1% es heterocigoto (hA) y el 0,3% es homocigoto para el alelo de baja actividad (HB). El objetivo de esta comunicación es determinar el genotipo de la TPMT de los niños afectados de EII tratados con AZA en nuestro servicio. En aquellos con genotipo HA recibirán dosis de AZA estándar, los de genotipo hA se reducirá empíricamente la dosis inicial en un 50% y en los pacientes con genotipo HB se contraindicará el empleo de AZA.

**Material y método:** Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de los niños diagnosticados de EII en nuestro servicio que han precisado durante su evolución tratamiento con AZA. Se ha revisado el índice de actividad de la enfermedad de Crohn en niños (PCDAI) cuando se ha iniciado el tratamiento con AZA y se ha determinado la actividad de la TPMT.

**Resultado:** Han precisado tratamiento con AZA 8 niños, y ésta se ha iniciado cuando la enfermedad es considerada moderada-grave según el PCDAI (> 30). Todos los niños han sido determinados como genotipo HA de la TPMT, por lo que la dosis de AZA utilizada ha sido 2 mg/kg/día. Ningún niño en su evolución ha presentado mielotoxicidad, y en todos niños la respuesta clínica ha sido buena, incluso en un niño se ha podido retirar la AZA.

**Comentario:** Decir que la determinación de la actividad de la TPMT constituye una atractiva opción para individualizar la dosis de AZA y prevenir el riesgo de efectos secundarios, aunque está por demostrar si esta estrategia debe aplicarse de manera rutinaria en todos los pacientes.

694

17,20 h

### ESTUDIO TRANSVERSAL SOBRE LOS FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS AL ESTREÑIMIENTO INFANTIL. ESTUDIO FREI

Isabel Polanco Allué, Àngels Comas Vives y Grupo de Trabajo Español para el Estudio del Estreñimiento en la Población Infantil Hospital Universitario La Paz, Madrid y Solvay Pharma, S.A., Barcelona.

**Antecedentes y objetivos:** El estreñimiento constituye un síntoma muy frecuente en la población pediátrica. El objetivo de este estudio es identificar y describir los factores de riesgo asociados al estreñimiento en la población infantil actual.

**Métodos:** Mediante un estudio transversal, abierto y multicéntrico se recogieron datos clínicos de posibles hábitos asociados al estreñimiento infantil con la ayuda de un cuestionario *ad-hoc*. Se evaluaron dos grupos de niños: con estreñimiento (GE) y grupo control sin estreñimiento (GSE).

**Resultados:** Se reclutaron 921 casos, de los cuales 898 (97,5%) fueron valorables. 408 (45,43%) casos pertenecieron al GE y 490 (54,57%) al GSE. La edad media de los casos analizados fue de  $6,7 \pm 3,3$  años y el 52,62% fueron niñas.

Se observaron diferencias significativas ( $p < 0,05$ ) en los siguientes aspectos estudiados: un 44,7% de los niños del GE tenían antecedentes maternos de estreñimiento, comparado con el 24,3% de los del GSE; en relación al hábito de defecación: el 53,7% del GE refirió una asiduidad diaria indiferente, frente a un 63,9% de GSE que seguía una pauta de defecación de forma regular; la edad de inicio del uso del baño fue levemente más precoz (a los 3 años) en el GSE (93,3%) frente al GE (83,5%); en la escuela, el 56,9% del GE no utilizaba el baño mientras que, el 73,3% del GSE lo utilizaba ocasional o frecuentemente.

En relación a los hábitos alimentarios, el 70% de GE consumía menos de 4 vasos al día de agua frente al 45,4% del GSE; el consumo de verduras y legumbres fue como mínimo de 3 veces a la semana en el 55,4% (verduras) y el 54,2% (legumbres) del GSE frente al 39,3% (verduras) y el 43,3% (legumbres) del GE. Los factores que más favorecieron el estreñimiento infantil, en la muestra estudiada, fueron: la presencia de antecedentes de estreñimiento en los progenitores (sobre todo en la madre), la inexistencia de un hábito regular diario de defecación y el consumo de verduras, fruta y líquidos en cantidades insuficientes.

**Conclusiones:** En la prevención del estreñimiento infantil, el objetivo es conseguir un hábito diario y regular de defecación. La acción preventiva debe iniciarse por la orientación a los padres y maestros en cuanto a los hábitos de defecación normales y la instauración de medidas dietéticas. Debe insistirse en la importancia de una ingesta adecuada de líquidos, y en los beneficios de una dieta equilibrada.

695

17,30 h

### NECESIDAD DE ESTABLECER LÍMITES EN LA SUPLEMENTACIÓN CON L-CARNITINA DE LAS FÓRMULAS INFANTILES PARA PREMATUROS

Cristina Campoy Folgado, Teresa Pedrosa Rivas, José M. Peinado Herreros, Gemma Colomé Rivero, Montserrat Ribero Urgell, Juan Antonio Molina Font y Rogelio Bayes García

Universidad de Granada, y Laboratorios Ordesa, S. L., Barcelona.

Tras el nacimiento, se incrementa la liberación de hormonas catabólicas (catecolaminas, corticoesteroides, glucagón) y se pro-

duce una disminución y resistencia periférica a la insulina; estos mecanismos desencadenan una hiperglucemia transitoria y una liberación de glucosa, ácidos grasos no esterificados, cuerpos cetónicos y aminoácidos (AA). La carnitina (C) y los aminoácidos de cadena ramificada (ACR) van a jugar un papel esencial en la respuesta del recién nacido en los primeros momentos de la vida. Los objetivos del presente estudio son: a) la valoración del estado nutricional de C en recién nacidos a término (RNT) y pretérmino (RNP); b) el análisis del efecto de la suplementación nutricional con C sobre la respuesta metabólica en RNT y RNP; c) estudiar las relaciones entre C y AA y las diferencias entre ambos grupos de neonatos.

**Material y métodos:** *Casuística:* se estudian 198 neonatos, 55 RNT y 33 RNP en el momento del parto, y 5 grupos de 22 RNT o RNP, clasificados según la alimentación que recibieron (Lactancia: materna o artificial o lactancia artificial suplementada con 17 mg de L-carnitina/100 g de polvo). *Bioquímica:* 1. C: técnica radioquímica de DiDonato et al. (1984). 2. Aminograma sérico: HPLC según Peinado et al. (1986). *Estadística:* ANOVA, test de Tukey, test de Student-Newman-Keuls, test de Kruskal-Wallis, test  $\chi^2$ , test exacto de Fisher, análisis de regresión, test de transformación de la "r" de Pearson en "Z" de Fisher.

**Resultados y conclusiones:** Los RNT muestran insuficiencia y deficiencia de C en el período neonatal precoz. Este hecho se corrige al final del primer mes de vida excepto en aquellos que son alimentados con una fórmula no suplementada con L-carnitina. El 12,12% de los RNP ya son deficientes de C al nacimiento (carnitina libre < 20 nmol/ml); la suplementación con 17 mg de L-carnitina/100 g de polvo, provoca una mayor insuficiencia y deficiencia de C al final del primer mes de vida (45,45% y 40,91%, respectivamente). La suplementación de la fórmula láctea de inicio con C determina en el RNT un efecto beneficioso disminuyendo la proteólisis muscular y, por tanto, la utilización de AA estructurales en la obtención de energía. Por el contrario, probablemente la inmadurez del RNP hace que este efecto no sea tan beneficioso, provocando incluso un mayor catabolismo de ACR al bloquear los sistemas carnitino-dependientes. Se comprueba la necesidad de llevar a cabo más estudios prospectivos en RNP que determinen una suplementación más adecuada. \*Proyecto C.D.T.I.-Profit 2000-2002 (Ministerios de Industria y de Ciencia y Tecnología-Fundación Empresa-Universidad de Granada).

696

17,40 h

### UTILIDAD DE LA FIBRA SOLUBLE (PEPTINA) EN EL TRATAMIENTO DE LA DIARREA AGUDA EN EL LACTANTE

Fidel Gallinas Victoriano, Marta González Villar, Diana Martínez Cirauqui, Elena Aznal Sáinz, Nuria Clerigué Arrieta, Mercedes Herranz Aguirre, Montserrat Banqué Molas y Félix Sánchez-Valverde Visus  
Hospital Virgen del Camino, Pamplona y Alimentos Infantiles Sandoz, Barcelona.

**Introducción:** El uso terapéutico de probióticos y prebióticos es cada vez más frecuente y la pectina ha demostrado su utilidad en el manejo de la diarrea a través del aumento de ácidos grasos de cadena corta, mejorando el balance hídrico del coloncito y aumentando la absorción neta de agua.

**Material y métodos:** Estudio doble ciego en 38 lactantes < 18 meses con gastroenteritis aguda comparando una fórmula

de estudio sin lactosa y con pectina (4,75 g/100 g), con la misma fórmula sin pectina. Se distribuyen aleatoriamente los casos en dos grupos: Grupo A o grupo estudio (n = 20) y Grupo B o grupo control (n = 18). Se investiga en ambos grupos: composición de las heces al 1º y 4º día de evolución, diferencia de peso entre el 4º y 1º día, número total de deposiciones y número total de deposiciones líquidas, y tiempo en horas en que desaparece la diarrea (aparición de la primera deposición formada). Se aplican Test no paramétricos (U de Mann-Whitney), para el estudio estadístico.

**Resultados:** Ambos grupos fueron comparables en edad media, distribución por sexos, porcentaje de coprocultivos positivos y recibieron una dieta astringente específica para cada edad excluyendo aquellos alimentos que contienen pectina de forma natural como el plátano y la manzana. Los resultados de la comparación de medias en ambos grupos los observamos en la siguiente tabla:

Grupo	Ganancia peso (g)	Diferencia en % de agua en heces (1º-4º)	Nº heces líquidas	Nº total heces	Horas de desaparición de la diarrea
Diarical-pectina	239,7500	6,6715	3,75	9,65	30,63
Diarical	115,2778	3,56	6,82	12,88	51,41
Total	180,7895	5,3380	5,16	11,14	40,44

Se encuentran diferencias significativas en la diferencia en el porcentaje de agua en heces (p = 0,014), número de deposiciones líquidas (p = 0,029), número total de deposiciones (p = 0,027) y tiempo en horas de desaparición de la diarrea (p = 0,001). No se encuentran diferencias significativas en la ganancia de peso.

