

Sábado, 19 de junio (10:15-11:45 h)

CIRUGÍA

P601 **10:15 h**
**CISTADENOMA MUCINOSO DO OVÁRIO,
UM TUMOR RARO NA INFÂNCIA**

Raquel Guedes, Maria Bom Sucesso, Cláudia Gonçalves, Susana Tavares, Pinho de Sousa
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Os tumores do ovário são raros na idade pediátrica e representam cerca de 1 a 5% dos tumores da infância. O tipo histológico mais frequente é o tumor derivado das células germinativas com uma grande variedade histológica devido à multipotencialidade das células que lhes dão origem. Os tumores de células epiteliais constituem menos de 20% dos tumores do ovário e são extremamente raros antes da puberdade. Os subtipos histológicos na idade pediátrica dividem-se apenas em serosos e mucinosos. Cada um destes subtipos pode ainda ser classificado em benigno, maligno ou de baixo grau de malignidade. O cistadenoma mucinoso do ovário é extremamente raro na infância e adolescência. Apresenta-se habitualmente por quadro de distensão abdominal insidiosa e massa intraabdominal palpável, por vezes volumosa, sendo no entanto a dor abdominal uma manifestação rara. O tratamento baseia-se na cistectomia ou salpingooforectomia, no caso da primeira não ser possível. O prognóstico é favorável e as recidivas são raras. Os autores apresentam o caso de uma adolescente de 11 anos de idade, previamente saudável, que recorre ao Serviço de Urgência por dor abdominal inespecífica localizada aos quadrantes esquerdos do abdómen. Ao exame objectivo apresentava distensão abdominal marcada e uma volumosa massa abdominal, ocupando todos os quadrantes, de limites imprecisos. Efectuou estudo analítico que não revelou alterações significativas. A ecografia mostrou uma volumosa massa abdominal-pélvica predominantemente cística e multiseptada de provável dependência ovárica. Foi submetida a laparotomia que revelou uma volumosa massa cística de parede espessa, dependente do ovário direito, ocupando todos os quadrantes abdominais, medindo cerca de 25x15 cm após esvaziamento de cerca de 9l de muco intra-cístico. Foi efectuada salpingooforectomia direita. O exame anátomo-patológico revelou o diagnóstico definitivo de cistadenoma mucinoso do ovário. A evolução foi favorável, sem qualquer intercorrência no pós-operatório e actualmente a criança encontra-se assintomática.

P602 **10:20 h**
**INVAGINACIÓN APENDICULAR COMO CAUSA
DE ABDOMEN AGUDO EN LA INFANCIA**

Inés Tofé Valera, Fernando Vázquez Rueda, José Antonio Acedo Ruiz, José M^o Ocaña Losa
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: La invaginación del apéndice vermiforme es una entidad clínica poco frecuente que puede ocurrir a cualquier edad, más del 50% de los casos descritos han sido en menores de 10 años. Patogenia no muy bien conocida.

Material y métodos: *Caso 1:* Varón de 11 años con antecedente de herniotomía inguinal izquierda un año antes que ingresa por dolor abdominal y febrícula, signos de irritación peritoneal. *Caso 2:* Varón de 9 años de edad con dolor abdominal y síndrome diarreico de 48 horas de evolución. Signos de irritación peritoneal.

Resultados: Ante la sospecha de abdomen agudo quirúrgico se practica laparotomía. Hallazgos intraoperatorios: Tumoraición cecal de consistencia firme que engloba a un apéndice engrosado y corto, con coprolito impactado. El estudio histológico confirma en ambos casos la invaginación apendicular con apendicitis aguda secundaria a coprolito calcificado. Ganglios mesentéricos con hiperplasia linfoide reactiva.

Conclusiones: 1) La invaginación apendicular puede ser primaria o secundaria. 2) La desinvaginación manual y apendicectomía son el tratamiento quirúrgico de elección. A veces es necesaria la resección de la base cecal. 3) Es prioritario descartar la existencia de un tumor maligno.

P603 **10:25 h**
**PECTUS EXCAVATUM: NUEVAS ESTRATEGIAS
TERAPÉUTICAS**

Cristina León Quintana, Raquel Perera Soler, Begoña Martínez Pineda, Roque Abián Montesdeoca Melián, M. del Valle Velasco González, Ángel Antonio Hernández Borges, Raúl Cabrera Rodríguez, Cristina Villafuela Álvarez, Judith Mesa Fumero, Norberto Hernández Siverio González
Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

El *Pectus excavatum* es la deformidad de pared torácica más común en el niño (1 caso/700 recién nacidos). Aunque suele ser asintomática durante la primera infancia, durante la adolescencia la cirugía reparadora resuelve las consecuencias estéticas de la deformidad. Hasta hace poco la técnica más empleada consistía en la resección de cartílagos costales anormales con elevación y estabilización del esternón (Ravitch) observando en muchos pacientes una reducción en la

capacidad pulmonar total postoperatoria. En los últimos años se ha introducido como alternativa la técnica mínimamente invasiva (Nuss) consistente en el implante durante unos 2 años de una barra metálica curva a través del mediastino anterior.

Caso clínico: Varón de 12 años de edad con antecedentes personales de asma bronquial leve persistente e insuficiencia ventilatoria nasal. Remitido a la consulta de cirugía pediátrica por presentar *pectus excavatum* sin síntomas respiratorios derivados del mismo pero con importante limitación estética. *Exploraciones complementarias:* pruebas de función respiratoria, patrón restrictivo leve; ecocardiografía, movimiento anómalo del septo interventricular; radiografía de tórax, desplazamiento de silueta cardíaca hacia hemitórax izquierdo y TAC torácico, deformidad ocasionada por depresión esternal, con desplazamiento cardíaco hacia la izquierda y diámetro mínimo anteroposterior torácico de 2.7cm. Se realizó intervención quirúrgica reparadora mediante técnica Nuss implantando barra metálica curva bajo control toracoscópico sin complicaciones intraoperatorias salvo mínimo sangrado, y con mejoría cosmética inmediata del defecto esternal. Fue dado de alta a los 5 días sin incidencias durante el postoperatorio.

Comentario: En este caso se pone de manifiesto que el abordaje quirúrgico del *pectus excavatum* mediante la técnica Nuss con respecto a la utilizada hasta ahora supone, menor tiempo operatorio y estancia hospitalaria. Igualmente la mejoría estética es inmediata y no se observan efectos adversos en la función estática o dinámica pulmonar debidas al implante de la barra metálica al contrario de lo que puede ocurrir con la Ravitch. En nuestro caso no se objetivaron complicaciones de esta técnica como el escape aéreo.

P604 10:30 h CIRUGÍA LAPAROSCÓPICA EN EL TUMOR SUPRARRENAL DEL NIÑO

Francisco Chaves Pecero, Ana Isabel Jimenez Lorente, Salvador Morales Conde, Mercedes Granero Asencio, Francisco Vela Casas, Jesús Sánchez Calero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: La puesta a punto de las técnicas de Cirugía Laparoscópica en los Servicio de Cirugía Pediátrica está posibilitando el abordaje de un número creciente de patologías, siempre en base al progresivo aumento de la experiencia del equipo quirúrgico. Así, es posible solucionar patologías cada vez mas difíciles como sucede con la Cirugía de la Cápsula Suprarrenal, abordada ya de manera standard por los cirujanos laparoscopistas de adultos.

Método: Presentamos el caso de un paciente de 2 años 4 meses de edad, que consulta de urgencia por un cuadro de gastroenteritis de 5 días de evolución. La exploración efectuada a su ingreso es normal, excepto la presencia de dos nódulos subcutáneos en hombro y muslo, y la palpación en hemiabdomen derecho de una masa que podría corresponder con tumor o asa intestinal rellena de heces. Rx simple de abdomen: asas intestinales dilatadas y masa calcificada en zona renal derecha. Ecografía abdominal: masa en glándula suprarrenal derecha de 4 cm de diámetro, de estructura heterogénea con zonas hiperecogénicas, correspondientes a san-

grado o calcificación. RM: masa sólida en glándula adrenal derecha, de 3x5 cm, que realza tras la inyección de contraste. Exámenes complementarios: Hemograma y bioquímica normales; catecolaminas en orina: elevadas (noradrenalina 76,3 ng/mg de creatinina; adrenalina 16,6 ng/mg de creatinina; dopamina 5064 ng/mg de creatinina; AVM 17,9 µg/mg de creatinina; AHV 31.2 µg/mg de creatinina); enolasa neuronal específica: 16,5 ng/ml. Gammagrafía con MIBG-I¹²³: depósito patológico del trazador en la zona de proyección correspondiente a la glándula adrenal derecha. Biopsia de nódulo subcutáneo: ganglioneuroma. Se plantea abordaje laparoscópico con cuatro trocares (dos de 5 mm y dos de 3 mm) consiguiéndose la exéresis del tumor, con ayuda de bisturí harmónico, tumor que se extrae en bolsa a través de una minilumbotomía.

Resultados: La intervención se efectúa en una hora y 40 minutos, sin incidencias negativas, siendo dado de alta a las 48 horas de la intervención. La anatomía patológica confirma la sospecha de ganglioneuroblastoma para el tumor de 6 cms y de ganglioneuroma para los nódulos subcutáneos.

Conclusiones: Consideramos que el abordaje laparoscópico de los tumores suprarrenales es posible aportando las ventajas que esta técnica ofrece.

P605 10:35 h TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG MEDIANTE DESCENSO ENDORRECTAL CON ABORDAJE TRANSANAL

José Antonio Montalvo García, Ana López Saiz, Vicente Ibáñez Pradas, José Sancho-Miñana Sánchez

Hospital General, Castellón, Casa de Salud-Hospital Católico, Valencia y Hospital 9 Octubre - Gesnou, S.A., Valencia.

Antecedentes y objetivos: Durante los últimos años se ha introducido con éxito el descenso endorrectal mediante abordaje transanal en el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung de segmento corto. Describimos la técnica quirúrgica

Material y métodos: Durante los últimos tres años se han intervenido en diferentes centros 10 pacientes (6 niñas y 4 niños) de edades comprendidas entre los 5 y los 9 meses afectados de enfermedad de Hirschsprung de segmento rectal o recto sigmoideo. Todos ellos fueron manejados mediante lavados rectales con sonda hasta el momento de la intervención sin precisar la realización de una colostomía de descarga. En todos ellos se practicó la mucosectomía con conservación de un pequeño manguito muscular de uno 4 cm de longitud, el descenso del colon sano, la resección del segmento agangliónico mediante disección del meso con ligaduras, clips y electrocoagulación así como la anastomosis coloanal a través del ano excepto en uno de ellos en el que el segmento agangliónico confirmado mediante biopsia peroperatoria alcanzaba hasta el ángulo esplénico del colon y precisó de laparotomía. 9 de los pacientes reanudaron tránsito intestinal en las 24 horas posteriores a la intervención disminuyendo su estancia en la U.C.I pediátrica.

Conclusión: En nuestra experiencia el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung mediante la técnica descrita por De La Torre es de elección en los pacientes que presenten enfermedad de Hirschsprung de segmento rectal y rectosig-

moideo pues minimiza la agresión quirúrgica evitando la realización de una laparotomía, y disminuyendo la estancia hospitalaria.

P606 10:40 h TUMOR CARCINOIDE EN LA INFANCIA, NUESTRA EXPERIENCIA EN 35 AÑOS

Luis Felipe Ávila Ramírez, José Luis Encinas Hernández,
Ana Lourdes Luis Huertas, Ane Mirien Andrés Moreno,
Laura Burgos Lucena, Emilio Burgos Lizalde,
Luis Lassaletta Carbayo, Juan Antonio Tovar Larrucea
Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: El tumor carcinoide es una rara neoplasia de origen neuroendocrino que debe ser conocida por el cirujano pediátrico por requerir conductas diferentes en sus diversas localizaciones.

Método: Revisamos retrospectivamente los casos de niños con tumor carcinoide tratados en un período de 35 años (1966-2002) en nuestro centro analizando su presentación clínica, tratamiento y seguimiento a largo plazo.

Resultados: Analizamos 9 pacientes, 5 niños y 4 niñas, con edad mediana de 13 años (rango 4-15), localizándose el tumor en el apéndice ileocecal (n = 7) y bronquio (n = 2). Ningún paciente tuvo sintomatología compatible con síndrome carcinoide ni evidencia de secreción. La localización apendicular se caracterizó por cuadro de apendicitis aguda; excepto 1, con diagnóstico de atresia de vía biliar extrahepática (AVBEH) en el cual se realizó trasplante hepático de donante cadáver con apendectomía de rutina que permitió el hallazgo. Los tumores bronquiales se localizaron 1 en bronquio izquierdo y otro en derecho; ambos tenían neumonía recidivante con tos, sibilancias y radiografía de tórax con imagen de atelectasia. Fueron tratados por resección bronquial-anastomosis y neumonectomía respectivamente. El seguimiento de los pacientes incluyó determinación periódica de ácido 5-hidroxi-indol-acético en orina. Ninguno precisó quimioterapia.