**Conclusión:** La utilización de fórmula sin lactosa con pectina en la diarrea del lactante se asocia a disminución del porcentaje de agua en heces, menor número de deposiciones (totales y líquidas) y menor tiempo desaparición de la diarrea.

697

17,50 h

### DISCINESIA CILIAR PRIMARIA. REVISIÓN DE 26 CASOS

Verónica Seidel Padilla, Aránzazu Vivanco López, Jaime Lozano Blasco, Óscar García Algar, Josep Lloreta Trull, Eduardo González Pérez-Yarza y Rosa M. Busquets Monge  
Hospital del Mar, Barcelona y Hospital Donostia, San Sebastián.

**Introducción:** La discinesia ciliar primaria (DCP) es una enfermedad de origen congénito caracterizada por la disfunción total o parcial de las células ciliadas o flageladas, y que se expresa clínicamente con sinusitis y/o bronquiectasias asociadas ocasionalmente a esterilidad en varones. Se calcula una prevalencia de un caso por cada 15.000-20.000 habitantes aunque esta cifra puede estar infraestimada. La importancia del diagnóstico temprano de esta enfermedad radica en la prevención del deterioro de la función pulmonar y en la mejoría de la calidad de vida.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo, descriptivo, por revisión de historias clínicas. El diagnóstico de DCP se ha establecido mediante cepillado nasal y análisis ultramicroscópico de una muestra de epitelio respiratorio, donde se observan los cambios característicos de la ultraestructura que afectan principalmente a los brazos de dineína y/o a la disposición de los microtúbulos, según los criterios diagnósticos de Afzelius.

**Resultados:** Desde 1994 se han analizado 50 muestras con la sospecha de DCP y se han diagnosticado 26 casos (Hospital del Mar, n = 20; Hospital Donostia, n = 6), correspondientes a 14 niños y 12 niñas. La edad media al diagnóstico fue de 4 años (rango 1 mes-19 años), siendo la clínica inicial más frecuente la taquipnea prolongada en los recién nacidos (5 casos) y los cuadros recurrentes de vías respiratorias bajas en el resto de edades (neumonías recurrentes, 16 casos; asma de difícil manejo, 3 casos; bronquiectasias, 2 casos).

**Conclusiones:** Habitualmente la sospecha diagnóstica surge de la persistencia de la clínica respiratoria de vías altas y/o bajas, por lo que su confirmación suele ser bastante tardía. Se ha de pensar en DCP ante niños con distrés respiratorio neonatal prolongado sin causa aparente, asma "atípica", rinitis/obstrucción nasal continua, infecciones pulmonares de repetición, bronquiectasias y *situs inversus*. La técnica de recogida de la muestra mediante cepillado nasal es sencilla y produce únicamente molestias locales. La microscopía electrónica es fácilmente accesible en los centros de referencia. El diagnóstico temprano de la DCP implica un mejor pronóstico de la enfermedad, con un tratamiento encaminado a la prevención de la formación de bronquiectasias y del desarrollo de enfermedad pulmonar crónica mediante fisioterapia y tratamientos antimicrobianos apropiados.

## ENDOCRINOLOGÍA, GENÉTICA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

### SALA PARÍS 703

#### 17,00 h CARACTERIZACIÓN DE POLIMORFISMOS EN EL GEN DE LA METILENTETRAHIDROFOLATO REDUCTASA (MTHFR) EN PACIENTES PEDIÁTRICOS AFECTOS DE OSTEOSARCOMA

Ana Patiño García, Annemarie Winkelhagen, Nanda Jansen, Elena Ruza Paz-Curbera, Leire Garate Iturriagoitia, Marta Zalacaín Díez y Luis Sierrasésúmagu Ariznavarreta  
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona y Universidad de Navarra, Pamplona.

Uno de los principales factores pronósticos para la supervivencia del osteosarcoma pediátrico es la respuesta a la quimioterapia, que se basa en la combinación de diferentes drogas con altas dosis de metotrexato (MTX). El MTX es un antimetabolito cuyo mecanismo de acción es interferir en la síntesis de ácidos nucleicos mediante la acción directa sobre la Dihidrofolato reductasa (DHFR) e indirecta sobre la Metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR) que, en último término, regulan la disponibilidad y distribución de folatos intracelulares.

Se han analizado los polimorfismos C667T y A1298C del gen MTHFR en una población de 83 pacientes pediátricos afectados de osteosarcoma y en 83 individuos sanos pareados en edad y sexo. Se han recogido las variables clínicas relacionadas con el pronóstico y las complicaciones derivadas de la toxicidad del tratamiento. No se han detectado diferencias en la distribución de los alelos y genotipos para los polimorfismos C667T y A1298C del gen MTHFR entre los osteosarcomas y el grupo control. Dichos polimorfismos presentan un estrecho desequilibrio de ligamiento en nuestra serie ( $p < 0,0001$ ).

La presencia de uno o ambos polimorfismos no está relacionada en nuestra serie con la supervivencia global o con la res-

puesta al tratamiento evaluada como porcentaje de necrosis inducida por el tratamiento. Sin embargo, aquellos pacientes homocigotos para la forma polimórfica (TT) del marcador C667T tendían a presentar mayor toxicidad renal (tanto crónica como aguda) que los individuos no polimórficos (CC) o heterocigotos (CT) ( $p = 0,058$ ). Las variables clínicas asociadas con mal pronóstico en nuestra serie de osteosarcomas fueron el subtipo histológico condroblástico ( $p = 0,05$ ), la localización central del tumor primario ( $p < 0,001$ ), la presencia de metástasis ( $p = 0,002$ ) y necrosis  $< 90\%$  tras la quimioterapia de inducción ( $p = 0,03$ ). En nuestra serie, la presencia de los polimorfismos C667T y A1298C del gen MTHFR no está relacionada con la supervivencia, aunque la presencia de polimorfismo para el marcador C667T sí parece influir en la toxicidad por MTX, como ocurre en el cáncer de mama y acompañando al trasplante de médula ósea. Los factores pronósticos determinantes para el osteosarcoma pediátrico son la localización e histología tumoral, respuesta al tratamiento y presencia de metástasis.

### 704

#### 17,10 h GLIOMAS DE BAJO GRADO. ESTUDIO DE UNA COHORTE 1981-2001

Antonio Herrero Hernández, M<sup>a</sup> José Ortega Acosta, Carmen Serrano Recio, Olga M. Escobosa Sánchez, Tomás Acha García y Antonio Jurado Ortiz  
Hospital General Carlos Haya, Málaga.

**Objetivo:** Análisis de la supervivencia, factores pronósticos y secuelas presentadas en pacientes con diagnóstico de gliomas de bajo grado del Sistema Nervioso Central.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo, de 48 casos, durante 1981-2001. El análisis de la supervivencia se realiza a través del método de Kaplan-Meier, los factores pronósticos mediante la regresión de Cox y las secuelas por regresión logística.

**Resultados:** La supervivencia global (SG) es de 112 meses con un tiempo máximo de seguimiento de 120 meses, un error estándar de 4, lo que nos da un intervalo de confianza de (104,120) con un nivel de confianza del 95%. SG a los 3 años es del 95%, a los 5 años del 92% y a los 10 años del 87%. La supervivencia libre de eventos (SLE) media es de 106 meses con un tiempo máximo de seguimiento de 120 meses, un error estándar de 5, lo que nos da un intervalo de confianza de (96,116) con un nivel de confianza del 95%. La SLE a los 3 años es del 90%, a los 5 años del 87%, y a los 10 años del 79%. De todos los factores pronósticos considerados (sexo, edad al diagnóstico, tiempo de evolución de los síntomas hasta el diagnóstico, localización, histología, tipo de cirugía, administración de Radioterapia), sólo ha sido significativo estadísticamente la administración de radioterapia, es decir, los pacientes a los que se les ha administrado radioterapia tienen un peor pronóstico respecto al resto. Las secuelas más frecuentes son el déficit motor, seguido del déficit cognitivo y el visual, no resultando significativa su asociación con el tiempo de evolución de síntomas hasta el diagnóstico, edad al diagnóstico, presencia de neurofibromatosis, histología no pilocítica, tipo de cirugía, y la administración de radioterapia. La significación es muy cercana a  $p = 0,05$  para el sexo masculino.

**Discusión:** Nuestra supervivencia se encuentra en el límite superior de lo publicado a nivel nacional e internacional. Los pacientes que recibieron radioterapia no eran candidatos de tratamiento quirúrgico. Se discuten nuestros resultados y se comparan con publicaciones nacionales e internacionales.

705

17,20 h

### ESTUDIO CLÍNICO-CITOGENÉTICO-MOLECULAR DE UNA MUJER CON MOSAICISMO 47, XXX/94, XXXXXX

Germán Rodríguez Criado, Enrique Galán Gómez, Eduardo Tizzano, José M. Carbonell Pérez y Andrés Carranza

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz y Hospital de la Santa Creu y Sant Pau, Barcelona.

**Introducción:** Mixoploidia es la existencia de dos o más líneas celulares, generalmente una con un número diploide de cromosomas y otra múltiplo del número haploide por 3 o 4.

Se presenta la primera paciente descrita con una línea celular con trisomía y otra con el doble de cromosomas, o sea una hipertetraploidia.

**Método:** Exploración clínica, radiológica, citogenética de alta resolución en sangre y en fibroblastos de cultivo de piel, estudio de genética molecular.

**Resultados:** *Estudio clínico:* mujer de 16 años de aspecto avejentado, hipertricosis generalizada, hendiduras palpebrales cortas, estrabismo. Orejas pequeñas. Filtro liso, labios finos. Trismus y prognatismo. Dientes anómalos, un colmillo supernumerario extirpado y oligodontia. Cuello corto y ancho. Asimetría corporal e hiperlordosis lumbosacra. Distribución anormal de la grasa corporal. Manos pequeñas con palmas relativamente grandes, sindactilia membranosa, camptodactilia. Pies pequeños. Voz gangosa, rendimiento intelectual limitado, coordinación motórica deficiente. A los 19 años peso -4 DS, talla -7 DS, peso/talla > P-97, PC -2,8DS, longitud mano -5 DS anchura mano -4 DS, longitud pie -7 DS, anchura pie -4 DS. *Estudio radiológico óseo:* escoliosis, cuerpos vertebrales anómalos, hiperlordosis lumbar. Ilíacos pequeños, ángulos ilíacos profundos y cortos, ausencia de la espina y de la escotadura ciática, cuellos femorales muy cortos. Huesos largos delgados; radios y carillas articulares con los metacarpianos hacia dentro. Carpo pequeño y ausencia de los huesos pisciforme y semilunar, metacarpianos y falanges cortas. *Estudio cromosómico:* el cariotipo de la paciente en linfocitos de sangre periférica es 47,XXX y en fibroblastos es 47,XXX (88%)/94, XXXXXX (12%). *Estudio molecular:* el marcador STR del intrón 49 del gen DMD en Xp21 mostró tres alelos diferentes en la paciente que se correspondían con los dos de la madre y el correspondiente al padre.

**Conclusiones:** La trisomía XXX se ha originado por un error en la primera meiosis materna y la hipertetraploidía 94 XXXXXX se ha producido por un error en la citoquinesis, en las primeras mitosis, probablemente en la tercera.

706

17,30 h

### CARACTERÍSTICAS GENÉTICAS Y CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO EN LA ENFERMEDAD DE GAUCHER DE INICIO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Segundo Rite Gracia, Carmen Ruiz de la Cuesta Martín, Antonio Baldellou Vázquez, Pilar Giraldo Castellano, Manuel Giral Raichs, Pilar Alfonso y Miguel Pocovi Mieras  
Hospital Miguel Servet, Zaragoza, Universidad de Zaragoza, y FEETEG (Fundación Española para el Estudio y Tratamiento de la Enfermedad de Gaucher), Zaragoza.

**Introducción:** Es conocida la relación entre ciertas mutaciones y características fenotípicas en la Enfermedad de Gaucher (EG),

si bien existen diferencias entre individuos con el mismo genotipo.

**Objetivo:** Determinar la frecuencia alélica en pacientes españoles con diagnóstico precoz y la asociación genotipo-fenotipo.

**Métodos:** Se incluyeron 50 pacientes. Las variables clínico-analíticas se recogieron mediante cuestionario remitido a responsables médicos. Se determinó en las muestras remitidas actividad enzimática y estudio genético mediante reacción en cadena de la polimerasa y enzimas de restricción para mutaciones prevalentes y polimorfismos de conformación de cadena sencilla y secuenciación para detectar mutaciones infrecuentes. Se estableció la distribución de genotipos y frecuencia alélica y se analizó la influencia del genotipo en las variables clínico-analíticas y en relación con el crecimiento (crecimiento lineal y factores de crecimiento similares a la insulina (IGFs)). Se utilizó test de Mann-Whitney y correlación de Spearman.

**Resultados:** Se ha identificado el 81% de los alelos. El genotipo más frecuente fue el N370S/L444P presente en el 32%. Las mutaciones más prevalentes fueron la N370S (41%), L444P (24%). Se ha encontrado 3 mutaciones exclusivas de población española: G195W, T134P e Y313H. Entre los distintos genotipos se identificó un diagnóstico más tardío entre aquellos que poseían la mutación N370S ( $8,3 \pm 4,6$  vs  $3,7 \pm 5$ ;  $p = 0,032$ ). No se encontraron otras diferencias significativas entre los 3 genotipos (N370S/L444P, N370S/otras mutaciones y otras mutaciones/otras mutaciones). La presencia de la mutación L444P en heterocigosis se asociaba a una mayor afectación visceral (necesidad de esplenectomía;  $p = 0,05$ ) y a la disminución de los factores de crecimiento similares a la insulina (IGF-I:  $r = -0,53$  e IGFBP3:  $r = -0,50$ ;  $p < 0,05$ ) y mayor retraso de crecimiento ( $r = -0,43$ ;  $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** La distribución de mutaciones en la población española con EG de inicio en edad pediátrica ha mostrado un predominio de la mutación N370S. Dicha distribución se sitúa entre la de población judía ashkenazi y el de otras poblaciones de origen no judío. La presencia de la mutación L444P supuso en la era previa al tratamiento enzimático sustitutivo una mayor incidencia de esplenectomía. Además esta mutación se asocia a un mayor retraso de crecimiento en la infancia y a un mayor déficit de IGF-I e IGFBP-3, lo que explicaría dicho retraso de crecimiento.

707

17,40 h

### SIGNIFICACIÓN CLÍNICA DE LAS MUTACIONES EN EL GEN CYP21B EN LA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA

Paloma Cabanas Rodríguez, Lourdes Loidi Fernández de Trocóniz, Lidia Castro Feijoo, Celsa Quintero García, Jesús Barreiro Conde, María de la Fuente Romero, Tania Arévalo-Saade, Fernando Domínguez Puente y Manuel Pombo Arias  
Hospital Clínico Universitario. Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela.

**Introducción:** La hiperplasia suprarrenal congénita (HCS) es un trastorno de la estereoidogénesis suprarrenal, de herencia AR y penetrancia variable. El déficit de 21-hidroxilasa es el más frecuente. En los últimos años el estudio del gen implicado (CYP21B) y la relación genotipo-fenotipo han despertado gran interés.

**Objetivos:** Estudiar las mutaciones en el gen CYP21B y valorar su significación clínica.

**Metodología:** Se analizaron los datos clínicos y el genotipo específico en cada caso. El estudio genético se realizó mediante secuenciación del gen CYP21B tras amplificación por PCR y Southern Blot.

**Resultados:** Se estudiaron 52 pacientes, 42 (80,8%) mujeres. Presentaron la forma no clásica 47 (90,4%) y clásica 5 (9,6%). Los motivos de consulta más frecuentes son: pubarquia (52,1%), virilización (20,8%) e hirsutismo (12,5%). La edad ósea al diagnóstico estaba adelantada 1,4 años respecto a la cronológica. El 45% presentaron una pubertad adelantada. Se detectaron 110 mutaciones en los alelos estudiados: 64 V281L; 14 i2G; 9 Q318X; 4 del 8 pb; 3 P453S; 3 I172N; 3 F306 + T; 3 R356W; 2 R444X; 1 P30L; 1 P45 + c; 1 P464L y 1 D322G. La relación entre genotipo-fenotipo se muestra en la siguiente tabla:

Mutación	Leve/Leve	Leve/Severa	Severa/Severa	Nada/Leve	Nada/Severa
No clásica	23	16	3	3	2
Clásica	-	-	4	-	1
Inicio síntomas (años)	6,8	6,4	0,9	-	4,0
17OHP (basal) ng/ml	20,1	34,8	349,6	2,7	13,7
17OHP-ACTH ng/ml	51,8	62,8	1.177	21,1	57,9
Androstendiona (basal) ng/ml	1,7	2,5	-	0,8	1,1
Cortisol (basal) µg/dl	18,5	14,9	8,5	16,4	16,2
11Desoxicortisol (basal) ng/ml	4,8	8,1	26	6,1	4,2
Virilización	5/19	7/13	3/3	1/3	1/3

**Conclusiones:** Destacamos la menor incidencia en varones, en probable relación con una menor preocupación por los signos de virilización; sin embargo, es importante la detección precoz. La mutación más prevalente fue V281L, en concordancia con otros estudios. Es la primera vez que se describen las mutaciones R444X, D322G, P464L y P45 + c; de ellas la R444X, es una mutación recurrente en la población gallega. En conclusión, la predicción del fenotipo por genotipo puede apoyar la actitud terapéutica, aunque siempre considerando la clínica y la genética en conjunto.

## 708 17,50 h ALTERACIONES RELACIONADAS CON EL SÍNDROME X EN NIÑOS CON OBESIDAD Y ACANTOSIS NIGRANS

Bartolomé Bonet Serra, M. Pilar Cocho Gómez, Isabel Sánchez Vera, Amalia Quintanar Rioja, M. Mercedes Bueno Campaña, Javier Pérez-Lescure Picarzo y Carlos Rivas Crespo

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

En adultos el Síndrome (hiperinsulinismo, obesidad, displipemia, hipertensión) se ha asociado con un aumento en el riesgo enfermedades cardiovasculares. Este riesgo que puede estar aumentado por una disminución en los niveles plasmáticos de antioxidantes.

**Objetivos:** 1. Estudiar en niños obesos (OB) con y sin Acantosis nigrans (AN) (marcador de resistencia a la insulina) la presencia de alteraciones metabólicas relacionadas con el síndrome

X. 2. Determinar en esta misma población los niveles plasmáticos de vitamina E.

**Métodos:** Se realizó un estudio prospectivo con 50 niños remitidos a la consulta de endocrinología infantil por obesidad, dividiéndose en dos grupos, según presentaran o no AN (IMC para los niños con AN:  $30,8 \pm 1,3$  y  $26,9 \pm 0,68$  para el grupo sin) Como grupo control se estudiaron 13 niños sin obesidad (IMC:  $17,8 \pm 0,57$ ) Tras 12 horas de ayuno se determinaron los niveles plasmáticos de glucosa, insulina, colesterol (Col), triglicéridos (TG), colesterol en HDL (HDL-C) y vitamina E (Vit E). Las diferencias entre los grupos se estudiaron mediante el análisis de la varianza.