Conclusiones: A pesar de que el tumor carcinoide se origina con más frecuencia en el apéndice, puede presentarse en otras localizaciones. No suele ser preciso ampliar la resección al colon tras el diagnóstico. Puede sospecharse la forma bronquial en niños con neumonías resistentes al tratamiento, tos, sibilancias y atelectasia.

P607 10:45 h CISTADENOFIBROMA SEROSO DE OVARIO

María Isabel Gallardo Fernández, Jorge Martínez Pérez,
José L. Alonso Calderón, Raquel Porto Abal,
Alberto Ruíz Hernández, Pilar Pérez Olleros
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción: De las masas ováricas en pediatría, el 15% son tumores epiteliales de ovario. La presentación clínica más común es el dolor abdominal y en menor proporción como masa abdominopélvica. La edad media de éstos tumores es de $13,9 \pm 4$ años.

Material y métodos: Niña de 13 años que consulta por dolor abdominal recurrente de 1,5 meses de evolución sin otra sintomatología. A la exploración presenta buen estado gene-

ral, con abdomen blando, depresible y muy distendido. Se palpa una masa abdominal en hipogastrio de gran tamaño algo desplazable, sin dolor a la palpación ni defensa.

Pruebas complementarias: análisis de sangre normal. Ecografía: lesión quística de gran tamaño en pelvis mayor compatible con quiste ovárico. Tratamiento: extirpación de gran tumoración quística, de un peso de 1,2 kilos dependiente de ovario izquierdo, que se encuentra torsionado 270° en sentido horario, sin compromiso vascular. Se extirpan además una tumoración de pequeño tamaño en el meso de ovario derecho, y dos quistes unidos en mesenterio.

Resultados: La Anatomía Patológica muestra cistoadenofibroma seroso en ovario izquierdo (17 x 19 x 3 cm), cistoadenoma seroso en meso-ovario derecho (2 x 1) y quistes simples de mesenterio (mayor de 0,8 cm) con líquido peritoneal negativo para células malignas

Comentarios: Las neoplasias ginecológicas son muy poco frecuentes en niñas y adolescentes, constituyendo menos del 1% del total de tumores en niñas menores de 18 años. La mayoría de los tumores benignos se producen en prepúberes, al contrario que los malignos que aparecen en mayores de 13 años. La forma de presentación suele ser dolor abdominal crónico, si bien una torsión del tumor puede dar un cuadro agudo. Se plantea diagnóstico diferencial de una masa pélvica con quiste de ovario, apendicitis, embarazo, absceso pélvico, torsión ovárica y tumores malignos de ovario. La ecografía representa la exploración más importante en estos casos, si bien el diagnóstico definitivo lo da la anatomía patológica.

P608 10:50 h DUPLICACIÓN CECAL QUÍSTICA COMO CAUSA EN ETAPA NEONATAL DE UN CUADRO OBSTRUCTIVO INTESTINAL INTERMITENTE

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

Introducción: Las duplicaciones intestinales quísticas son anomalías congénitas muy poco frecuentes. Su localización anatómica en el ciego es muy rara con 19 casos publicados en la literatura. La obstrucción intermitente es una forma poco frecuente de presentación.

Caso clínico: Presentamos el caso de un neonato de 28 días que presenta cuadro de vómitos de 10 días de evolución, biliosos desde 24 h antes. Masa palpable en área paraumbilical derecha. Ingreso de 7 días previo a cirugía durante los cuales presento varios cuadros obstructivos con resolución clínica.

ECO abdominal: Masa quística en región paraumbilical derecha de pared gruesa y contenido líquido, posiblemente a nivel duodenal.

Gammaografía ^{99m}Tc pertecnato: Se evidencia normal distribución del trazador a nivel abdominal. No hay acúmulos patológicos de tecnecio entre estomago y vejiga que sugieran mucosa gástrica ectópica.

TAC abdominal: Lesión quística de 3.3 x 3 cm de pared gruesa en localización subhepática que contacta con colon ascendente y un asa de intestino delgado (yeyuno distal-ileon)

compatible con duplicidad intestinal. Durante intervención se objetiva duplicidad intestinal a nivel cecal, y divertículo de Méckel a 35 cm de válvula ileocecal. Se realiza resección intestinal a nivel ileo-cecal. Se realiza posterior anastomosis ileo-cólica termino-terminal. Se realiza resección de divertículo, con anastomosis ileo-ileal termino-terminal.

Anatomía patológica: Macro: En relación con válvula ileocecal existe una formación quística con un diámetro máximo de 2,5 cm que da acceso a una luz ciega con orificio de entrada de 1,2 cm.

Micro: La formación quística a nivel de la válvula ileocecal muestra una pared que aparece tapizada por una mucosa de tipo gástrica con frecuentes glándulas de tipo antral y su pared mostrando doble capa muscular.

Conclusiones: Las duplicaciones intestinales son malformaciones congénitas de muy baja incidencia. Suelen manifestarse en etapa neonatal con cuadros de obstrucción intestinal o sangrado. Suelen presentar la pared tapizada de mucosa gástrica ectópica detectable por gammagrafía. La obstrucción intermitente es una forma de presentación poco frecuente.

P609 **10:55 h** **DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO RECURRENTE COMO FORMA POCO FRECUENTE DE PRESENTACIÓN DE LINFANGIOMA MESENTÉRICO QUÍSTICO GIGANTE**

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

Introducción: El linfangioma mesentérico quístico es un raro tumor benigno congénito de etiología desconocida, más frecuente en varones y que suele diagnosticarse en la 1ª década de la vida, tras un cuadro clínico variable que se caracteriza fundamentalmente por dolor abdominal crónico recurrente, aunque a veces su debut es en forma de abdomen agudo. Su localización principal es el mesenterio yeyunal, siendo muy raros en duodeno e intestino grueso. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa junto con el asa intestinal afectada, y aunque es excepcional, pueden recidivar.

Caso clínico: Niño de 5 años de edad, sin antecedentes de interés, estudiado en la consulta de Gastroenterología Pediátrica por dolor abdominal recurrente de 4 meses de evolución. La exploración física del niño era anodina, salvo un leve aumento del volumen abdominal, con una palpación normal. Las pruebas analíticas y funcionales solicitadas fueron normales. Ante la persistencia del cuadro, se deriva a nuestra consulta, donde se solicita ecografía abdominal que muestra masa multiquística gigante en mesogastrio, de contenido homogéneo, bien delimitada, no vascularizada, con el resto de exploración dentro de la normalidad. Se decide laparotomía exploradora, encontrándose gran masa mesentérica a nivel yeyunal, bien delimitada, móvil, no adherida a planos profundos ni infiltrante. Su extirpación es relativamente sencilla, obligando a reseca el asa de delgado correspondiente al segmento mesentérico afectado y a realizar una anastomosis intestinal primaria. Se revisó el resto de la cavidad abdominal, no encontrándose otras lesiones. El análisis

en fresco de la pieza mostró una masa quística de 30 cm. de diámetro llena de un líquido lechoso, que analíticamente demostró ser quilo. El estudio anatomopatológico confirmó que se trataba de un linfangioma quístico. El postoperatorio transcurrió sin incidencias y el niño se encuentra asintomático a los 9 meses.

Conclusión: La existencia de una masa quística mesentérica nos obliga a un correcto diagnóstico diferencial posquirúrgico, basado en la histopatología de la pieza, ya que el tratamiento definitivo y el pronóstico va a depender de ello. Se distinguen actualmente 6 orígenes histológicos diferentes: quistes linfáticos, mesoteliales, entéricos, urogénicos, teratomas quísticos maduros y pseudoquistes infecciosos o traumáticos. En nuestro caso, el linfangioma quístico se trata de un tumor con proliferación de vasos linfáticos de histología benigna y con múltiples lagunas quísticas llenas de quilo, a pesar de lo cual puede recidivar tras una resección incompleta.

P610 **11:00 h** **HEMANGIOMA PLANTAR CONGÉNITO COMPLICADO CON SÍNDROME COMPARTIMENTAL DEBIDO A HEMORRAGIA AGUDA ESPONTÁNEA**

Alberto Sánchez Abuín, Iván Somoza Argibay, Jorge Liras Muñoz, Roberto Méndez Gallart, Manuel Gómez Tellado, José Ríos Tallón, Ernesto Pais Piñeiro, Diego Vela Nieto, César de la Fuente, Pedro González Herranz
Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: En 1881 Richard Von Volkman realizó la primera descripción del síndrome compartimental (SC). Consiste en elevación de presión intersticial, por encima de presión de perfusión capilar, dentro de un compartimento osteofascial cerrado, con compromiso de del flujo sanguíneo ocasionando daño tisular. Presentamos el primer caso descrito en la literatura de un síndrome compartimental en miembro inferior debido a la hemorragia de un hemangioma.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 8 años con antecedente de hemangioma cavernoso en base 2º dedo de pie dcho y parte de antepié. Acude a urgencias por cuadro de hemorragia aguda espontánea en área plantar y dolor en pie y pierna dchas. Presión intracompartimental > 30 mmHg en compartimentos plantar y dorsal. Intervención quirúrgica para descompresión de los nueve compartimentos del pie. Fasciotomía medial para descompresión de compartimentos calcáneo, medial, superficial y lateral, más fasciotomía dorsal para descomprimir antepié. El 4º día postoperatorio comenzó cuadro de fascitis necrotizante en antepié que precisó desbridamiento y antibioterapia. Posteriormente buena evolución tras seguimiento durante 6 meses.

Conclusiones: El SC es poco frecuente en la población pediátrica. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial en traumatismos (fracturas, aplastamientos), quemaduras, mordeduras serpiente, inyección de sustancias a alta presión, ejercicio exagerado, hemorragia. Las fracturas supracondíleas y tibiales diafisarias son las causas más frecuentes de SC en niños. La hemorragia aguda de cualquier etiología en una extremidad que causa un cuadro de dolor debe hacernos sospechar un SC.

P611 11:05 h ATRESIA DUODENAL. IMPACTO DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL

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

Introducción: La atresia de duodeno constituye la atresia intestinal más frecuente, con una incidencia de 1 de cada 5000 neonatos. Cuando el diagnóstico y el tratamiento no se realizan precozmente aumenta la mortalidad por aspiración y alteraciones electrolíticas. Tras el incremento de los estudios ecográficos prenatales cada vez es más frecuente el diagnóstico antes del parto. La imagen de doble burbuja aérea asociada a polihidramnios son habitualmente diagnósticos.

Casos clínicos: Presentamos los casos clínicos e imágenes prenatales de dos pacientes con diagnóstico antenatal de obstrucción duodenal. El diagnóstico antenatal fue realizado respectivamente en las semanas 25 y 27. La amniocentesis subsiguiente descartó alteraciones cromosómicas asociadas. El parto tuvo lugar en nuestro Centro de 3º nivel. La intervención quirúrgica pudo ser realizada precozmente en ambos casos, a las 5 horas del nacimiento. El posoperatorio transcurrió sin incidencias, sin relevantes complicaciones metabólicas.

Conclusiones: El diagnóstico prenatal temprano de la atresia duodenal mediante ultrasonidos y subsiguiente amniocentesis juega un papel fundamental en el consejo antenatal y en el manejo de estos pacientes. La detección prenatal permite planear el parto en una unidad obstétrica, con una resucitación rápida y una intervención quirúrgica temprana. Los pacientes diagnosticados intraútero son intervenidos más precozmente y tienen menos complicaciones metabólicas.

P612 11:10 h PAPEL DE LA LITOTRIZIA EXTRACORPÓREA CON ONDAS DE CHOQUE (LEOC) EN EL TRATAMIENTO DE LA LITIASIS CORALIFORME BILATERAL EN EDAD PEDIÁTRICA

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

Introducción: La litiasis coraliforme se presenta en < 20% de los niños con litiasis renal. En adultos el tratamiento generalmente es una combinación de nefrolitotomía extracorpórea y Litotricia Extracorpórea de Ondas de Choque (LEOC), o bien cirugía abierta convencional; no recomendándose la LEOC como tratamiento único por su bajo porcentaje de curación y sus complicaciones. Se han demostrado mayores índices de curación con LEOC en pacientes pediátricos. El manejo de la litiasis coraliforme en niños continúa siendo controvertida.