**Resultados:**

Grupo	Glucosa (mg/dl)	Insulina (µU/l)	IRI	Col (mg/dl)	TG (mg/dl)	HDL-C (mg/dl)	Vit. E (+)	Edad (años)
Controles	$72,7 \pm 3,6$	$6,2 \pm 0,9$	$1,09 \pm 0,2$	$162 \pm 6,9$	$45,3 \pm 3,7$		$3,75 \pm 0,2$	$9,6 \pm 0,7$
OB sin AN	$77,8 \pm 2,9$	$9,8 \pm 1,1$	$1,93 \pm 0,2^*$	$161 \pm 7,2$	$65,0 \pm 6,3$	$47,2 \pm 2,2$	$3,45 \pm 0,2$	$10,9 \pm 0,6$
OB con AN	$80,2 \pm 2,9$	$17,6 \pm 2,9$	$3,65 \pm 0,6$	$164 \pm 6,7$	$89,7 \pm 7,6$	$42,6 \pm 2,2$	$2,63 \pm 0,2$	$11,7 \pm 0,7$

IMC: índice de masa corporal; IRI: índice de resistencia a la insulina. (+), los niveles de vitamina E se expresan como µg de vit E/mg de lípido (triglicéridos + colesterol). \*: muestra las diferencias respecto al grupo control. \*:p < 0,05; \*\*: p < 0,01 y \*\*\*: p < 0,001.

**Conclusiones:** En niños obesos la presencia de AN constituye un marcador de riesgo para el desarrollo de arteriosclerosis (elevación de TG, disminución de HDL y de vitamina E y resistencia a la insulina) y de diabetes tipo 2 (hiperinsulinismo y resistencia a la insulina).

## NEUROLOGÍA Y REUMATOLOGÍA

### SALA LONDRES 712

17,00 h

#### ATROFIA MUSCULAR ESPINAL CON DISTRESS RESPIRATORIO TIPO 1 (SMARD1): DELIMITACIÓN CLÍNICA, PATOLÓGICA Y GENÉTICA

Lourdes Rey Cordo, Alfredo Reparaz Romero, Carmen Navarro-Fernández Valbuena, Rita Villarino Moure, María Carballo Silva, Fernando Meijide del Río y Jesús Antelo Cortizas

Complejo Hospitalario Xeral-Cies, Vigo y Hospital do Meixoeiro, Vigo.

Mellins (1974) y Bertini (1989) diferencian por primera vez la atrofia muscular espinal diafragmática como una variante de la AME clásica. El síntoma diferencial más importante es el distress respiratorio que resulta de parálisis diafragmática con eventración en la radiografía, y la afectación predominante de los miembros superiores y músculos distales. La prevalencia es desconocida. En la serie de Rudnik et al aproximadamente el 1% de las AME de comienzo temprano no presentan delección a nivel 5q. En 1999 Grohmann et al reporta 9 pacientes de tres familias que presentan un cuadro de fracaso respiratorio en edad temprana, que precisan apoyo ventilatorio precoz. Todos ellos desarrollaron atrofia muscular progresiva, con parálisis completa de miembros.. Los análisis genéticos realizados en estos pacientes excluyen afectación a nivel de 5q. pero por análisis de ligamiento estos pacientes presentan alteraciones a nivel de 11q13-q21. En el año 2001 demuestra que SMARD1 resulta de mutaciones a nivel del gen que codifica la inmunoglobulin mu-binding protein 2 (IGHMBP2) a nivel del locus 11q13.q21.



Nosotros describimos una familia afecta de este trastorno. El caso índice es una niña, sin antecedentes familiares de interés que presenta como antecedentes personales, prematuridad de 34 semanas, bajo peso para edad gestacional, enfermedad de membrana hialina, enterocolitis necrotizante. Es dada de alta en la Unidad de Neonatología y reingresa a los tres meses de edad por un cuadro de insuficiencia respiratoria progresiva, que precisa ventilación mecánica, sin que sea posible el destete del respirador, realizándose traqueotomía. Desarrolla un hipotonía muy marcada de predominio a nivel distal y frénico. Fallece a los 23 meses. Los estudios complementarios revelan una neuropatía desmielinizante de predominio axonal, progresiva, ausencia de potenciales sensitivos en todos los nervios estudiados, sin afectación de la sensibilidad dolorosa. En la autopsia aparece una pérdida severa de neuronas del asta anterior. Se realiza despistaje genético de atrofia muscular esopinal, NSMH, enfermedad de Krabbe resultando todos los estudios negativos. En estudio genético realizado a la familia (Hübner), demostrando en la niña la presencia de la mutación 439C > T/1488C > A a nivel del locus 11q13.q21. Es una heterocigota compuesta, indicando herencia autosómica recesiva.

713

### SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG (HEMIATROFIA FACIAL PROGRESIVA): PRESENTACIÓN DE 9 CASOS CON DEBUT EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Gabriel Ángel Martos Moreno, Juan José García Peñas, Enrique Villalobos Pinto, M. Luz Ruiz-Falco de Rojas, Luis González Gutiérrez-Solana, Antonio Torrelo Fernández y Beatriz González Meli  
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

**Introducción y objetivos:** El síndrome de Parry-Romberg (SPR) es un proceso infrecuente que se caracteriza por la presencia de una hemiatrofia facial progresiva que puede asociarse con manifestaciones neurológicas, oculares, vasculares y autoinmunes. Se estudia la evolución natural de 9 niños con SPR, analizando las manifestaciones neurológicas y neuroradiológicas.

**Método/pacientes:** Revisión retrospectiva de las historias clínicas de 9 pacientes menores de 18 años de edad diagnosticadas de SPR entre febrero de 1992 y diciembre de 2002. En todos los pacientes, se analizan: edad, sexo, motivo de consulta, debut clínico, manifestaciones neurológicas y sistémicas, hallazgos de neuroimagen y evolución clínica. En todos los casos, se realizaron: EEG, TAC y RM cerebrales, y valoración oftalmológica. En 7 casos, se realizó biopsia cutánea.

**Resultados:** Ocho de los nueve pacientes son mujeres. Las edades estaban comprendidas entre 7 y 14 años en el momento del diagnóstico. Todos consultaron por hemiatrofia facial progresiva. Tres de las niñas presentaban cefaleas vasculares (migraña hemipléjica en dos casos y migraña sin aura en uno). Dos pacientes tenían crisis epilépticas. Sólo en 2 casos, se objetivó hemiatrofia cerebral ipsilateral a la hemiatrofia facial.

**Conclusiones:** 1. El SPR es un trastorno neurocutáneo con expresión clínica y neuroradiológica variables. 2. En nuestra serie, la clínica neurológica predominante fue la cefalea vascular migrañosa. 3. En el grupo de pacientes que se analiza, llama la atención la presentación casi exclusiva en el sexo femenino.

714

### SÍNDROME DE KINSBOURNE ASOCIADO A INFECCIÓN POR VIRUS EPSTEIN-BARR Y GANGLIONEUROBLASTOMA

Teresa Marta Cardesa Salzmann, Angels García Cazorla, M. Dolores García Bargo, Jaume Mora, Ofelia Cruz Martínez y Jaume Campistol Plana  
Hospital San Joan de Deu, Barcelona.

**Introducción:** En la edad pediátrica, el síndrome (sd) de Kinsbourne suele ser paraneoplásico, aunque se han descrito algunos casos poco frecuentes de etiología parainfecciosa con mejor pronóstico neurológico. Presentamos un caso de Sd opsoclonus-mioclonus en el que coinciden un diagnóstico microbiológico de infección por virus Epstein-Barr (VEB) y la posterior aparición de un ganglioneuroblastoma torácico.

**Caso clínico:** Lactante de 20 meses, sin antecedentes de interés, con un desarrollo psicomotor normal, que presenta, un mes después de un proceso febril de vías respiratorias altas, un sd opsoclonus-mioclonus completo. En ese momento, la radiografía de tórax, la ecografía abdominal, la gammagrafía con MIBG, los niveles séricos de enolasa neuronal específica, ferritina, LDH y los niveles de metabolitos de catecolaminas en orina son normales. Los anticuerpos anti-Hu en plasma y en líquido cefalorraquídeo (LCR) son negativos. La RM craneal y el EEG son normales. Se descartan metabolopatías y tóxicos en orina. Las IgG en plasma contra VEB, negativas inicialmente, se positivizan tanto en plasma como en LCR, con IgM negativas. Se aísla por PCR el genoma de VEB en linfocitos; su determinación en LCR resulta negativa. Otras serologías realizadas tanto en plasma como en LCR son negativas. Tras un mes de tratamiento con ACTH intramuscular, la paciente queda asintomática y tres meses más tarde, se retira el tratamiento. Cinco meses después del debut del sd de Kinsbourne, hallándose la paciente asintomática, se detecta un ganglioneuroblastoma torácico. La anatomía patológica del tumor resecaado corresponde a un ganglioneuroblastoma intermedio, NSE (+), NB 84 (+), S100 (+), triploide y sin amplificación de n-myc.

**Conclusiones:** Parece evidente que este caso de síndrome opsoclonus-mioclonus es secundario al ganglioneuroblastoma. Inicialmente, dado el hallazgo microbiológico de una infección por VEB, se orientó como un proceso parainfeccioso con buena evolución neurológica. Sólo hay tres casos pediátricos descritos de Sd de Kinsbourne en relación exclusiva con VEB. Es una posibilidad etiológica que se debe considerar, pero que no excluye el seguir persiguiendo la causa más frecuente de Sd opsoclonus-mioclonus que es la tumoral, como en este caso.

715

### EL BLOQUEO CARDÍACO CONGÉNITO Y LUPUS NEONATAL

Inmaculada Calvo Penades, Elena Ceballos y José Sáez  
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

**Introducción:** El lupus eritematoso neonatal (LEN) se caracteriza por la presencia de un bloqueo cardíaco congénito (BCC) y por el desarrollo de lesiones cutáneas transitorias, otras manifestaciones también pueden estar presentes como son las alteraciones hematológicas y hepáticas. El desarrollo de estas ma-

17,20 h

17,10 h

17,30 h

nifestaciones se han relacionado con la presencia casi constante de anticuerpos anti-Ro y anti-La tanto en los recién nacidos como en sus madres, considerándose como marcador serológico de la enfermedad.

**Objetivo:** Describir los distintos tipos de BCC en el LEN y su posible relación con la presencia de anticuerpos anti-Ro y La.

**Pacientes y métodos:** Se realiza un estudio retrospectivo (1993-2002) de aquellos pacientes con BCC con criterios de LEN. Se considera el tipo de BCC, la edad del diagnóstico y la evolución. La asociación con otros síntomas. Los antecedentes maternos de autoinmunidad y la demostración de Ac-Ro/La circulantes en el niño.

**Resultados:** En 11 niños (7 niñas y 4 niños) con BCC, el diagnóstico se realizó intrauterino en 10 casos y solo un paciente se diagnosticó a los 6 meses. El BCC fue completo al diagnóstico en 7 pacientes y en el resto el BCC fue de un segundo grado y evolucionó a forma completo. El marcapasos fue precisado en 4 pacientes. Asociaron hidrops-fetal con manifestación hepática y neurológica 3 pacientes y en 2 se apreciaron lesiones cutáneas típicas. Un total de 9 madres presentaban enfermedad autoinmune (6 LES y 2 Sjögren) y todas presentaron positividad de ANA y en 7 se detectaron Ro y La positivos. En 6 pacientes se consiguió demostrar la positividad de los ANA y Ro.

**Comentarios:** El BCC se ha relacionado con enfermedades autoinmunes preexistentes en la madre, especialmente el LES y el síndrome de Sjögren, con frecuencia las madres están asintomáticas. En este sentido el desarrollo de las lesiones cardíacas están en relación con la intensidad de anticuerpos en la madre. El reconocimiento de este síndrome es fundamental para el buen manejo tanto de la madre como del recién nacido. En cualquier RN que presente un bloqueo cardíaco completo sin malformaciones cardíacas se debe intentar establecer el diagnóstico de LEN.

## 716 17,40 h SÍNDROME PERIÓDICO ASOCIADO AL RECEPTOR DEL FACTOR DE NECROSIS TUMORAL ORIGINADO POR UNA NUEVA MUTACIÓN (G36E)

M. Teresa Cantero Tejedor, M. Pilar Bahillo Curieses, Pilar Solís Sánchez, Samuel Gómez García, Jordi Yagüe Ribes y J. Ignacio Arostegui

Hospital Universitario de Valladolid, y Hospital Clinic i Provincial de Barcelona.

**Introducción:** El TRAPS es un síndrome hereditario de fiebre periódica, con base genética, descrito por primera vez en 1982. En 1999 se describió la mutación responsable. Existen menos de 100 familias afectas en el mundo, habiéndose descrito 22 mutaciones. Presentamos a un paciente de 11 años afecto de TRAPS, debido a una mutación no descrita hasta el momento.

**Caso clínico:** Paciente de 11 años, varón, sin antecedentes de interés, que presenta desde los 5 años episodios febriles recurrentes caracterizados por fiebre malestar general, artralgias y mialgias intensas, abdominalgia de tipo cólico, hiporexia, pérdida ponderal, adenopatías de características inflamatorias y rash cutáneo consistente en manchas anulares, geográficas, de aspecto erisipeloides en el tronco y la raíz de los miembros. Los ataques tienen una duración entre 8 y 14 días. Presenta leucocitosis con neutrofilia y elevación de PCR y VSG. Se realizaron cultivos y serologías repetidamente negativos, enzima converti-

dora de angiotensina, RX de tórax y TC toraco-abdominal normales, autoanticuerpos e inmunocomplejos negativos, complemento y poblaciones linfocitarias normales, IgD de 400 y 171 UI/ml. El análisis genético detectó una mutación en uno de los alelos del gen denominada G36E, mutación no descrita hasta la actualidad. En el estudio genético de ambos progenitores del niño no se detectó dicha mutación. En el estudio del gen de la proteína sérica del amiloide SAA-1, determinándose un genotipo alfa/alfa, de elevada susceptibilidad para el desarrollo de amiloidosis así como la determinación de los niveles de dicha proteína en plasma encontrándose elevados. El paciente ha sido diagnosticado de TRAPS y se ha instaurado tratamiento con Etanercept.

**Comentarios:** El TRAPS es una entidad clínica muy poco frecuente originada por una mutación en el gen del receptor del TNF. El pronóstico de estos pacientes está determinado por el desarrollo de amiloidosis secundaria, para lo cual están apareciendo nuevas opciones terapéuticas como el etanercept y el infliximab aunque sus resultados son desconocidos. El caso que presentamos es excepcional, ya que no tenemos constancia de que exista ningún paciente pediátrico en España con patología, y es una mutación no descrita hasta el momento en el mundo.

## 717 17,50 h ESTUDIO DEL CRECIMIENTO EN NIÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Julia García-Consuegra Molina, M. Rosa Merino Muñoz, Rosa A. Lama More, Juan Coya Viña y Ricardo Gracia Bouthelie  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Antecedentes y objetivo:** La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es una enfermedad inflamatoria crónica que precisa con frecuencia corticoterapia. El retraso del crecimiento puede ser un problema importante en estos pacientes. El objetivo de este trabajo fue estudiar el crecimiento de los niños con AIJ y analizar los factores implicados en las posibles alteraciones del mismo.

**Métodos:** Se estudiaron 91 pacientes diagnosticados de AIJ. Se establecieron 4 grupos diagnósticos: pauciarticular, Poliarticular, Sistémico y Espondiloartropatía Juvenil. Se diseñó el trabajo en 3 partes: 1. Estudio de corte transversal. 2. Estudio longitudinal retrospectivo. 3. Estudio longitudinal prospectivo durante 1 año. Se valoró la talla en la 1ª consulta, en el estudio transversal y un año antes. Se calculó la velocidad de crecimiento. Los factores potencialmente asociados con alteración del crecimiento, o variables independientes, se agruparon en cinco apartados: a) relacionados con la enfermedad, b) corticoterapia, c) estado nutricional, d) situación hormonal y e) densidad mineral ósea. Se hizo un estudio de correlación y un análisis de regresión multivariante.

**Resultados:** La talla fue igual o inferior a -2 desviaciones estándar en el 14,3% del total de los pacientes y en el 55,6% de las formas sistémicas. Los factores asociados de forma independiente con la talla fueron la dosis total de corticoesteroides recibida, la clase funcional, el índice nutricional, la densidad mineral ósea y la edad de comienzo de la enfermedad. La velocidad de crecimiento fue inferior a lo normal en el 25,3% del total y en el 61% del grupo sistémico y los factores asociados de forma independiente con ella fueron la dosis de corticoesteroides y el nº de articulaciones inflamadas.

**Conclusiones:** El retraso en el crecimiento en pacientes con AIJ se asoció a factores relacionados con la enfermedad, con la corticoterapia, con el estado nutricional, con la densidad mineral ósea y con el comienzo precoz de la enfermedad.

## INFECTOLOGÍA Y URGENCIAS

### SALA BERLÍN

722

17,00 h

#### MENINGITIS Y SEPSIS NEUMOCÓCICA 2001-2003: INCIDENCIA, CLÍNICA E IDENTIFICACIÓN DE SEROTIPOS

Juan Antonio Soult Rubio, Víctor Manuel Navas López, Miguel Muñoz Sáez, Juan David González Rodríguez, Antonio Vázquez Florido, Cristina Montero Valladares, Alberto Varona García, Estrella Peromingo Matute, Maite Ruiz Pérez de Pipaón y Asunción Fenoll Comes  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla y Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

**Antecedentes y objetivo:** Determinar las tasas de incidencia, la clínica y los serotipos causantes de sepsis y meningitis neumocócica en nuestro medio.

**Métodos:** Estudio prospectivo de los casos de sepsis y meningitis neumocócica que ingresaron entre Enero de 2001 y Febrero de 2003. El diagnóstico se confirmó por aislamiento del germen en hemocultivo y/o cultivo de líquido cefalo-raquídeo. Se identificó el serotipo en los casos de 2002 y 2003. Se han analizado las variables: edad, tasa de incidencia, factores de riesgo, serotipo, sensibilidad a antibióticos, síntomas clínicos, evolución y tiempo de hospitalización.

**Resultados:** Se han diagnosticado 13 casos, en 12 niños. Una niña presentó 2 cuadros de sepsis y shock séptico. En octubre-noviembre de 2002 se registraron 5 casos y 3 en enero-febrero de 2003. La incidencia anual fue de 15,38 casos/100.000 niños menores de 2 años y de 9,16 casos/100.000 niños menores de 5 años. La edad osciló entre 5 meses y 6 años, media:  $21,38 \pm 18,82$  meses. El 62% eran menores de 2 años. Todos los menores de 2 años estaban previamente sanos, excepto la niña que presentó 2 episodios de sepsis, que se diagnosticó de asplenia congénita y déficit de C3 e IgG. Todos los mayores de 2 años tenían algún factor de riesgo de padecer enfermedad neumocócica invasora. Los serotipos identificados fueron: 6B en 3 casos, 18C en uno y 14 en otro. El 64% de las cepas presentaba sensibilidad intermedia o resistencia a Penicilina y el 45% a Eritromicina. El 54% de los casos presentaron complicaciones graves. Dos niños (15%) quedaron con secuelas neurológicas graves y 2 fallecieron (15%). La estancia hospitalaria osciló entre 12 y 34 días, media:  $18,13 \pm 7,49$  días.

**Conclusiones:** 1. La incidencia de sepsis y meningitis neumocócicas ha aumentado de forma significativa en los últimos meses. 2. Las tasas de incidencia, en nuestro medio, son similares a las de otros países europeos. 3. Las sepsis y meningitis neumocócicas tienen una elevada morbi-mortalidad. 4. Todos los serotipos identificados están incluidos en la vacuna heptavalente. 5. Actualmente, el método más eficaz para prevenir esta grave enfermedad es el uso generalizado de la vacuna conjugada heptavalente en nuestra población infantil.

723

17,10 h

#### PALUDISMO DEL VIAJERO EN NIÑOS SUBSAHARIANOS RESIDENTES EN ESPAÑA

Marta Ortega Molina, Miguel Ángel Roa Francia, Juan Arnáez Solís, M. Rosario Cogollos, Cristina Ramos y Pedro José Pujol Buil  
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

**Introducción:** El aumento de inmigrantes subsaharianos en nuestro país ha producido, entre otras patologías, numerosos casos de paludismo importado. Pero también tenemos casos de paludismo del viajero, en niños que nacidos o residentes en España, no son inmunes, y que realizan viajes al país de origen, sin profilaxis o inadecuada.