Casos: Presentamos los 2 pacientes tratados durante los últimos 2 años únicamente con LEOC con Dornier MFL 5000. *Caso 1:* Niño de 10 años con antecedentes de cólicos nefríticos. Remitido a nuestra consulta tras el hallazgo ocasional

de litiasis renal. Las pruebas de imagen evidenciaron litiasis coraliforme incompleta izquierda sin otras anomalías urológicas asociadas. La gammagrafía renal (DMSA) muestra hipofunción del riñón izquierdo (RI) con una función renal diferencial (FRD) de 42%. Tras colocación de doble J ureteral fue sometido a 3 sesiones de LEOC con anestesia general en el período de 5 meses. El número de ondas osciló entre 2500 y 3000 por sesión, con un total de 8500 ondas, y una potencia máxima de 14 kV, realizándose protección periférica. Las pruebas de imagen mostraron desaparición de los cálculos y mantenimiento de la FRD en el DMSA. *Caso 2:* Varón de 12 años que acude remitido por ITUs de repetición. Las pruebas de imagen mostraron litiasis coraliforme bilateral con hipofunción de RD y nefropatía polar izquierda FRD: RD 28%, RI 72%, sin otras anomalías. Se colocó doble J en ambos uréteres, precisó 2 sesiones de LEOC en RD (total = 6500 o.) y una potencia máxima de 14 kV. El RI precisó 5 sesiones de LEOC (total = 14000 o.) a igual potencia. Tras las sesiones que se prolongaron por 10 meses se demostró ausencia de litiasis. El DMSA de control mostró una FRD: RD 33% y RI 67%.

Conclusiones: Los pacientes pediátricos con litiasis coraliforme pueden ser tratados con LEOC monoterápico con buenos resultados. El menor volumen corporal de los niños, que proporciona mayor transmisión de las ondas de choque, asociado a la mayor fragilidad de sus cálculos, los hace más sensible a LEOC que los adultos. La colocación de dobles J ureterales durante el tratamiento previene la aparición de complicaciones obstructivas.

P613 11:15 h HAMARTOMA ESPLÉNICO EN POLO INFERIOR DEL BAZO TRATADO CON ESPLENECTOMÍA SUBTOTAL. UN TUMOR POCO FRECUENTE EN EDAD PEDIÁTRICA

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

Introducción: Los tumores sólidos del bazo son una entidad clínica excepcional, excluyendo aquellos linfomas que en su extensión sistémica afectan al bazo. Los casos recogidos en la Literatura son escasos, existiendo discrepancias entre los diferentes autores sobre su etiología y frecuencia. Parecen ser más frecuentes los benignos, como angiomas, adenomas y, principalmente, hamartomas. Los tumores malignos, como el angiosarcoma, son rarísimos. Su tratamiento ha sido, clásicamente, la esplenectomía total, asumiendo los riesgos que ello conlleva en edad pediátrica.

Caso clínico: Niña de 2 años de edad, sin antecedentes de interés, diagnosticada de esplenomegalia en el transcurso de un cuadro febril agudo de origen faringoamigdalario. Se realiza una ecografía abdominal que demostró la esplenomegalia a expensas de una tumoración sólida de unos 4 cm. de diámetro en polo inferior esplénico. Se realiza RMN abdominal, confirmándose la presencia de una masa bien delimitada, sólida, homogénea, no hipervascularizada, de 4 cm. de diámetro, en polo inferior de bazo. Tras completar inmunización antineumocócica, se decide laparotomía a través de incisión subcostal izquierda. Se libera el bazo mediante ligadura de

los vasos cortos de la curvatura gástrica mayor y se observa masa sólida única, intraparenquimatosa, de aspecto superficial blanquecino, en su tercio medio. Se diseca el hilio esplénico, observando la ramificación del paquete arteriovenoso en 4 ramas. Se ligan las 3 ramas superiores, permaneciendo viable el tercio inferior del bazo. Se procede a la esplenectomía subtotal con márgenes libres de tumoración, mediante el empleo del bisturí armónico Ultracision. El postoperatorio transcurrió sin incidencias, con retirada del drenaje abdominal a las 24 horas, sin necesidad de hemotransfusiones y con Alta hospitalaria al 6º día. La niña permanece asintomática a los 3 meses con profilaxis antibiótica. El diagnóstico anatomopatológico confirmó que se trataba de un hamartoma esplénico.

Conclusión: Los avances tecnológicos y los nuevos biomateriales permiten afrontar la cirugía del bazo de una manera más conservadora que antaño. Si a esto unimos la reducción drástica del riesgo de sepsis neumocócica al mantener tejido esplénico funcional, creemos que la hemiesplenectomía o esplenectomía subtotal son de elección al día de hoy para estas cirugías en edades inferiores a los 5 años.

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

P614

10:15 h

VALIDACIÓN DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DEL CUESTIONARIO ISAAC-ASMA BRONQUIAL FASE III

Cristina Mata Fernández, Manuel Pérez Miranda, Francisco Guillén Grima, Margarita Fernández Benítez
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El proyecto ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood) es un estudio epidemiológico de asma, rinitis y dermatitis atópica en la infancia. La fase III tiene como fin evaluar las diferencias en prevalencia e incidencia en los últimos años utilizando como punto de referencia el estudio inicial. Nuestro objetivo es validar la versión española de la fase III del cuestionario ISAAC-Asma Bronquial.

Material y método: Nº de niños participantes: 366, casos: 112, controles: 254.

-Evaluación de la Validez de criterio: S, E, VR (I. Youden), VPP, VPN.

-Estimación de la Fiabilidad (Reproducibilidad): Test-Retest, Consistencia interna (Corr. Pearson, Spearman e Intraclases, %, OR, λ^2 , Kappa, α Cronbach) y Concordancia externa (ANOVA medidas repetidas/Correl. Interclases).

Resultados: La capacidad diagnóstica de nuestro cuestionario la hemos obtenido contrastando nuestros resultados del cuestionario ISAAC con el "gold standard" de referencia (GINA 2003) siendo la pregunta de mayor sensibilidad "asma alguna vez" (96,2%). La sensibilidad global ha sido relativamente baja (64,7%), la especificidad elevada (91,6%) y los VPP y VPN satisfactorios (83,3% y 80%). La consistencia interna o concordancia entre preguntas del mismo significado viene dada por los altos porcentajes de concordancia, OR, coeficiente Kappa y por la alta significación de este coeficiente

entre mucha preguntas. Existe una extensa concordancia de la "tos nocturna, sin catarro, en los últimos 12 meses" con todas las restantes preguntas. Respecto a la concordancia externa no hay diferencias significativas en S, E, VR y VPN en los resultados de nuestro cuestionario y los de otros grupos contrastados. Sólo el VPP propio es significativamente menor que el de los otros grupos.

Conclusiones: El cuestionario ISAAC-Asma fase III en su versión española es un instrumento válido para el estudio epidemiológico del asma bronquial dadas su validez de criterio y su fiabilidad (consistencia interna y concordancia externa).

P615

10:20 h

DERMATITE ATÓPICA: DOIS CASOS CLÍNICOS EM GÊMEOS MONOZIGÓTICOS

Sandra Mesquita, Iris Maia, Miguel Taveira, Eva Gomes
Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

A dermatite atópica (DA) é a doença cutânea crónica mais frequente da infância afectando 10 a 20% da população. Está frequentemente associada a outras manifestações como a rinite e a asma. O eczema herpeticum é uma complicação rara da DA consistindo numa infecção cutânea disseminada provocada pelo vírus herpes simplex (VHS).

Os autores descrevem 2 gémeos monozigóticos com dermatite atópica desde os 3 meses de vida complicada aos 7,5 meses com o aparecimento de eczema herpeticum e posterior sobreinfecção tendo sido necessário internamento para tratamento com aciclovir e antibioticoterapia. Aos 9 meses foram referenciados à consulta de Imunoalergologia por suspeita de intolerância às proteínas do leite de vaca apresentando lesões eczematosas extensas e referindo crises de broncospasma. Da investigação, em ambos os gémeos, salienta-se IgE ligeiramente aumentada (59/176), sem eosinofilia; RAST leite e componentes classe 0/1, clara de ovo classe 3/3; gema classe 2/2; ácaros classe 3/4; testes cutâneos positivos para os ácaros do pó doméstico (DP/DF), clara e gema de ovo; serologia do VHS positiva; trombocitose e anemia hipocrômica microcítica (reconhecidas desde os 4 meses de idade interpretadas como secundárias à patologia de base); Aplicadas medidas de evicção para o ovo e ácaros e um leite totalmente hidrolisado. Foi instituída terapêutica com budesonido inalado e cetotifeno oral diariamente, além dos cuidados cutâneos adequados. A posterior prova de provocação oral com leite de vaca foi negativa o que permitiu a reintrodução do leite. Actualmente com 2 anos e meio não apresentam lesões cutâneas relevantes e estão controlados do ponto de vista respiratório. Está programado o teste de provocação com o ovo. Verificou-se a normalização do hemograma após controlo da DA. A DA é uma doença de etiologia multifactorial que tem claramente uma base genética. Estudos apontam para uma concordância de 86% nos gémeos monozigóticos. Entre os factores ambientais considerados importantes salientam-se os alergéneos principalmente os alimentares aconselhando-se um estudo imunológico completo. A evolução desta patologia é habitualmente favorável embora sejam possíveis complicações graves como as de carácter infeccioso ilustradas no presente caso.

P616 10:25 h INFECCIONES DE REPETICIÓN: ¿MOTIVO DE ALERTA?

José A. Blanca García, José Manuel Gallego Soto, Estefanía Romero Castillo, Araceli Quevedo Vía, M. Ester Guerrero Vega, Carmen Rodríguez Hernández, Antonio Atienza Contreras
Hospital Puerta del Mar, Cádiz.

Las inmunodeficiencias primarias son entidades poco frecuentes que deben sospecharse ante cuadros infecciosos repetitivos o de evolución tórpida. El diagnóstico de sospecha se ve además dificultado en la edad pediátrica ya que en esta etapa, y debido a la inmadurez inmunológica, los cuadros infecciosos constituyen la principal causa de consulta médica. **Caso clínico:** Niño de 6 años de edad que presenta cuadro de parotiditis bilateral recidivante. AP: catarros de vías altas frecuentes. Tos persistente. Adenoidectomía a los 4 años. Neumonía a los 5 años. Vacunación correcta según calendario. AF: una hermana del padre inmunodeficiencia no filiada. EF: destaca hipertrofia amigdalara. Resto normal por órganos y sistemas. **Exámenes complementarios:** hemograma, fórmula leucocitaria, y bioquímica completa normales. Cultivos de orina, heces, parásitos, y exudado faríngeo estériles. Estudio inmunológico: IgG: 179 mg/dl, Ig A: 3,7 mg/dl, Ig M: 5,3 mg/dl, Ig E menor 2 UI/ml. Isohemaglutininas a título de ? y anticuerpos frente TV a títulos bajos. Proteinograma: disminución de fracción gamma. **Radiografía de tórax:** infiltrados pulmonares bilaterales. TAC tórax: bronquiectasias. **Diagnóstico:** Inmunodeficiencia variable común. Bronquiectasias secundarias. **Tratamiento:** Gammaglobulina intravenosa mensual, antibioterapia profiláctica y fisioterapia respiratoria.

Conclusiones: 1) Las inmunodeficiencias primarias son entidades patológicas poco frecuentes (incidencia de 1/10000 RN vivos). 2) El diagnóstico de sospecha se debe establecer ante cuadros infecciosos de repetición, evolución tórpida y agentes infecciosos atípicos. Por ello la historia clínica y exploración física constituyen el principal pilar diagnóstico de sospecha. 3) La inmunodeficiencia variable común es la segunda en frecuencia tras el déficit selectivo de Ig A. Puede pasar desapercibida hasta la vida adulta. Se debe realizar un seguimiento estrecho al paciente por las potenciales complicaciones.

P617 10:30 h ERRORES FRECUENTES EN EL USO DE INHALADORES CON CÁMARA ESPACIADORA EN NIÑOS ASMÁTICOS

Fernando Oliver Jiménez, Montserrat Olivares de la Fuente, Noemí Alentado Morell, Beatriz Guillot Roselló, Mónica Mayoral, Nieves M. Domínguez Pérez, Rafael Pamies, Luis Caballero, Antonio Nieto García, Ángel Mazón Ramos
Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Objetivo: Determinar los errores más frecuentes en la utilización de inhaladores presurizados (MDI) con cámara espaciadora (CE) en pacientes asmáticos

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal sobre el manejo de MDI en 86 pacientes asmáticos con edades comprendidas entre 1 y 18 años (media = 8,03 años) que acudieron a una consulta de Alergia pediátrica. Para valorar la técnica de administración se entrega al paciente y sus familiares un MDI y una CE y se les indica que administren la medicación como hacen habitualmente.

Resultados: De los 86 pacientes evaluados 80 pacientes (93.1%) cometían al menos 1 error en la técnica. El error más frecuente en términos absolutos fue la falta de separación de 1 minuto entre inhalaciones, cometido por 54 pacientes (63%). En 60 niños mayores de 6 años, considerados capaces de aguantar la respiración, el error más frecuente fue la ausencia de apnea postinspiratoria en 47 pacientes (78%). Otros errores cometidos son: no realización de espiración previa a la inhalación (77%), no realizar una inspiración máxima (55%), no agitar la medicación antes de su utilización (42%), no realizar la inspiración lentamente (23%), no repetir inspiraciones en pacientes que pesan menos de 40 kg (17%), incorrecto cierre los labios en la boquilla de la cámara (13%) y no retirar la tapadera del inhalador antes de realizar la aplicación de la medicación (3.5%)

Conclusiones: La mayoría de los pacientes estudiados, el 93.1%, no realizan la administración de la medicación inhalada de forma correcta. La educación del paciente asmático debe hacer hincapié en evitar estos frecuentes errores.