**Objetivo:** Presentar nuestra experiencia en paludismo del viajero en esta población de pacientes de origen subsahariano, no inmunes y conocer mejor sus características, tratándose de un problema emergente en nuestro país.

**Material y métodos:** Estudiamos de forma retrospectiva y descriptiva, seis episodios en cinco pacientes de paludismo del viajero, en pacientes de origen subsahariano, que tras nacer o vivir durante años en nuestro país, y careciendo de inmunidad, viajan a su país de origen. Se analizan los parámetros: edad, sexo, origen, lugar de nacimiento, tiempo en España, duración del viaje, tipo de plasmodium, análisis de gota gruesa y frotis, PCR, % de parasitación, clínica y tratamiento.

**Resultados:** Se presenta seis episodios de paludismo, en cinco pacientes, tras viajar a su país de origen, Guinea, durante períodos cortos de tiempo. Se trata de tres varones y dos niñas, con edad media de seis años, tiempo de estancia en Guinea de 33 días (10-60 días), tres nacidos en España y dos en Guinea. Cinco casos se infectaron por Plasmodium Falciparum y uno con Ovale. Las parasitemias fueron bajas 0,1-1% (media 0,65%). En un caso, con baja parasitación, el plasmodium se identificó con PCR. Los seis episodios cursaron con fiebre, cuatro con trombopenia y dos con anemia (uno de los cuales precisó transfusión). Recibieron tratamiento con quinina y fansidar cuatro pacientes, uno con halofantrina y uno con cloroquina y primaquina. Dos pacientes recibieron profilaxis (33%), que fue inadecuada. Un paciente había realizado varios viajes y en todos realizó profilaxis inadecuada.

**Conclusiones:** Se trata de un colectivo cada vez más numeroso que precisa profilaxis en caso de viajes a país de origen (Atovaquona-proguanil, Mefloquina, Doxiciclina). Las parasitemias fueron bajas a pesar de la falta de inmunidad, y la respuesta al tratamiento muy buena.

724

17,20 h

#### TUBERCULOSIS PULMONAR INFANTIL: REVISIÓN DE 25 AÑOS

Marta García Fernández de Villalta, Ana Gómez Zamora, Fernando Baquero Artigao, María Jesús García de Miguel, M. Isabel de José Gómez, Francisco Martínez Cortés, Clementina Borque Andrés y Fernando del Castillo Martín  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Objetivos:** Describir las características de la tuberculosis pulmonar infantil en los últimos 25 años en un hospital terciario.

**Métodos:** Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los niños menores de 15 años diagnosticados de tu-

tuberculosis pulmonar entre los años 1978 y 2002. Los criterios de tuberculosis pulmonar fueron Mantoux  $\geq 5$  mm (15 mm en vacunados) y radiografía de tórax patológica o cultivo positivo para *Mycobacterium tuberculosis* en jugo gástrico, exudado bronquial, esputo o líquido pleural.

**Resultados:** Durante el período de estudio se diagnosticaron 467 casos de tuberculosis, de los cuales 366 (78%) cumplían los criterios de enfermedad tuberculosa pulmonar. En los últimos 5 años ha habido una disminución del 50% en la media de casos anuales. La edad media fue de 4,4 años, siendo el 65% menores de 5 años. Cuatro niños (1%) estaban infectados por el VIH. Un 7% de los niños eran inmigrantes, procedentes del Norte de África (42%), Centro y Sudamérica (25%), Asia (13%) y Este de Europa (12%). La proporción de niños inmigrantes con tuberculosis ascendió de un 4% en los primeros 20 años a un 28% en los últimos 5 años. El motivo de consulta más frecuente fue el contacto con un adulto bacilífero (39%), seguido de fiebre (28%), síntomas respiratorios (19%), y Mantoux positivo (12%). El foco de contagio fue identificado en un 63% de los casos, siendo en su mayoría un familiar cercano (padre 36%, madre 19%, tios 27%, abuelos 6%). Un 10,7% de los contactos eran VIH positivos. Las formas radiológicas más frecuentes fueron: adenopatías hiliares (39%), infiltrados pulmonares (20%) y formas mixtas (32%). Un 6% de los niños presentaron derrame pleural, un 2% formas cavitadas y un 1% patrón miliar. El cultivo de jugo gástrico fue positivo en un 34% de los niños y el de exudado bronquial en un 13%. En los últimos cinco años encontramos tres casos de tuberculosis multirresistente y dos casos resistentes a isoniácida.

**Conclusiones:** La tuberculosis pulmonar es la forma más frecuente de tuberculosis en la infancia. El riesgo de desarrollar enfermedad es mayor en los primeros 5 años de vida. El hallazgo radiológico más frecuente es la presencia de adenopatías hiliares. En los últimos años se ha observado un descenso del número total de casos a pesar del aumento porcentual en la población inmigrante y de la aparición de resistencias.

## 725 17,30 h INFECCIÓN MENINGOCÓCICA EN LA EDAD PEDIÁTRICA DURANTE EL PERÍODO 1997-2002

M. del Mar Romero Pérez, Rocío Marín Ravina, Mercedes Granero Asencio, Joaquín Romero Cachaza, Ángel Alejo García-Mauricio y José González Hachero  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Objetivo:** Determinar las características epidemiológicas y clínicas de las infecciones meningocócicas en nuestro medio durante el período 1997-2002.

**Método:** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Análisis de los datos epidemiológicos y clínicos de los casos de infección meningocócica diagnosticados en nuestra Sección de Enfermedades Infecciosas en el período 1997-2002 mediante el programa estadístico SPSS, versión 10.0.

**Resultados:** Durante el período de estudio fueron diagnosticados de infección meningocócica 68 niños con edades comprendidas entre 2 meses y 14 años. Eran menores de 1 año 18 pacientes (26,5%), de 1 a 3 años 23 (33,8%) y de 3 a 14 años 27 (39,7%). El número de casos fue 16 en 1997, 15 en 1998, 18 en 1999, 13 en 2000, 3 en 2001 y 3 en 2002. Los síntomas y signos más frecuentes fueron la fiebre (97%), la afectación del

estado general (92,6%), las petequias, equimosis o púrpura (76,5%), los vómitos (73,5%), la alteración del nivel de conciencia (45,5%), los signos meníngeos (35,5%) y la cefalea (25%). El cultivo de LCR fue positivo en 23 casos (33,8%), el hemocultivo en 19 casos (27,9%) y en 13 casos (19,1%) fueron positivos ambos. No se aisló el microorganismo en LCR ni en sangre en 13 pacientes (19,1%), realizándose el diagnóstico por las características clínicas y epidemiológicas. Se aisló *N. Meningitidis* serogrupo B en 19 casos (27,9%), serogrupo C en 35 casos (55,5%) y serogrupo en 1 caso. En los dos últimos años, el serogrupo C sólo se aisló en un niño no vacunado. El tratamiento antibiótico más utilizado (94%) fue la cefotaxima durante una media de 8 días. Fueron tratados con corticoides durante 2-4 días el 91% de los pacientes. La estancia hospitalaria media fue de 10 días. Presentaron secuelas el 5,8% de los niños (hipoacusia unilateral, hidrocefalia, epilepsia y lesiones cutáneas graves). La mortalidad fue del 2,9%.

**Conclusiones:** Encontramos una elevada incidencia de casos producidos por *N. meningitidis* serogrupo C. A pesar del empleo de antibioterapia adecuada, la tasa de morbimortalidad continúa siendo elevada. En los años 2001 y 2002, coincidiendo con la introducción de la vacuna frente a los serotipos A y C, se observa un importante descenso en el número de casos (que también se observa en los casos declarados a nivel nacional), particularmente del serogrupo C que, únicamente se aísla en un paciente no vacunado.

## 726 17,40 h TRAUMA EN LA INFANCIA. INFORME DE UNA SERIE DE 2.633 NIÑOS HOSPITALIZADOS

Juan Antonio Navascués del Río, Javier Soletto Martín, María A. García-Casillas, Edith Hernández Calvarro, Óscar Sánchez París, Julio Cerdá Berrocal, E. Esther Molina Hernando, Elena de Tomás, José A. Matute y de Cárdenas y Juan José Vázquez Estévez  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Objetivos:** Analizar las características de la población infantil traumatizada de nuestro medio. Evaluar la trascendencia de los distintos mecanismos etiológicos. Investigar el manejo pre- e intrahospitalario de estos niños. Definir la importancia relativa de las distintas lesiones. Aproximar la magnitud del trauma pediátrico como problema social en términos de morbimortalidad.

**Material y métodos:** Desde Enero de 1995 a Abril de 2002 se incorporaron a nuestro Registro de Trauma los 2.633 niños ingresados en nuestro Centro tras sufrir algún tipo de traumatismo. Se analizan hasta 108 variables que incluyen identificación del paciente, tipo, localización y mecanismo del accidente, atención prehospital, transporte, valoración completa al ingreso, índices de severidad del traumatismo, pruebas diagnósticas, lesiones, tratamientos efectuados y morbi-mortalidad.

**Resultados:** Los accidentes fueron más frecuentes en los niños que en las niñas (68,5% frente a 31,5%). El grupo de edad predominante fue el de 12-15 años (36,8%). Los accidentes sucedieron con mayor frecuencia en la calle (37,2%) que en el hogar (19,4%) o en la escuela (13,8%). El mecanismo más frecuente fue la caída (35,6%) seguida del accidente de tráfico (23,7%). El 14,7% de los niños tuvieron al ingreso un Pediatric Trauma Score (P.T.S.)  $\leq 8$  (n = 388). El 3,8% se consideraron politraumatizados graves al presentar un Injury Severity Score

(I.S.S.)  $\geq 15$  ( $n = 101$ ). El 4,2% de los niños precisaron cuidados intensivos. Las lesiones más frecuentes fueron las del aparato locomotor (58,1%) y los traumatismos craneales (34,9%). En 1.522 pacientes (57,8%) se realizó algún tipo de procedimiento quirúrgico u ortopédico bajo anestesia general. La estancia media fue de 4,4 días (rango 1-214 días). En el 36,4% de los pacientes mayores de 3 años se detectó algún tipo de secuela. La mortalidad global fue del 0,5% ( $n = 13$ ) y del 12,8% en el grupo de pacientes con un I.S.S.  $\geq 15$ .

**Conclusiones:** El análisis de los datos de nuestro Registro nos ha ayudado a conocer las características de la población pediátrica traumatizada en nuestro medio, a monitorizar el manejo del Trauma en los distintos niveles asistenciales y a desarrollar programas de prevención, y nos ha permitido comparar los resultados en términos de morbimortalidad con los de otros centros con el fin de que las posibles deficiencias en el sistema de asistencia puedan ser identificadas y corregidas.

727

### TRAUMATISMO CRANEAL PEDIÁTRICO. REVISIÓN DE 919 CASOS

Juan Antonio Navascués del Río, Javier Soletto Martín, María A. García-Casillas, Edith Hernández Calvarro, Óscar Sánchez París, Julio Cerdá Berrocal, E. Esther Molina Hernando, Elena de Tomás, Juan Carlos de Agustín Asensio y Juan José Vázquez Estévez  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Objetivos:** Analizar los aspectos epidemiológicos de los traumatismos craneales pediátricos en nuestro medio.

**Material y métodos:** Se analizan los datos del Registro de Trauma Pediátrico de nuestro Centro desde Enero de 1995 a Abril de 2002. Durante este período fueron ingresados 2.633 niños por traumatismos, de los que 919 (34,9%) sufrieron un traumatismo craneal y constituyen la población del presente estudio.

**Resultados:** Los mecanismos más frecuentes fueron las caídas accidentales (37,8%), seguidas de los atropellos (13,5%), las precipitaciones (10,7%), y los accidentes de automóvil (8,9%). El 62,7% fueron traumatismos craneales aislados (TC) y el 37,3% asociados a lesiones extracraneales (EC), principalmente del aparato locomotor ( $n = 144$ ) y faciales ( $n = 142$ ). Comparando ambos grupos (TC y EC), se hallaron grandes diferencias en cuanto a edad, etiología, severidad, necesidad de cuidados intensivos, estancia hospitalaria y morbimortalidad, que fueron claramente superiores en el segundo grupo. Según la escala de coma de Glasgow (GCS), hubo 43 traumatismos craneales severos ( $GCS \leq 8$ ), 89 moderados ( $GCS 9-13$ ) y 787 leves ( $GCS 14-15$ ). Sin embargo, en 6 de los clasificados como moderados y en 24 de los considerados leves se diagnosticaron mediante TAC lesiones intracraneales, a pesar de que sólo se realizó TAC craneal a un tercio y una décima parte de los niños, respectivamente. Casi la mitad de los traumatismos craneales severos se produjeron en accidentes de automóvil, y en ninguno de ellos los niños eran portadores de dispositivos de retención. En total, se realizaron 142 estudios por TAC y se diagnosticaron 79 lesiones en 68 niños. Se realizaron 24 intervenciones neuroquirúrgicas en 21 pacientes. Los 10 niños que fallecieron habían sufrido un traumatismo craneal severo ( $GCS \leq 8$ ), siendo en este grupo la mortalidad del 23,3%. Estos fallecimientos representaron el 76,9% del total de muertes en nuestro Registro.

17,50 h

**Conclusiones:** Los traumatismos craneales constituyen la primera causa de muerte en la infancia, y los casos mortales se asocian principalmente a accidentes de automóvil en los que el niño no lleva ningún dispositivo de retención. Una puntuación elevada en la escala de coma de Glasgow no excluye en absoluto la posibilidad de lesión intracraneal. Los niños que sufren una fractura de cráneo tienen, al menos, un 46,3% de posibilidades de asociar una lesión intracraneal.

## INFECTOLOGÍA

### SALA AMSTERDAM

733

17,00 h

### ESTUDIO COMPARATIVO DE LA INCIDENCIA DE INFECCIÓN NOSOCOMIAL EN LAS UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS Y NEONATAL

Mireya Urrea Ayala y Magda Campins Martí

Hospital San Joan de Deu, Barcelona y Hospital Vall D'Hebrón, Barcelona.

**Antecedentes y objetivo:** Las Infecciones Nosocomiales (IN) son un importante problema de Salud Pública, asociado a una elevada morbilidad y mortalidad en áreas de alto riesgo, así como a altos costes que se derivan de su atención. Describir las tasas de incidencia y los factores de riesgo asociados a las IN en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatal (UCIN) y Pediátrico (UCIP).

**Métodos:** Estudio prospectivo de vigilancia de 6 meses de duración en un Hospital Universitario de nivel III, utilizando como definición estándar de infección los criterios del CDC. La asociación entre los factores de riesgo y la presencia de IN se ha estimado mediante el cálculo de RR ajustado por análisis de regresión logística múltiple.

**Resultados:** El total de pacientes incluidos en la UCIP fue de 257 y en la UCIN de 121; el 56,4% y 61,2% eran niños, con una media de edad de  $7,5 \pm 6,1$  años y de  $3 \pm 2,5$  días en cada unidad. En la UCIP, el 15,2% (39 pacientes) presentaron al menos un episodio de IN, con una tasa de incidencia de 26,5 IN por cada 100 ingresos y una densidad de incidencia de 1,7 IN por cada 100 días de estancia. En la UCIN, el 46,3% (56 neonatos) adquirieron al menos una IN, con una tasa de incidencia de 67 IN por cada 100 ingresos y una densidad de incidencia de 2,5 IN por 100 días de estancia. La bacteriemia fue el episodio de IN más frecuente, en más del 50% de los casos en las dos unidades, seguido por la infección respiratoria en la UCIP (20,6%) y de conjuntivitis (19,8%) en la UCIN. Los gram positivos fueron los más aislados en el 47,2% y 72,7% de los casos respectivamente, siendo el *Staphylococcus coagulasa* negativo el más frecuente. El índice de gravedad III-IV del Sistema de Clasificación Clínica se asoció de forma significativa con el desarrollo de IN en pacientes de la UCIP ( $p < 0,001$ ), así como el uso de catéter venoso central (RR 5,0, IC 95% 1,5-16,6) y nutrición parenteral (RR 9,7, IC 95% 3,2-29,3). En la UCIN, los neonatos con peso  $< 1,000$  g presentaron mayor riesgo de IN (RR 3,7, IC 95% 1,2-11,5); y por el uso del catéter venoso periférico y la nutrición parenteral (RR 5,1 IC 95% 1,1-24,4; RR 4,4 IC 95% 1,3-14,7) respectivamente.

**Conclusiones:** Los resultados del seguimiento reflejan la importancia de la IN y de los factores de riesgo asociados a su desarrollo, tanto por condiciones clínicas propias de este tipo de pacientes, como secundarios al uso de factores extrínsecos, resultado de las instrumentaciones a que son sometidos.

TABLA 1. Serotipos y sensibilidades AB

AB/serotipo	14	3	3	6B	6B	6B	6B	6B	6B	6B	19	19	19	19
Penicilina	M	S	S	M	M	M	M	R	R	R	S	S	S	M
Cefuroxima	R	S	S	R	M	M	M	M	R	R	S	S	S	M
Cefotaxima	S	S	S	M	S	S	S	S	M	S	S	S	S	S
Eritromicina	R	S	S	R	S	R	R	R	R	R	S	S	S	R
Vancomicina	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S	S
AB previo	no	no	no	si	si	no	si	no	no	no	no	si	no	si

Resistencia: R: alta; M: intermedia; S: sensible

## 734

### MASTOIDITIS POR NEUMOCOCO

Marta Ramón Krauel, Ana Concheiro Guisán,  
Victoria Trenchs Sáinz de la Maza, Wael Youssef Fasheh  
y Amadeu Gené Giralt  
Hospital San Joan de Deu, Barcelona.

**Introducción:** Se observa un aumento de mastoiditis quizá secundario a la aparición de resistencias por uso indiscriminado de antibióticos (AB). La etiología principal es la neumocócica, sobre todo en menores de 2 años. Interesa estudiar las mastoiditis neumocócicas para valorar su clínica, diagnóstico y evolución según las características y resistencias del *S. pneumoniae* causal.

**Métodos:** Revisión de las mastoiditis por *S. pneumoniae* tratadas en nuestro centro de 1996 a 2001.

**Resultados:** Se recogen 14 casos, edad media 17 meses (11 < de 2 años); 5 toman AB previo; 10 presentan otitis activa y 10 fiebre al diagnóstico. Todos muestran signos inflamatorios retroauriculares (10 desplazamiento del pabellón auricular). Los valores analíticos son (medias): leucocitos 19342/mm<sup>3</sup>, cayados 2,9% y PCR 114,5 mg/l. Se realiza radiografía simple en 6 casos (4 patológicas) y TC en todos (12 otoantritis y 2 osteítis). Los 9 hemocultivos realizados son negativos. Todos los neumococos se aíslan en la paracentesis (v. tabla 1).

11 ingresan con cefuroxima ev y 3 con cefotaxima. En 6 se cambia AB por resistencias en antibiograma, todos con curso clínico favorable (duración media tratamiento ev:9,14 días). Ningún caso presenta complicaciones.

**Comentarios:** 1. Destacan altas tasas de resistencias in vitro con buena respuesta clínica AB; es preciso aislar el germen para estudiar sensibilidades (cultivo ótico muy rentable). 2. La mayoría de serotipos aislados están en la vacuna heptavalente cuya generalización en niños < 2 años se prevé baje la prevalencia de mastoiditis.

## 735

### TUBERCULOSIS RESISTENTE EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Beatriz Larrú Martínez, Marta García Fernández de Villalta,  
Fernando Baquero Artigao, María Jesús García de Miguel,  
Julio García Rodríguez, M. Isabel de José Gómez,  
Francisco Martínez Cortés, Clementina Borque Andrés  
y Fernando del Castillo Martín  
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Objetivos:** Estudiar las características clínicas y epidemiológicas de los casos de tuberculosis resistente diagnosticados en un hospital pediátrico.