P618 10:35 h NIÑO CORRECTAMENTE VACUNADO CON INFECCIONES REPETIDAS POR *HAEEMOPHILUS INFLUENZAE*

Moisés Sorlí García, José M. Olivares Rossell, M. del Carmen García Miranda, Lluís Marín Vives, M. Dolores Pastor Vives, Manuel Sánchez Solís de Querol, Ana García Alonso
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: En nuestro medio, las inmunodeficiencias (ID) primarias son infrecuentes (incidencia 1/20.000, excluyendo el déficit selectivo de IgA). Sin embargo, el pediatra debe pensar en estas entidades ante los casos de niños con infecciones recurrentes o atípicas. El debut habitual de una inmunodeficiencia de tipo humoral suele ocurrir entre los 6 y los 12 meses de vida (cuando desaparecen las IgG maternas), pero no debe descartarse de entrada este diagnóstico en niños de mayor edad con clínica típica.

Caso clínico: Escolar varón de 3 años, de origen brasileño, sin antecedentes familiares de infecciones severas y correctamente vacunado, que ingresa por segunda vez en el mismo mes con diagnóstico de neumonía. Durante ambos ingresos se obtienen hemocultivos positivos para *H. influenzae*, por lo que se inicia estudio inmunológico, que aporta la clave para el diagnóstico. Primera determinación de inmunoglobulinas: IgG 8 mg/dl, IgA 2, IgM 330. Ante estos resultados se diagnostica de síndrome hiper IgM y se inicia tratamiento con gammaglobulina intravenosa, con buena respuesta clínica.

Discusión: El síndrome hiperIgM es una ID primaria infrecuente, hereditaria, causada por un defecto en el gen del CD40 ligando (actualmente están identificados los defectos moleculares). La herencia puede ser ligada al cromosoma X (70%), autosómica recesiva y en casos aislados autosómica dominante. La expresión clínica de la enfermedad varía entre las distintas formas, ya que todas se caracterizan por aumento de infecciones bacterianas (similar a otras ID humorales), pero además en la forma ligada a X existe una mayor susceptibilidad a patógenos oportunistas (neumonía por *P.*

carinii). Estos pacientes a largo plazo pueden desarrollar infecciones crónicas y tumores digestivos. El tratamiento actual se basa en la administración periódica de inmunoglobulinas intravenosas, junto con el tratamiento antibiótico de las infecciones. Sin embargo, las técnicas actuales de diagnóstico molecular permiten el diagnóstico prenatal y abren la posibilidad a la terapia génica y al trasplante de médula ósea para el tratamiento definitivo.

P619 10:40 h SATISFACCIÓN Y ADHERENCIA AL TRATAMIENTO PARA LA DERMATITIS ATÓPICA (DA) EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. ESTUDIO DAES

Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria, José González Hachero, Isabel Polanco Allué, Amaro García Díez, Vicente García-Patos Briones, Antonio Zambrano Zambrano, Montse Figueras Sabater, Jordi Galera Llorca, Josep M. Díaz Castilla
Grupo de Estudio DAES, Novartis Farmacéutica, S.A., Barcelona.

Antecedentes y objetivo: Conocer los tratamientos más habituales en pacientes pediátricos con DA, la adherencia y los motivos de no satisfacción con el mismo pueden resultar de gran ayuda para el adecuado control especialmente de patologías crónicas.

Métodos: Estudio observacional, ambispectivo y multicéntrico de 9 meses de seguimiento (4 visitas). Se incluyeron pacientes pediátricos con DA según criterios de Seymour (niños de 0-24 meses) ó Hanifin & Rajka (niños de 25 meses-12 años). Se registraron variables sociodemográficas, clínicas y los tratamientos para la DA de los 3 meses previos a cada una de las visitas. Al cuidador se le administraron el cuestionario de satisfacción y el de adherencia (Morisky-Green) al tratamiento. La gravedad de la DA fue valorada mediante el IGA (Investigator Global Assessment).

Resultados: Los resultados se refieren a la visita inicial. Se evaluaron 369 pacientes con DA, 208 niños (56,4%) y 161 niñas (32,4%). El 17,1% de los pacientes presentaron una DA casi asintomática (IGA = 0 ó IGA = 1), el 34,4% leve (IGA = 2), el 37,94% moderada (IGA = 3) y el 10,56% la presentaban severa o muy severa (IGA = 4 o IGA = 5). El 81,84% de los niños recibieron algún tratamiento farmacológico para su DA en los tres meses previos a la visita inicial. Los más frecuentes fueron los corticoides tópicos (CT) y los antihistamínicos (85,09% y 46,35% de los tratados respectivamente). Se observó un incremento de uso de antihistamínicos (AH) con la gravedad de la patología, que no se observó con los CT. El 47,36% de los cuidadores declararon estar muy o bastante satisfechos con el tratamiento recibido. La satisfacción con el tratamiento decreció con la gravedad de la DA ($p < 0,001$). Un 25,5% de los pacientes mostraron una adherencia alta al tratamiento, el 61,6% moderada y el 12,89% baja no observándose diferencias según la gravedad de la DA. El 61,9% de los cuidadores dejaban de administrar la medicación cuando el niño mejoraba.

Conclusiones: Los resultados observados sobre el tratamiento de la DA, la adherencia y satisfacción con el mismo podrían optimizarse. Cubrir las necesidades terapéuticas de cada paciente junto con una adecuada información/educación del paciente por parte de los profesionales de la salud podría resultar efectivo.

P620 10:45 h INFEÇÃO, ÁCAROS E AGUDIZAÇÕES DA ASMA EM CRIANÇAS ATÓPICAS

Sandra Mesquita, Eva Gomes, Inês Lopes
Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

Introdução: A asma tem uma etiopatogenia complexa. As infecções e exposição a alérgenos, como os ácaros, parecem desempenhar um papel importante no desenvolvimento da doença em si e na precipitação de crises. Habitualmente os ácaros do pó doméstico atingem maiores concentrações entre os meses de Setembro a Abril.

Objetivos: Quantificar o número (n°) de agudizações de asma num grupo de crianças sensibilizadas ou não, a ácaros e relacionar esses episódios com a ocorrência de infecções e com períodos de maior exposição a ácaros.

Material e métodos: Analisamos retrospectivamente dois grupos de crianças asmáticas seguidas em consulta de Imunoalergologia: grupo A – asmáticos com sensibilização a ácaros ($n = 60$); grupo B – asmáticos sem sensibilização conhecida ($n = 30$). Foram avaliadas a idade, o n° de agudizações associadas a infecções e sem factor precipitante conhecido bem como a sua distribuição ao longo de um ano.

Resultados: Idades compreendidas entre 1,5 e 14 anos (média $6,6 \pm 2,7$ anos), 67% do sexo masculino. A média de idade foi significativamente maior nas crianças com asma alérgica ($7,2 \pm 2,5$ anos vs $5,6 \pm 2,8$ anos). Total de 276 agudizações, 60% associadas a infecções e 40% sem causa aparente. O n° de agudizações foi significativamente maior nas crianças com asma não alérgica ($3,9$ vs $2,7$ por ano). A distribuição das agudizações ao longo do ano foi sobreponível em ambos os grupos. Nas crianças com asma alérgica, 83% das agudizações sem factor desencadeante e 74% das agudizações com infecção ocorreram na época de maior predomínio de ácaros (Setembro a Abril), na mesma época as crianças não alérgicas apresentaram 51% das agudizações sem factor desencadeante e 81% das agudizações infecciosas. As crianças com asma alérgica tiveram menos agudizações infecciosas na época de maior concentração de ácaros ($p < 0,05$). Nos meses de Maio a Agosto as crianças não sensibilizadas tiveram mais agudizações sem factor desencadeante ($p < 0,05$).

Discussão: A infecção revelou-se uma causa major de agudização neste grupo de crianças asmáticas sendo responsável por mais de metade das agudizações ao longo do ano. Nas crianças sensibilizadas a distribuição ao longo do ano das agudizações sem causa aparente sugere que estas possam estar relacionadas com as menores concentrações de ácaros do pó doméstico nas habitações durante os meses de Verão.

P621 10:50 h NIÑA CON ANAFLAXIA POR PROTEÍNAS DE VACUNO Y CLÍNICA FRENTE A LECHE MATERNA

Noelia Colomer, Fernando Oliver Jiménez, Rafael Pamies, Luis Caballero, Ángel Mazón Ramos, Antonio Nieto García, Fernando Pineda
Hospital Infantil La Fe, Valencia y Laboratorios Diater, Madrid.

Introducción: Se ha descrito el paso de proteínas de vacuno desde la dieta de la madre a la leche materna, y no es rara la sensibilización en niños con lactancia materna exclusiva..

Caso clínico: Niña que recibió lactancia materna durante 4 meses. Al mes de edad, con la primera toma de leche adaptada, presentó urticaria y edema. Hasta los 4 meses, en varios intentos de dar leche adaptada, presentó los mismos síntomas. A partir de esa edad, tomó leche de soja, que fue bien tolerada. En estudio realizado a los 14 meses, tuvo pruebas cutáneas de 4+ y RAST clase 6 frente a fracciones lácteas. Desde entonces, toda ingesta de pequeñas cantidades de leche originaba urticaria-angioedema, y ocasionalmente crisis asmáticas. También presentó algún episodio de dificultad respiratoria sin ingesta conocida de leche. Cuando tenía 11 años de edad, su hermana lactante, alimentada al pecho, regurgitó sobre el brazo de la paciente, y ésta presentó inmediatamente un cuadro de urticaria angioedema localizado en esa zona.

Estudio inmunológico: El test de inmunoblotting con suero de la paciente mostró bandas fijadoras de IgE frente a leche materna, sobre todo alrededor de 15 kD, compatibles con lactoalbúmina, y de 66 kD, compatibles con seroalbúmina bovina. En test de inhibición de inmunoblotting con seroalbúmina bovina desaparecieron la mayoría de dichas bandas.

Conclusiones: Este caso ilustra la transferencia de proteínas heterólogas a la leche materna, y la persistencia de sensibilización en una paciente con mala adherencia a la dieta de exclusión.

P622

10:55 h

ALERGIA IGE MEDIADA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA EN PACIENTES CON ALTA SENSIBILIZACIÓN

Sonia Abió Albero, Ethel Gracia Cervero, Daniel Segura Arazuri, Ruth García Romero, Raquel Carceller Beltrán, Sara San Juan, Gema Manjón Llorente, Elena Javierre Miranda, Isabel Guallar Abadía, Javier Bone Calvo

Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Objetivos: Valorar la reactividad cutánea a diferentes fórmulas alternativas, en pacientes con una alta sensibilización a las proteínas de leche de vaca, y observar las características generales de grupo.

Métodos: Se seleccionan 8 pacientes que presentan la tasa más elevada de IgE específica frente a leche de vaca y caseína (> 100 KU/L) del total de pacientes controlados en nuestra Unidad por alergia a proteínas de leche de vaca (APLV), con edades entre 1 y 12 años. Se realizan pruebas cutáneas (PC) a leche maternizada, fórmulas alternativas (hidrolizados parciales y extensos de caseína, seroproteínas y mixtos, fórmulas de soja, hidrolizado de soja y fórmula elemental) y huevo, en dos revisiones consecutivas anuales. Dichas pruebas son realizadas e interpretadas por el mismo personal especializado. Se analizan los datos de la historia clínica y su evolución.

Resultados: Todas las PC a fórmulas hidrolizadas son positivas excepto tres (dos hidrolizados extensos de caseína en un paciente, y un hidrolizado extenso de seroproteínas en otro), siendo las PC a fórmulas de soja y elemental negativas en todos ellos. Dos presentan dermatitis atópica. Cinco tienen antecedentes familiares de atopia. Siete tienen hermanos y ninguno de ellos ha presentado APLV (un mellizo). Todos estuvieron sensibilizados al huevo, persistiendo en tres de ellos. Cinco presentan sensibilización a neumoaerígenos. Todos excepto uno recibieron lactancia materna exclusiva. La clínica

inicial fue cutánea y/o gastrointestinal, y en uno también respiratoria. Cinco han tenido algún contacto accidental en el último año, con clínica respiratoria tres, uno disfgia y otro urticaria aislada. Todos toleran ternera (con prueba de provocación oral) y soja.

Conclusiones: 1) Los pacientes con una elevada sensibilización a la leche de vaca presentan PC positivas a fórmulas hidrolizadas parciales y extensas, en mayor o menor medida. 2) Todos ellos presentan PC negativas a fórmula elemental y de soja, siendo éstas bien toleradas. 3) Todos toleran ternera. 4) Todos han presentado alergia a proteínas de huevo. 5) Ninguno ha tenido hermanos con APLV. 6) Todos, habían recibido lactancia materna exclusiva, excepto uno lactancia mixta.

P623

FIEBRE RECURRENTE

María Bueno Delgado, M. Soledad Camacho Lovillo, Félix Cosserria, Pilar Rojas Fera, Francisco de la Cerda Ojeda, Cristina Montero, Cristina Casas, Ana Sánchez, Julia Fijo
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: Con esta denominación se engloba un grupo de enfermedades caracterizadas por la aparición de fiebre que se manifiesta de forma recurrente, acompañada de signos inflamatorios en distintas localizaciones. Suelen comenzar durante la infancia. Algunas tienen carácter familiar.

Material y métodos: Presentamos tres casos de niños con síndromes febriles periódicos diagnosticados en nuestro hospital en los últimos dos años. *Caso 1:* Paciente que ingresa al nacimiento por hepatoesplenomegalia y sepsis precoz. Posteriormente ha presentado múltiples brotes de fiebre y hepatoesplenomegalia sin causa infecciosa aparente, algunos de ellos graves que necesitaron cuidados intensivos. Pruebas complementarias: Cultivos negativos, leucocitosis con linfopenia, anemia multifactorial que ha precisado transfusiones, aumento de reactantes de fase aguda durante los brotes, biopsia hepática con cirrosis, biopsia de piel normal, médula ósea normal, ANA positivo, Anticuerpos antifosfolípidos Ig M positivos, estudio inmunológico con aumento de Ig D, aumento de Ig A y disminución de Ig G. Heterocigota para las siguientes mutaciones de gen de la mevalonatinasa: Hexón 9: I268T, hexón 11: V377I. Actualmente tiene seis años y continúa presentando cuadros febriles aunque de menor gravedad. *Caso 2:* Paciente que desde los diez meses presenta varios episodios febriles acompañados de adenopatías y exudado amigdalar. Además presentó gastroenteritis aguda, infecciones urinarias y herpanginas. En el estudio inmunológico se apreció ausencia de expresión de CD212 y capacidad de oxidación de los granulocitos disminuida, control posterior dentro de la normalidad. Se realizaron hemogramas seriados descartándose neutropenia cíclica. La serología para diferentes virus, los cultivos faríngeos y la médula ósea fueron normales. ANA positivo. Actualmente tiene cuatro años, está en tratamiento con cimetidina y la evolución ha sido buena. *Caso 3:* Paciente con cuadros febriles recurrentes que se diagnostica de síndrome Hiper Ig D.

Conclusiones: En niños con cuadros febriles de repetición, lo más probable es que las causas sean infecciones comunes. Habrá que estudiar si están dentro de los límites normales o se pueden sospechar inmunodeficiencias. Dentro del diag-

11:00 h

nóstico diferencial debemos incluir los síndromes febriles periódicos en los que no intervienen agentes externos, sino una función anómala de la respuesta inflamatoria.

P624 11:05 h PAPEL DE LOS TESTS CAP® Y PHADIATOP INFANT® EN UNA CONSULTA DE ALERGI A PEDIÁTRICA

Fernando Oliver Jiménez, Mónica Mayoral, Javier Soriano, Rosario Vallejo, Carmen Sorita, Luis Caballero, Rafael Pamies, Ángel Mazón Ramos, Antonio Nieto García
Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Introducción: La IgE tiene gran afinidad por fijarse a tejidos, por lo que las pruebas cutáneas (PC) se consideran "a priori" más sensibles que los tests de IgE sérica específica de alérgenos (CAP) o de mezcla de alérgenos (Phadiatop infant®). **Material y métodos:** En 102 niños con síntomas de posible etiología alérgica se realizó test Phadiatop infant®, y estudio alergológico individualizado por prick test y RAST-CAP frente a los alérgenos que por anamnesis pudieran causar sus síntomas. Aquellos que presentaron prick test con área de la pápula mayor del 25% del área de la histamina y/o RAST-CAP > 0,35 U/mL se consideraron sensibilizados.

Resultados: Obtuvimos los siguientes resultados de PC y CAP® por alérgenos en aquellos niños que estaban sensibilizados, y en quienes se realizaron ambos tests:

	D. Pter	D. Far	Alternaria	Perro	Gato	Polen	Leche	Huevo
PC+ CAP+	14	13	6	3	6	6	0	1
PC+ CAP-	2	1	2	0	0	1	0	0
PC- CAP+	0	1	0	3	0	2	1	3

Por otro lado, todos aquellos con CAP positivos en que se realizó Phadiatop infant®, este fue positivo, excepto un resultado negativo con un CAP de clara de huevo de 0,40 U/mL.

Conclusiones: En casos de PC positivas el CAP se puede utilizar para medir de forma objetiva el nivel de sensibilización, para decisión de selección de inmunoterapia y para control evolutivo. En caso de PC negativas, un resultado positivo de Phadiatop infant® puede indicar la conveniencia de hacer tests CAP frente a alérgenos frecuentes sospechosos por historia o por exposición. Los alérgenos poco frecuentes, no incluidos en el Phadiatop infant® deben ser estudiados de forma individual.

P625 11:10 h ENSAYO CLÍNICO TERAPÉUTICO EN NIÑOS ASMÁTICOS CON EXTRACTO ALERGÉNICO DE DERMATOPHAGOIDES PTERONYSSINUS

José Víctor González Abreu, Olimpo Rodríguez Santos
Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña, Camaguey (Cuba).

Ensayo fase II, controlado, aleatorizado, donde se realizó el esquema de hiposensibilización, utilizando dosis de incremento, que se calcularon por potencia en unidades biológicas, variando el volumen a inyectar de cada una de las diluciones según sensibilidad. Las mismas se preparan a partir de 10 000 BU, realizando diluciones seriadas 1:10 en solu-

ción diluyente albúmina, hasta 10 BU. Se conformaron dos grupos de 30 pacientes cada uno de entre 5 y 15 años y de ambos sexos diagnosticados como asmáticos extrínsecos, con o sin manifestaciones de rinitis y/o conjuntivitis con ataques de frecuencia y severidad moderada y fueron diagnosticados clínicamente como Pacientes sensibles al alérgeno Dermatophagoides Pteronyssinus demostrado por prueba de punción cutánea positiva (> 3 mm). El primer grupo fue tratado con el extracto de ácaro D. Pteronyssinus. El grupo control recibió el tratamiento convencional y debido a consideraciones éticas y de seguridad ambos recibieron broncodilatadores y esteroides según necesidades. Para la administración del alérgeno se utilizó la vía subcutánea, con inyección de volúmenes variables, realizándose la hiposensibilización semanalmente. Pasaron a la fase de mantenimiento cuando alcanzaron la dosis que contenía la concentración máxima tolerada y recibían en este caso, inyecciones cada 4 semanas. Durante el período de tratamiento se determinó el consumo de broncodilatadores y se midió el PEF en ambos grupos. Hubo mejoría del PEF, en el grupo de estudio con respecto al control con diferencias significativas ($p < 0,05$) entre las consultas. En el grupo control, las diferencias no fueron significativas ($p > 0,05$). El consumo de broncodilatadores, fue menor en los tratados con inmunoterapia, para un Riesgo Relativo (RR) = 0,51, Intervalo de Confianza (IC) de 95%, 0,35, 0,69. El consumo de esteroides descendió en los tratados con inmunoterapia (RR = 0,43, IC 95% 0,31, 0,64). Conclusiones. La inmunoterapia subcutánea reduce el riesgo de asma y el consumo de broncodilatadores y esteroides, en niños.

P626 11:15 h INMUNOTERAPIA SUBLINGUAL CON EXTRACTO ALERGÉNICO DE DERMATOPHAGOIDES PTERONYSSINUS EN NIÑOS CON ASMA BRONQUIAL

Olimpo Rodríguez Santos, José L. García Sánchez,
Susana Brizuela Pérez

Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña, Camaguey (Cuba).

Antecedentes: La Inmunoterapia subcutánea en alergia, no está exenta de molestias y riesgos al paciente, por lo que se están ensayando métodos alternativos de tratamiento.

Objetivo: Conocer el comportamiento de la Inmunoterapia sublingual con Dermatophagoides pteronyssinus (Dp) en niños asmáticos.

Material y métodos: En 50 asmáticos de entre 6 y 15 años, se realizó un ensayo clínico terapéutico. Por asignación aleatoria, 25 de ellos recibieron Inmunoterapia sublingual y el resto tratamiento farmacológico según gravedad de los ataques. Los 50 niños tenían como denominador común antecedentes atópicos familiares y personales, pruebas cutáneas positivas a ácaros domésticos e IgE total elevada. El D. Pteronyssinus se aplicó en concentraciones de 500 Unidades Biológicas (UB), 1000 UB, 2000 UB, 5000 UB, 8000 UB y 10 000 UB. Se registraron cuantitativamente las visitas a consultas de urgencias así como el consumo de esteroides antes y durante el ensayo. A cada miembro de los dos grupos se les determinaron los valores del PEF cada 30 días. Se utilizó el test χ^2 de homogeneidad para ver si se mantenían las proporciones en ambos grupos, el test de Freedman para determinar o

diferenciar entre los controles y Mantel – Haenzel para el análisis de asociación entre los dos grupos. Se determinó el riesgo relativo y el intervalo de confianza del 95%.

Resultados: Los valores del PEF, al cabo de 24 meses, eran iguales o mayores del 80% en 76% del total tratado con IS ($p < 0,05$). En el control, se mantuvo el PEF en valores estables y al final del estudio un 24%, tenían cifras iguales o mayores de 80% ($p > 0,05$). En atención de urgencia comparando la IS con los que no la recibieron el $RR = 0,36$, IC de 95% 0,15, 0,84, $p = 0,009$ y con respecto al consumo de corticosteroides, $RR = 0,27$, IC de 95% 0,10, 0,69, $p = 0,001$.

Conclusiones: La inmunoterapia sublingual, reduce el riesgo de asma en niños.

P627

11:20 h

RESULTADO VIROLÓGICO POSITIVO TRAS TERAPIA DE RESCATE CON LOPINAVIR/RITONAVIR EN NIÑOS INFECTADOS POR EL VIH-1 EN TRATAMIENTO PREVIO CON UN INHIBIDOR DE LA PROTEASA

Salvador Resino Marañoñ, José M^o Bellón Cano, Isabel Galán, José Tomás Ramos Amador, M. Isabel de José Gómez, M^o Isabel González, M. Dolores Gurbindo Gutiérrez, María José Mellado, Esther Cabrero, M. Ángeles Muñoz Fernández Estudio Multicéntrico, Madrid.

Antecedentes: Lopinavir/ritonavir (LPV/r) ha demostrado actividad antiviral en pacientes infectados por VIH.

Objetivo: Analizar la respuesta virológica a la terapia con LPV/r en niños infectados por el VIH-1 en tratamiento previo con un inhibidor de la proteasa (IP).

Pacientes y métodos: Sesenta y siete niños VIH-1+ en terapia con LPV/r fueron incluidos en un estudio de cohorte observacional prospectivo multicéntrico. Las variables consideradas fueron carga viral indetectable (CVi; $CV \leq 400$ copias/ml) y fallo virológico después de CVi con un repunte de $CV > 400$ copias/ml. La CV y el genotipo de los aislados VIH-1 se midieron utilizando ensayos estándar.

Resultados: El 83,5% de los niños tuvo una caída de 1 log₁₀ CV, incluyendo el 65,6% que alcanzaron CVi. Los niños con más de 2 cambios de terapia antirretroviral (TAR) o con más de 5 drogas, necesitaron una mediana de tiempo de 3-4 meses más que los niños con 2 o menos cambios de TAR, o 5 drogas o menos previas a la terapia con LPV/r, para alcanzar esos valores. La proporción relativa (PR) fue 2,2 ($p = 0,038$) y 1,9 ($p = 0,050$) respectivamente. Los niños con $CD4+ > 15\%$ ($p = 0,122$), $CV \leq 30.000$ ($p > 0,001$) copias/ml, y edad mayor a 12 años ($p = 0,096$) lograron un control temprano de la CV durante el seguimiento. Los niños con fallo virológico o repunte de la CV, tuvieron valores basales más altos de CV, menores linfocitos T $CD4+/mm^3$, y habían tomado un mayor número de drogas antes de la terapia con LPV/r. Los niños VIH con un nuevo NRTI, o IP, o IP más un NNRTI en el régimen actual, tuvieron una mejor respuesta virológica que los niños sin esas drogas. Además, los niños con menos de 6 mutaciones en el gen de la proteasa tuvieron una PR de 2,31 para alcanzar CVi.