**Material y métodos:** Se revisaron las historias clínicas de los pacientes menores de 15 años con aislamiento de *M tuberculosis*

## 17,10 h

sis y estudio de resistencias realizado. Se seleccionaron los pacientes con resistencia a uno o más fármacos y se evaluó la clínica, epidemiología, tratamiento y evolución. Se consideraron multirresistentes las cepas con resistencia al menos a isoniazida (INH) y rifampicina (RIF).

**Resultados:** Se realizaron estudios de sensibilidad de forma rutinaria en los últimos 4 años (1999-2002). De los 16 aislamientos durante este período se detectaron una cepa multirresistente y otra resistente a INH. En los años previos se aislaron dos cepas multirresistentes en niños con fracaso al tratamiento de primera línea. Un paciente con resistencia a INH fue remitido desde otro centro. Los cinco casos se resumen en la siguiente tabla:

Año	Edad	País	Clínica	Contacto	Resistencias	Tratamiento
96	15 a	España	Pulmonar	Si (VIH +)	INH, RIF, SM	PZA + ETB + Prot + Oflox
98	4 a	China	Articular	Si (China)	INH, RIF, SM	PZA + ETB + PAS + Prot + Cls
99	15 m	Rumania	Pulmonar	Si (VIH +)	INH, RIF, SM, PZA	ETB + Prot + PAS + Levo
99	2 a	España	Miliar	No	INH	RIF + PZA + ETB
01	8aa	España	Pulmonar	No	INH	RIF + PZA + ETB

SM: estreptomycin; PZA: pirazinamida; ETB: etambutol; Prot: protionamida; Cls: cicloserina; Oflox: ofloxacin; Levo: levofloxacin; PAS: paraaminosalicílico.

La evolución fue favorable en todos los casos, aunque más lenta en los multirresistentes, precisando uno de ellos lobectomía parcial.

**Conclusiones:** La tuberculosis resistente debe sospecharse en pacientes con mala evolución clínica, especialmente si proceden o viajan a países con altas tasas de resistencia o han tenido contacto con adultos VIH positivos. La resistencia farmacológica múltiple limita las opciones terapéuticas y la curación del paciente, y puede conducir a la difusión de la tuberculosis resistente en otras comunidades.

## 736

### EFEECTO DE LA TERAPIA ANTIRRETROVIRAL POTENTE SOBRE LA CARGA VIRAL Y CÉLULAS T CD4+ EN NIÑOS INFECTADOS POR EL VIH

José M<sup>º</sup> Bellón Cano, Salvador Resino García,  
M. Dolores Gurbindo Gutiérrez, José Tomás Ramos Amador,  
Pablo Martín Fontelos, Juan Antonio León  
y M. Ángeles Muñoz Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y Hospital 12 de Octubre, Madrid.

**Objetivo:** Analizar la probabilidad de conseguir carga viral (CV) indetectable e incremento de células T CD4+ en niños VIH-1-infectados en niños con terapia antirretroviral potente (TAP).

## 17,30 h

**Pacientes y métodos:** Estudio prospectivo multicéntrico de una cohorte de 95 niños VIH-1 en TAP. Solo 22 fueron virgen para el tratamiento antirretroviral. La CV se cuantificó en plasma por un método molecular estandarizado. Las subpoblaciones linfocitarias se determinaron por citometría de flujo. El análisis estadístico se realizó mediante curvas de Kaplan-Meier y regresión de Cox. Se valoró la probabilidad de alcanzar CV indetectable e incrementos del 10, 15 y 20% de células T CD4+.

**Resultados:** El tiempo medio para conseguir el 10 y 15% de incremento de células T CD4+ con respecto al valor basal después de empezar TAP fue de 11,01 meses (95%IC: 7,6; 14,3), y 31,1 meses (95%IC: 17; 45,2), respectivamente. El tiempo medio para lograr CV indetectable fue de 6,4 meses (95%IC: 1,6; 11,1). Al final del estudio, 64,2% de los niños infectados por el VIH alcanzaron CV indetectable. De los pacientes con CV > 3,6 copias/ml de log<sub>10</sub> al empezar la TAP, el 74,7% tuvieron un descenso de 1 log<sub>10</sub> de CV y aquellos con CV > 4,6 a la entrada, el 37,9% tuvieron un descenso de > 2 log<sub>10</sub> de CV. La CV > 4,5 log<sub>10</sub> basal y el ART antes de la TAP, así como los cambios de fármacos antirretrovirales durante el ART (> 2 cambios) tuvieron una asociación negativa con conseguir CV indetectable (p < 0,05). Además, las células T CD4+ > 25% estuvieron directamente asociadas con alcanzar CV indetectable. La proporción de niños con una CV indetectable de forma sostenida después de alcanzar CV indetectable fue baja (31%), siendo la segunda línea de TAP fue menos eficaz que la primera.

**Conclusiones:** La respuesta inmunológica y virológica frente a la TAP fue más potente en niños que no tuvieron ART y cambios de ART pre-TAP. Las células T CD4+ y CV basal parecen jugar un papel importante para conseguir CV indetectable.

737

### VARIANTES GENOTÍPICAS PREDOMINANTES DEL VIH-1 EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ALTERACIONES NEUROLÓGICAS

José Luis Jiménez Fuentes, Susana Álvarez Losada, M<sup>a</sup> Jesús Serranía y M. Ángeles Muñoz Fernández  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Introducción:** Un 40-50% de pacientes con SIDA, presentan alteraciones neurológicas, que son atribuibles a la infección cerebral por el VIH-1. La infección productiva del VIH en el SNC ocurre mayormente en microglia y macrófagos cerebrales desempeñando estos el principal papel en el desarrollo de anomalías neurológicas aunque la causa principal de la demencia asociada a SIDA se desconoce. Se han descrito neuronas infectadas por VIH-1 en cerebros de pacientes con SIDA aunque, la EP-VIH (encefalopatía-VIH) se ha relatado como consecuencia de daño o disfunción neuronal resultante de la liberación de sustancias neurotóxicas por la microglia infectada. El objetivo del estudio fue determinar el fenotipo viral de variantes mayoritarias presentes, en tejido cerebral postmortem, de pacientes pediátricos con encefalopatía-VIH y su correlación con el daño neurológico.

**Métodos:** Se secuenció la región V3 de la gp120 viral, de 4 muestras de tejido cerebral de pacientes pediátricos con EP-VIH mediante un secuenciador ABI PRISM 3100.

**Resultados:** Nuestros resultados muestran que no existe relación entre la variante viral predominante y la clínica del paciente, ya que de los 4 niños diagnosticados con EP, 2 presentan virus X4 y otros 2 R5. No se encontró ningún aislado viral mixto.

**Conclusiones:** El VIH llega al SNC en una etapa temprana tras la infección y reside principalmente en microglia y macrófagos. Se ha descrito al CCR5 como principal correceptor utilizado por el virus en el SNC, especialmente en microglia, principal tipo celular diana en SNC, sin embargo algunos trabajos proponen que estas cepas virales R5 no causan daño neuronal. También se ha encontrado expresión de CXCR4 en neuronas y subpoblaciones de células gliales de modo que los mecanismos indirectos de daño neuronal parecen ir mediados por activación de este correceptor. Nuestros resultados muestran que no existe relación entre el fenotipo viral predominante y la clínica, ya que de cuatro niños diagnosticados con EP, dos presentan virus X4 y dos R5 no existiendo la correlación descrita. Podría ser que no sólo los virus X4 sean capaces de inducir apoptosis siendo tal vez los virus R5 responsables directos de daño neuronal. Así mismo deben existir otros mecanismos que actúen sobre la degeneración celular.

738

### ASOCIACIÓN ENTRE IL-7 Y CÉLULAS T CD4+, CARGA VIRAL, Y FENOTIPO VIRAL EN NIÑOS INFECTADOS POR EL VIH-1 SOMETIDOS A TARGA

Salvador Resino García, Alicia Pérez Arroyo, Rafael Correa Rocha, Isabel Galán Carrillo, Elena Seoane, José M<sup>a</sup> Bellón Cano y M. Ángeles Muñoz Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Objetivos:** Caracterizar la relación de la IL-7 con marcadores de progresión a SIDA en niños infectados verticalmente por el VIH-1 y sometidos a terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA).

**Materiales y métodos:** Se realizó un estudio transversal en 31 niños infectados por el VIH y un estudio longitudinal en 4. La IL-7 plasmática se cuantificó por ELISA; los TRECs por PCR cuantitativa; y las subpoblaciones de células T por citometría de flujo. La carga viral (CV) se cuantificó usando un ensayo molecular estándar; el fenotipo viral se determinó en co-cultivos.

**Resultados:** Los niveles de IL-7 detectados fueron más altos en niños infectados por VIH que en controles de la misma edad sin infectar. Además, los niños VIH con CD4+ entre 200-500 céls. T/mm<sup>3</sup>, tuvieron niveles de IL-7 más altos y valores de TRECs más bajos que los niños infectados por VIH con CD4+ > 500 céls. T/mm<sup>3</sup>, respectivamente. También, encontramos una correlación positiva de los niveles de IL-7 con el porcentaje de CD8+ CD38+ y CD4+ CD45RA-CD62L+, y con la intensidad media relativa de fluorescencia de CD8+ HLA-DR+ y CD8+ CD38+. Además, hemos encontrado una correlación negativa entre IL-7 y la producción de IFN-γ por CMSPs estimuladas con PHA y CD8+ CD28-CD57+. Casualmente, los niveles de IL-7 fueron superiores en niños con fenotipo "inductor de sincitios" (SI/X4) que en los que tenían fenotipo "no inductor de sincitios" (NSI/R5). Durante el seguimiento de 4 niños VIH, el descenso en la CV después de la TARGA se asoció siempre a una recuperación de la células T CD4 y de los TRECs, que se seguía de un descenso de IL-7, volviendo a los niveles previos a la caída de CD4. Más interesante fue que todos habían sido aislados SI antes de la TARGA, que cambiaron a NSI en todos los niños después de que respondieran satisfactoriamente a dicha terapia.

**Conclusiones:** La cuantificación de IL-7 puede ser un importante parámetro para seguir la dinámica del VIH y un efectivo marcador inmunológico de progresión de la enfermedad.

17,50 h

17,40 h