Conclusiones: La TARGA incluyendo LPV/r induce efectos beneficiosos en la respuesta virológica, y es una opción efectiva como terapia de rescate en niños infectados por VIH-1 con un tratamiento previo con IP

P628

11:25 h

VALIDACIÓN DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DEL CUESTIONARIO ISAAC-DERMATITIS ATÓPICA FASE III

Cristina Mata Fernández, Manuel Pérez Miranda, Francisco Guillén Grima, Margarita Fernández Benítez Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El proyecto ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood), ha hecho posible conocer la prevalencia mundial de las enfermedades alérgicas infantiles, medida con un mismo instrumento. Es obligado validar las distintas versiones idiomáticas del mismo, para dar objetividad a sus resultados. Nos disponemos a validar la versión española de la Fase III del ISAAC-Dermatitis Atópica.

Material y método: Nº de niños participantes: 366, casos: 44, controles: 322.

-Evaluación de la Validez de criterio: S, E, VR (I. Youden), VPP, VPN

-Estimación de la Fiabilidad (Reproducibilidad): Test-Retest, Consistencia interna (Corr. Pearson, Spearman e Intraclass), %, OR, λ^2 , Kappa, α Cronbach) y Concordancia externa (ANOVA medidas repetidas/Correl. Interclases)

Resultados: La validez de criterio de nuestro cuestionario la hemos obtenido contrastando nuestros resultados con el "gold standard" (Williams, 1994). La mayor sensibilidad diagnóstica se obtuvo con la pregunta referente a "alguna vez eczema o dermatitis atópica" (90,7%). La sensibilidad global del cuestionario ha sido del 73%, siendo mayor la especificidad (89,8%), el VPP del 69,2% y el VPN del 91,4%. Es muy elevada -93%- la concordancia entre "alguna vez manchas rojas que pican y que aparecen y desaparecen al menos 6 meses" y "manchas rojas que pican de localización característica", e igualmente elevada -92%- la correlación de la primera de ellas con "haber tenido alguna vez eczema o dermatitis atópica". También se han establecido otras importantes concordancias. Al comparar nuestros resultados con los de otros grupos de trabajo, no encontramos diferencias significativas en S, E y VPN. Nuestro VPP es superior al de otros grupos de trabajo.

Conclusiones: La versión española de la Fase III del cuestionario ISAAC-Dermatitis atópica cumple unos criterios de validez de criterio y fiabilidad (consistencia interna y correlación externa) que lo acreditan como instrumento válido para proseguir el estudio epidemiológico de la Dermatitis atópica.

P629

11:30 h

SEGURIDAD Y RESPUESTA CLÍNICA DE LA INMUNOTERAPIA

Carina Llopis Baño, Cristina García, Ana M. Martínez-Cañavate Burgos Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Objetivo: Analizar la tolerancia de la inmunoterapia (IT) y su respuesta clínica en niños de edades entre los 5 y 14 años.

Material: Se controlan 45 niños diagnosticados de rinitis y/o asma extrínseco, sensibilizados a pólenes, en tratamiento con IT durante el 2002. Valorándose en ellos; la aparición de reacciones adversas a la administración de la misma y; la respuesta clínica: gravedad y necesidad de tratamiento para su control. Se utilizan extractos depot de pólenes.

Resultados: Se administran 635 dosis: *a*) no produciéndose ninguna reacción sistémica. *b*) reacciones locales: 3 (0,47%). Modificación de la vacuna: *a*) no precisaron suspensión de la IT. *b*) si algún ajuste de dosis.

De los 45 pacientes conseguimos mejoría clínica de su asma o rinitis en 35 de ellos (77,78%). En 10 de los niños, no se producen cambios en la gravedad de la clínica ni en la necesidad del empleo de medicación (22,22%).

Conclusión: Número de reacciones adversas mínimo. No reacción sistémica. Buena respuesta clínica en alto porcentaje. Se recomienda el empleo de IT por su seguridad y eficacia en el control de los síntomas.

P630

11:35 h

VALIDACIÓN DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DEL CUESTIONARIO ISAAC-RINITIS ALÉRGICA FASE III

Cristina Mata Fernández, Manuel Pérez Miranda, Francisco Guillén Grima, Margarita Fernández Benítez
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La Fase III del proyecto ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood) tiene como fin evaluar las diferencias ocurridas en los últimos años en prevalencia e incidencia del asma bronquial, rinitis alérgica y dermatitis atópica, utilizando como punto de referencia el estudio inicial (Fase I). Nuestro objetivo es validar la versión española del cuestionario ISAAC-Rinitis alérgica Fase III.

Material y método: Nº de niños participantes: 366, casos: 73, controles: 293.

-Evaluación de la Validez de criterio: S, E, VR (I. Youden), VPP, VPN

-Estimación de la Fiabilidad (Reproducibilidad): Test-Retest, Consistencia interna (Corr. Pearson, Spearman e Intraclass), %, OR, λ^2 , Kappa, α Cronbach) y Concordancia externa (ANOVA medidas repetidas/Correl. Interclases)

Resultados: Para estimar la validez de criterio contrastamos nuestros resultados con el "gold standard" (Int. Cons. Rep. Diagn. Mang. Rhin; ICRDMR, 1994). La pregunta de mayor sensibilidad diagnóstica fue la referente a "síntomas nasales, sin catarro, en los últimos 12 meses" (93,7%) que representa la prevalencia actual de rinitis. La sensibilidad global ha sido del 76%, la especificidad del 75,6% y los VPP y VPN de un 56,9% y 88,1%. Existe una elevadísima concordancia entre preguntas del mismo significado siendo los porcentajes de concordancia obtenidos de alrededor del 90%. El mayor grado de correlación (98%) ha sido el encontrado entre "síntomas nasales, sin catarro, alguna vez" y "síntomas nasales, sin catarro, en los últimos 12 meses" lo cual confirma la baja tendencia a la remisión de la rinitis alérgica. Respecto a la concordancia externa no hay diferencias significativas ni en S ni en E entre nuestros resultados y los de otros grupos. Es significativamente inferior el VPP propio y significativamente superior el VPN propio.

Conclusiones: Dados los resultados obtenidos al validar la versión española del cuestionario ISAAC-Rinitis alérgica fase III, consideramos que éste es un instrumento válido y fiable (concordancia interna y externa) para el estudio epidemiológico de la rinitis alérgica

P631

11:40 h

EXANTEMA URTICARIAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE HIDATIDOSIS HEPÁTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Sheila Sánchez Gonzalo, Raquel Real Terrón, Ali Abdelkader Abdala, Silvia Robles Febrer, Manuel Portillo Sánchez, Antonio Vilela Serrano, Esther Piñan López, Isabel Sáez Díez, Santiago Roldán Calvo, José M. Arroyo Fernández
Hospital del Insalud de Mérida, Badajoz.

Introducción: La urticaria es una reacción dérmica inflamatoria, cuya lesión característica es el habón, habitualmente pruriginoso. Esta producida tanto por mecanismos inmunológicos como no inmunológicos, desencadenados por múltiples causas, en la mayoría de los casos desconocidas.

Caso clínico: Paciente de 11 años que acude por presentar cuadro de 48 horas de evolución, caracterizado por pápulas, induradas, eritemato-violáceas, no dolorosas ni pruriginosas, migratorias de inicio en extremidades inferiores con posterior generalización al resto de la superficie corporal. Siete días antes presentó cuadro autolimitado de fiebre y dolor abdominal tratado con amoxicilina-clavulámico, paracetamol y espasmolíticos.

Antecedentes familiares: poliquistosis renal en familia materna.

Antecedentes personales: ambiente rural, contacto con animales. Resto sin interés.

Exploración: Lesiones dérmicas descritas previamente. Hígado palpable a 2 cm de reborde costal derecho, no doloroso. Resto dentro de la normalidad.

Pruebas complementarias: Hemograma: serie roja y plaquetas normales. Leucocitos: 17.800 (N 75%, Eo 11%) Coagulación normal. VSG 11. Bioquímica general y transaminasas normales. PCR 12 mg/l. Proteinograma, Ig A, M, G normales. Ig E > 1.000 UI/l. C3-C4 normales. ASLO, FR, ANA negativos. Serología CMV, VEB, VHA, VHB, VHC negativas. Mantoux negativo. Coprocultivo, parásitos en heces negativos. Serología hidatidosis: 1/10240. Rx tórax normal. Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia leve. Masa quística en lóbulo hepático derecho, bien delimitada con membrana gruesa plegada en su interior compatible con quiste hidatídico.

Conclusiones: 1) Ante una urticaria no deberíamos limitarnos a un tratamiento sintomático. 2) Puede ser manifestación de múltiples patologías, que requieran terapéutica y seguimiento específico.

P632

11:45 h

SÍNDROME DE PFAPA. SÍNDROMES DE FIEBRE PERIÓDICA

Esther Toral Rodríguez, Sergio Pinillos Pisón, M^a Antonia Martín Mateos, Juan José García García, José Ignacio Sierra Martínez
Hospital San Joan de Deu, Barcelona.

El síndrome de PFAPA fue descrito inicialmente por Marshall en 1986, caracterizado por episodios recurrentes de fiebre periódica, aftas orales, adenopatías y faringitis. Acontece en niños menores de 5 años y se caracteriza por episodios febriles de periodicidad mensual, siendo normal el desarrollo pondo-estatural del paciente y en ausencia de patología orgánica responsable de dichos episodios. La importancia de conocer esta patología radica en su frecuencia (muy proba-

blemente infradiagnosticado), la necesidad de orientar a la familia (no es una patología grave, no deja secuelas y se autolimita de forma espontánea), la mínima rentabilidad diagnóstica de otras exploraciones complementarias (todas ellas inespecíficas) y la existencia de un tratamiento eficaz que aborta rápidamente el episodio (prednisona en monodosis a 2 mg/kg), evitando parcialmente el absentismo escolar habitual en estos niños. Presentamos los casos clínicos de 7 pacientes, con edades comprendidas entre los 18 meses y los 6 años, 5 varones y 2 hembras, todos ellos con períodos de evolución de la sintomatología superior un año, con las características clínicas descritas, datos de laboratorio inespecíficos y con una favorable y precoz respuesta al tratamiento corticoideo en monodosis. El síndrome de PFAPA está englobado dentro de los denominados síndromes de fiebre periódica, hereditarios y no hereditarios, presentamos una tabla con los datos que caracterizan cada uno de estos síndromes, destacando la reciente posibilidad de realización de diagnóstico genético en 4 de ellos.

NEUMOLOGÍA

P633 10:15 h HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE MORGAGNI DE PRESENTACIÓN TARDÍA

Josefina Márquez Fernández, M. Ángeles Carrasco Azcona, M. del Carmen Medina Gil, Laura Acosta Gordillo, Anselmo Andrés Martín
Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

Introducción: Las hernias diafragmáticas congénitas suceden en uno de cada 2200 recién nacidos vivos, y de todas ellas, las de Morgagni representan la minoría (3%). Se produce a través de un defecto diafragmático retroesternal posiblemente debido a una alteración en el desarrollo del septum trasverso y raramente asocian otras malformaciones congénitas. El 90% de ellas tienen localización derecha, el 8% bilateral y sólo un 2% son izquierdas. Su presentación es variable, desde un hallazgo radiológico casual hasta síntomas digestivos, dolor torácico, disnea y tos, e incluso cuadros agudos por estrangulación en un 10% de los casos. El diagnóstico se realiza mediante Rx de tórax, ecografía, estudio digestivo con contraste y TC o RM. El tratamiento es quirúrgico, mediante cirugía laparoscópica. El pronóstico en los casos de presentación tardía es más favorable debido a que no asocian hipoplasia ni hipertensión pulmonar.

Caso clínico: Niña de 8 años ingresada por ingestión accidental de tóxico no volátil, en la que se detecta imagen inflamatoria en LII al realizar Rx de tórax. AP: Polihidramnios. CIR. Ingreso por hipotonía, dificultad en la alimentación y rasgos dismórficos. Rx tórax y abdomen en período neonatal, normales. Ecografía abdominal normal. Estudio gastro-esofágico al 4º mes, normal. Cariotipo: delección brazo largo del cromosoma 9. No antecedentes de problemas respiratorios. *Exploración al ingreso:* BEG. Retraso psicomotor, obesidad e hipotonía muscular. Abdomen globuloso, depresible, sin visceromegalias. Auscultación cardiopulmonar: hipoventilación de hemitorax izquierdo. Rx tórax: imagen inflamatoria que ocupa la mayor par-

te de hemitorax izquierdo. TC torácico: Ocupación del hemitorax por contenido intestinal en región anterior que se extiende hasta vértice pulmonar izquierdo. *Diagnóstico:* Hernia de Morgagni de presentación tardía y hallazgo casual.

Conclusiones: 1) Aunque constituye una rara entidad, debemos pensar en la posibilidad de su diagnóstico ante imágenes radiográficas persistentes y/o inexplicables. 2) Una radiografía previa normal no excluye la posibilidad de encontrar una imagen posterior patológica compatible con una hernia congénita. 3) La realización de TC constituye una gran aportación al estudio de masas torácicas inespecíficas, obviando actualmente métodos diagnósticos como enema opaco.

P634 10:20 h ESTENOSIS BRONQUIAL DE DIAGNÓSTICO CASUAL

Jaime Lozano Blasco, Josefina Díaz Ledo, Adriana Cordón Torrell, Óscar García Algar, Antonio Martínez Roig, Rosa M. Busquets Monge
Hospital del Mar, Barcelona.

Presentamos el caso de un niño de 5 años de edad que es remitido a urgencias de pediatría por sospecha de compresión bronquial extrínseca.

Caso clínico: Previamente visitado en consulta externa de neumología infantil por bronquitis de repetición. En la primera visita destaca antecedente de otitis de repetición e hipertrofia adenoidea. El niño no vuelve a la consulta. A los 10 meses, acude a su médico por tos y dolor torácico. Se le realiza una radiografía de tórax: opacificación del hemitórax derecho, amputación del bronquio principal derecho, con pérdida de volumen del pulmón derecho y desplazamiento mediastínico, insuflación del pulmón izquierdo. Es remitido a urgencias del hospital. A la exploración: ausencia de fiebre, tos seca, dolor torácico derecho al toser, hipoventilación y matidez de todo el hemitórax derecho en plano posterior, con soplo tubárico superior. Con el diagnóstico de posible aspiración de cuerpo extraño o compresión extrabronquial se le realiza una TC torácica: oclusión completa del bronquio principal derecho, no identificándose los lobares, lo que condiciona una pérdida de volumen con retracción mediastínica; consolidación parenquimatosa perihiliar derecha y lobar inferior homolateral que podría ser secundaria a la existencia de secreciones o sobreinfección. A las 48 horas la TC se ha normalizado. Se realiza una broncoscopia en la que no presenta alteraciones a nivel laringotraqueal; el árbol bronquial izquierdo es normal; hipertrofia de la mucosa del árbol bronquial derecho de forma difusa que causa estenosis parcial de la entrada del lóbulo superior derecho, estenosis difusa de bronquio lobar del lóbulo medio y estenosis importante de la entrada del segmento de Nelson.

Conclusiones: La estenosis aislada congénita de un bronquio es rara. Asienta por lo general en los bronquios principales y puede predisponer a infecciones crónicas y recurrentes debidas al deterioro del drenaje de las secreciones. El diagnóstico es broncoscópico. El tratamiento quirúrgico no está indicado, teniendo en cuenta la dificultad que supone por la inaccesibilidad y el pequeño tamaño de la lesión, y que sería necesario la resección de varios segmentos pulmonares afectados. Por lo tanto, el tratamiento debe ser sintomático con antiinflamatorios de mantenimiento y drenaje de las secreciones en las agudizaciones.

P635**10:25 h****EOSINOFILIA PULMONAR EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO**

Miriam Blanco Rodríguez, Cristina Ruiz Serrano, M^ª Verísima Barajas Sánchez, Ruth González Crisóstomo, Olga Serrano Ayestarán, Nieves Domínguez Garrido, Mercedes Bernacer Borja
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Introducción: Las eosinofilia pulmonares son una patología poco frecuente en pediatría, caracterizada por presentar infiltrados pulmonares y eosinofilia sanguínea.

Anamnesis: Paciente de 15 años de edad con cuadro de tos seca de 5 meses de evolución, junto con eosinofilia e infiltrados pulmonares. Episodio autolimitado de broncoespasmo al inicio de la sintomatología. Afebril.

Antecedentes: Dengue hace 4 años. No alergias conocidas.

Exploración física: Buen estado general. AC rítmica y sin soplos. AP: buena ventilación bilateral sin ruidos patológicos. Resto normal.

Pruebas complementarias: SE: leuc 6130 (41% L, 5% M, 30% S, 22,8% Eo), Hb 13,2 g/dl, plaquetas 309.000. Bioquímica sanguínea normal. Sistemático de orina normal. Mantoux negativo. IgE total normal. Factor reumatoide negativo. Rx tórax (al inicio del cuadro): infiltrado lóbulo inferior bilateral. TC torácico: infiltrado en segmento superior de ambos lóbulos inferiores. Rx tórax (al ingreso): normal. Fibrobroncoscopia: presencia de 9% de eosinófilos en lavado broncoalveolar. Macrófagos sin siderofagia ni cambios citopáticos virales. Ausencia de gérmenes y parásitos. Citología benigna. Estudio negativo para P. Carinii y bacilos ácidoalcohol resistentes. Cultivo para micobacterias y virus negativo. Parásitos en heces negativo. Pruebas alérgicas negativas (incluido RAST a mohos y hongos). Estudio de autoinmunidad (ANCAs y ANOEs) negativo. IgG toxocara canis negativa.

Evolución: Se inicia tratamiento con prednisona oral (1 mgr/Kg/día). Mejora progresivamente la clínica, normalizándose la cifra de eosinófilos una semana después. Se realizan controles periódicos, pudiendo retirarse el tratamiento al mes.

Conclusión: 1) Las eosinofilia pulmonares pueden responder a múltiples etiologías, siendo su presentación clínica muy variable. 2) Debido a la potencial gravedad de estas patologías, se debe emplear metodología diagnóstica exhaustiva, principalmente en pacientes con compromiso respiratorio severo. 3) Los corticoides constituyen el tratamiento de elección existiendo, en la mayoría de los casos, una evolución favorable con ausencia de recaídas.

P637**10:35 h****VALORACIÓN DE LA FUNCIÓN CARDÍACA EN PACIENTES AFECTOS DE FIBROSIS QUÍSTICA**

Leonor Bardallo Cruzado, Martín Navarro Merino, Guadalupe M. Pérez Pérez, Fco. Javier Moya-Angeler Plazas, M. del Mar Romero Pérez, Manuel Carrasco Rangel, José González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: Las complicaciones cardíacas de la fibrosis quística (FQ) pueden ser de dos tipos: el cor pulmonare secundario a enfermedad pulmonar crónica del niño mayor y la insuficiencia cardíaca aguda del lactante con fibrosis miocárdica.

Objetivos: Valorar la morfología y la función cardíaca en pacientes afectos de FQ con ecocardiografía. Correlacionar el score clínico, radiológico y la función pulmonar de los pacientes.

Material y método: Estudio descriptivo, transversal, analizando edad de comienzo de la enfermedad, edad de diagnóstico genético, tiempo de evolución de la enfermedad, genotipo, tipo de compromiso predominante (respiratorio o digestivo), score de Shwachman-Kulcyclci, score de Bhalla, función pulmonar y ecocardiografía. Los resultados se analizaron con el programa estadístico SPSS.

Resultados: Se estudian 13 pacientes con edades comprendidas entre 2 y 20 años. La edad media de inicio de los síntomas fue de 1,96 años. La edad media de diagnóstico genético es de 6,25 años. El tiempo medio de evolución de la enfermedad es de 10,11 años. Los genotipos encontrados son: deltaF508/N en 5 pacientes, ΔF508/ΔF508 en 2, G542X/ΔF508 en 1 al igual que los genotipos R1162X/ΔF508 y ΔF508/R334W; En 3 de los pacientes no se ha encontrado ninguna mutación. En 6 predomina la clínica respiratoria, en 2 la digestiva y en 5 ambas. La puntuación media en el score clínico de Shwachman-Kulcyclci es de 81,54 y en el radiológico (TAC) de Bhalla de 14,8. El 27,3% presenta FEV1/CVF menor de 80%, el 38,5% tiene un FEV1 menor del 80% y el 50% FEF 25-75% menor del 65%. La ecocardiografía realizada es normal en todos los siendo el flujo pulmonar medio de 152,69 mseg (rango 130-200 mseg). Al comparar el score de Bhalla con el grado de afectación clínica encontramos un coeficiente de correlación de Rho de Spearman de 0,854 (p = 0,001). Si correlacionamos el grado de afectación clínica con el valor del FEV1/CVF también encontramos una correlación altamente significativa.

Conclusiones: 1) La mutación genética más frecuente encontrada es la ΔF508 en heterocigosis. 2) La morfología y la función cardíaca de todos los pacientes estudiados es normal. 3) Existe correlación estadística entre las manifestaciones clínicas, radiográficas y la función pulmonar.

P638**10:40 h****SÍNDROME DE APNEA HIPOPNEA DEL SUEÑO SECUNDARIO A TUMORACIÓN TRONCO ENCEFÁLICA**

Francesca Perin, Laura Moreno Galarraga, Luis Carlos Ortiz González, Pablo Cid Galache, Luis Padilla Hernández, Emilia Urrutia Maldonado, German Sáez Roca, Mercedes Guíllamón Sánchez, Juan Luis Santos Pérez, Luis Ortega Martos
Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: El Síndrome de Apnea Hipopnea del Sueño (SAHS) consiste en la aparición de episodios repetidos de ausencia total o parcial de flujo aéreo durante el sueño. Puede ser central, obstructivo o mixto. Afecta al 1-3% de niños entre 5-10 años. El SAHS infantil difiere respecto al del adulto en su etiología, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. Presentamos un caso de SAHS de origen central secundario a tumor intracraneal, que precisó ventilación mecánica no invasiva para su tratamiento.

Caso clínico: Paciente de 13 años con antecedentes de infecciones respiratorias de repetición desde el año de vida, con insuficiencia respiratoria global. HTA. Obesidad mórbida (peso P > 97), que acude a Consulta de Neumología por historia de ronquido nocturno, apneas durante el sueño observadas por los padres, sin hipersomnia diurna, ni alteración

del comportamiento. Adenoamigdalectomía con 7 y 11 años sin resolución de la sintomatología nocturna. Exploración: obesidad IMC 40. No rasgos dismórficos. Exploraciones complementarias: Hemograma: ausencia de poliglobulia, Gasometría: insuficiencia respiratoria global con gradiente alveolo-capilar aumentado. TAC torácica: Bronquiectasias basales izquierdas. Pruebas de función respiratoria: Síndrome ventilatorio restrictivo leve, con presiones normales y P01 elevada. Ecocardiografía: Ventrículo derecho hipertrófico. Fracción de eyección VI 79%. Hipertensión pulmonar severa. Polisomnografía: Índice apnea-hipopnea: 54, con predominio de apneas centrales. RMN craneal: Masa de unos 5 cm de localización posterolateral izquierda a nivel de la unión bulbo-medular del troncoencéfalo, compatible con glioma.

Diagnóstico: SAHS moderado de predominio central con aspiraciones crónicas por alteraciones de pares craneales bulbares. Tratamiento: se empieza tratamiento CPAP sin resolución de la Insuficiencia Respiratoria Global, por lo que se instaura BPAP con oxígeno, consiguiéndose control nocturno de las apneas, mejoría clínica y normalización de la gasometría diurna.

Conclusión: 1) La afectación del SNC es una causa poco frecuente de SAHS. 2) En casos secundarios a neoplasia del SNC el tratamiento de elección es la resección quirúrgica. 3) En los casos en que esto no sea posible, el tratamiento ventilatorio no invasivo constituye la única opción terapéutica válida.

P639

10:45 h

HOSPITALIZACIONES POR ASMA. COMPARACIÓN DE TRES PERÍODOS

Leonor Arranz Arana, M. del Mar Lertxundi Etxebarria, Elvira Palacios López, Cristina Calvo Monge, Elena Moreno Amedillo, M. Amalia Pérez Sáez, Elisabeth Blarduni Cardon, Esther Zuazo Zamalloa
Hospital de Zumárraga, Guipúzcoa.

Objetivo: Comparar la incidencia de ingresos por crisis de asma y valorar los factores de riesgo asociados en tres períodos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional, por revisión de historias clínicas, en niños de 18 meses a 14 años ingresados por asma más de 24 horas en 3 períodos de tiempo: 1-01-1992 al 31-12-1993; 1-01-1997 al 31-12-1998 y 1-01-2002 al 31-12-2003 en las Comarcas de Gohierri y Alto Urola (Gipuzkoa) con una población total de 90.000. Se analizan las variables: edad, sexo, tiempo de inicio de los síntomas hasta el ingreso, ingresos previos, días de ingreso, estacionalidad, sensibilización, clasificación clínica del asma, y tratamiento previo.

Resultados: Período (P)1: total de urgencias atendidas 4.607 con 163 casos de asma (3,5%) de los cuales ingresan 40 (24,5%). P2: total de urgencias atendidas 9.042 con 343 casos de asma (3,7%) y 78 ingresos (22,7%); P3: total de urgencias atendidas 15.503 con 479 casos de asma (3,08%) y 75 ingresos (15,6%). Los ingresos por asma han disminuido, entre el P1 y el P3, un 36% ($C^2 = 15,3$, $p < 0,001$). **Edad:** hasta 3 años P1 45%, P2 26,9%, P3 34,6%; 3-6años: P1 47,5%, P2 38,4%, P3 33,3%; 7-14 años: P1 33%, P2: 38,4%, P3: 32%. **Sexo:** P1 varón 65%, mujer 55%; P2 varón 65,3%, mujer 34,6%; P3 varón 64%, mujer 36%. **Inicio de los síntomas < 12 horas:** P1 25%, P2 29,4%, P3: 22,6%. **Ingresos previos:** P1 30%, P2 46,1%, P3 32%. **Días de ingreso ≤ 3 :** P1 52,5%, P2 38,4%, P3 69,3%. **Hipersensibilidad tipo**

I a dermatophagoides pteronyssinus: P1 32,5%, P2 39,3%, P3 34%. **Incidencia estacional:** de noviembre a enero: P1 22,5%; P2 14,1%; P3 21,33%; de febrero a abril: P1 17,5%, P2 21,7%, P3 25,3%, de mayo a julio: P1 22,5%, P2 26,9%, P3 17,3%; de agosto a octubre: P1 37,5%, P2 37,1%, P3 30,6%. **Clasificación de gravedad clínica previa al episodio. Grave:** P1 5%; P2 11,5%; P3 1,3%. **Tratamiento previo con corticoides inhalados:** P1 12 (30%), P2 28 (35,8%), P3 22 (54,6%). No ha habido mortalidad. **Conclusiones:** 1) La hospitalización por asma en diez años ha disminuido de forma significativa a pesar del incremento de la demanda en urgencias. 2) Objetivamos un aumento del tratamiento antiinflamatorio a lo largo de los tres períodos. Otros factores (edad, sexo, sensibilización, y estacionalidad) no se han modificado.

P640

10:50 h

EPIDEMIOLOGÍA DE LA TUBERCULOSIS PULMONAR INFANTIL EN EL INSTITUTO DE SALUD DEL NIÑO 1990-2000

Marisol Zulema León Lozano, Silvia Marín Choque
Instituto Especializado de Salud del Niño, Lima (Perú).

Antecedentes y objetivos: Cada año en el mundo se diagnostican 8 millones de casos nuevos y mueren por esta causa 3 millones de personas, siendo los más afectados los países en vías de desarrollo. En cuanto a la tuberculosis infantil ésta es consecuencia de la tuberculosis del adulto. Respecto a la tuberculosis en nuestro país se observan elevadas tasas de infección (1%), morbilidad (193/100.000) y mortalidad (21/100.000) que nos ubican en los primeros lugares en Sudamérica.

Objetivos: Conocer la prevalencia, presentación clínica y mortalidad asociada a tuberculosis pulmonar infantil en el Instituto de Salud del Niño (ISN)

Método: Estudio retrospectivo de pacientes con tuberculosis pulmonar registrados en el Servicio de Neumología del ISN durante el período 1990 – 2000. Pacientes con BK y/o cultivo positivos.

Resultados: Encontramos 434 pacientes con tuberculosis pulmonar. Un 47,5% fueron mujeres y un 51,4% varones. Los niños menores de 5 años fue un 40% y mayores o igual a 5 años de edad un 60%. La prevalencia encontrada fue de 26,6% por cada 1.000 pacientes. La presentación clínica se caracterizó por los siguientes signos y síntomas en orden decreciente: Tos, fiebre, baja de peso, hiporexia, astenia, sudoración nocturna y SOB (síndrome de obstrucción bronquial) persistente. En relación a los demás criterios diagnósticos los resultados mostraron: Contacto positivo 55,3%, PPD positivo 65,0%, en las imágenes radiológicas predominó la forma: BNM 67,1%, Miliar 12,2%, Complejo primario 19,5%. La tasa de mortalidad se determinó en 0,02 /100.000 habitantes.

Conclusión: Podemos señalar que en los pacientes mayores o igual a 5 años de edad es más frecuente aislar el *Mycobacterium tuberculosis*, siendo la prevalencia hallada de 26,6 por cada 1000 pacientes con TBC. El cuadro clínico se caracterizó por la presencia de tos, fiebre, baja de peso, hiporexia, astenia, sudoración nocturna y SOB persistente. Así como contar con un contacto positivo, PPD positivo y/ o imágenes radiológicas sugestivas (BNM, miliar, complejo primario) mantienen su importancia como criterios diagnósticos. La tasa de mortalidad se determinó en 0,02 /100.000 habitantes.

P641 10:55 h BRONQUIOLITIS OBLITERANTE. VALORACIÓN DIAGNÓSTICA Y EVOLUTIVA

Elena de Frutos Moneo, Raquel Besari Jimenez, Isabel Cuartero del Pozo, Amparo Escribano Montaner
Hospital Clínico Universitario, Valencia y Universidad de Valencia, Valencia.

La Bronquiolitis Obliterante (BO) es una entidad poco frecuente ligada la mayor parte de las veces en el niño a infecciones previas, y que cuyo diagnóstico está aumentando por el mejor conocimiento de la expresión clínica y radiológica.

Objetivos: Analizar las bases diagnósticas de la enfermedad y valorar la evolución de los pacientes con BO.

Métodos: Revisión de las historias clínicas, estudios radiológicos (radiografía de tórax, gammagrafía pulmonar y TAC torácico), biopsias y función pulmonar de los pacientes en seguimiento en nuestro hospital con el diagnóstico de BO.

Resultados: 7 pacientes con diagnóstico de BO, 5 hombres y 2 mujeres, con edades entre 4-15 años. Tiempo medio de seguimiento 3 años. En todos ellos hubo un antecedente infeccioso claro, de evolución tórpida, prolongada o recidivante, manifestaciones clínicas "asmáticas" con escasa respuesta al tratamiento, junto con alteraciones en la radiografía de tórax (atrapamiento aéreo y/o infiltrados alveolares dispersos). Los hallazgos de la TACAR son patognomónicos: patrón de vidrio deslustrado, en mosaico, con zonas de atrapamiento aéreo y bronquiectasias, y en la gammagrafía pulmonar se aprecia alteraciones parcheadas de perfusión y ventilación. La biopsia pulmonar (2 pacientes) muestra colapso de las luces bronquiales de forma parcheada o agrupada, rodeadas de tejido fibroso y poblaciones linfocitarias. Las espirometrias o pletismografías reflejan un patrón obstructivo o restrictivo con aumento del volumen residual y de las resistencias periféricas. La evolución ha sido globalmente favorable. Todos mantuvieron corticoides inhalados, y 4 requirieron corticoide oral prolongado, máximo 3 años, que solo uno mantiene. En todos persisten los hallazgos radiológicos iniciales, sin progresión, y la alteración funcional patológica, con mejoría progresiva, llegando a normalizarse en uno de ellos.

Conclusiones: La BO puede "escondarse" tras una clínica de asma con mala respuesta al tratamiento. La TACAR, en inspiración y espiración forzada, puede establecer el diagnóstico sin recurrir a la biopsia. La evolución es variable, pero en general favorable bajo tratamiento corticoideo.

P642 11:00 h ABSCESO PULMONAR Y NEUMONÍA NECROTIZANTE: EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLOGICA CON TRATAMIENTO CONSERVADOR

Aitziber Pérez Fernández, M. Elena García Ojeda, Iñaki Avalos, Javier de las Heras, J. Miguel Arana Herrerías, Javier Elorz, Carlos Vázquez
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Antecedentes: En los últimos años, se está observando un aumento de la incidencia de neumonías complicadas en la infancia. El absceso pulmonar y la neumonía necrotizante son entidades raras, pero conllevan una alta morbilidad y mayor tiempo de hospitalización. Afortunadamente, estos dos procesos suelen tener una evolución favorable en niños,

resolviéndose en un 80-90% de los casos con tratamiento conservador.

Métodos: Presentamos dos casos de neumonía complicada, un absceso pulmonar y una neumonía necrotizante.

Resultados: *Caso 1:* Niña de 2 años con cuadro respiratorio y fiebre elevada de 5 días de evolución. La radiografía de tórax inicial muestra una condensación en LSD y derrame pleural menor de 1cm de espesor, pautándose tratamiento antibiótico con amoxicilina i.v. El cuarto día de estancia hospitalaria, persisten los picos febriles y en el control radiológico se observa una imagen de nivel hidroaéreo compatible con absceso pulmonar, que se confirma mediante TAC, por lo que se amplía el espectro antibiótico con ceftriaxona y clindamicina i.v. La evolución posterior es favorable, cediendo la fiebre en 48 h. Se realiza radiografía de control a las 2 semanas del alta, mostrando engrosamiento de la pleura y neumatocele mínimo residual. *Caso 2:* Niña de 4 años con fiebre elevada, tos y dolor torácico en las últimas 48h. La imagen radiológica muestra condensación en LSD y derrame pleural ipsilateral. Se realiza toracocentesis diagnóstica que presenta características de derrame paraneumónico no complicado, con tinción de gram y cultivo negativos. Recibe inicialmente tratamiento i.v. con amoxicilina. El sexto día continúa febril y el control radiológico objetiva varias áreas de cavitación, compatible con neumonía necrotizante, y derrame pleural encapsulado, por lo que se pautan ceftriaxona y clindamicina i.v., cediendo la fiebre el tercer día de dicho tratamiento.

Conclusiones: Las neumonías complicadas son cada vez más frecuentes en la infancia. La combinación de ceftriaxona y clindamicina parece una alternativa adecuada cuando se sospecha la implicación de gérmenes anaerobios o neumococo resistente, siendo suficiente en la mayoría de los casos para la resolución completa de la infección pulmonar.

P643 11:05 h QUISTE BRONCOGÉNICO. A PROPÓSITO DE UN CASO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Cristina Lorenzo Legeren, Susana Rey García, Gemma Novoa Gómez, M. Luisa González Beltran, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Clara García Cendón, M. Carmen García Barreiro, Patricia Pernas Gómez, Pilar Fernández Eire, Federico Martín Sánchez
Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción y justificación: El quiste broncogénico es una anomalía genética congénita del sistema traqueobronquial cuya frecuencia es muy limitada y todavía más excepcional en la localización cervical, de ahí que la observación de un solo caso justifique su presentación.

Caso clínico: Aportamos un niño de 2 años que consulta por drenaje espontáneo de líquido pseudopurulento en línea anterior media de la región cervical. La exploración clínica muestra la existencia de fístula en dicha localización. La ecografía detecta imagen hipoeoica de carácter quístico. La gammagrafía tiroidea comprueba falta de relación con este órgano. Con el diagnóstico presuntivo de quiste tirogloso, se procede a su exéresis quirúrgica. El estudio histopatológico descarta el diagnóstico inicial y establece el de quiste broncogénico.

Comentario y discusión: Los quistes broncogénicos, cuyo diagnóstico definitivo es histopatológico, pueden ser asinto-

máticos o manifestarse como consecuencia de la sobreinfección o la compresión de estructuras vecinas del árbol respiratorio. Las pruebas de imagen habituales no precisan el diagnóstico final cuya confirmación ha de ser histopatológica. Dados los problemas locales, la infección secundaria y la posibilidad de malignización ulterior, es imprescindible la extirpación quirúrgica total como se hizo en nuestro paciente.

P644 **11:10 h** **HEMANGIOMA SUBGLÓTICO, SOSPECHA Y CONFIRMACIÓN DIAGNÓSTICA**

Salvador Ariza Aranda, Pascual Caballero Fernández, José María Lloreda García, Ali Abdelkader, Ana M. Cordon Martínez, Estela M. Pérez Ruiz, Fco. Javier Pérez Frías, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El hemangioma subglótico es tumor vascular benigno que se puede manifestar con síntomas mínimos de obstrucción de vía aérea hasta una insuficiencia respiratoria grave de riesgo vital. En un 30% de los casos están presentes al nacer, haciéndose clínicamente evidentes dentro del primer mes de vida en el 90% de los casos. Se manifiestan por un estridor bifásico a las 4 a 8 semanas de edad, asociado a síntomas variables de obstrucción de vía aérea y a veces en menores de 6 meses como laringitis recurrentes con respuesta a corticoides. En 50% de los casos se asocian a hemangiomas cutáneos.

Caso clínico: Lactante de 3 14/30 meses de vida que presenta estridor bifásico desde el primer mes de vida, haciéndose constante en las últimas semanas, acompañándose de dificultad respiratoria. Exploración: destaca tiraje supraesternal y subcostal, polipnea, estridor bifásico. ACR: ventilación simétrica con espiración prolongada. Hemangioma de 3x2 cm en flanco izquierdo. *Pruebas complementarias (PC):* Rx lateral de cuello, tránsito esofagogastrico y hemograma; normales. Fibrobroncoscopia: tumoración blanda rojovinoso en región subglótica lateral izquierda que ocluye 2/3 posteriores, reduciendo 30% de orificio subglótico. Se inicia tratamiento con prednisona a 2 mg/kg/día, con mejoría clínica del distrés respiratorio y estridor. Actualmente en seguimiento en consulta.

Discusión: El diagnóstico es por visualización endoscópica, describiéndose una masa sésil, asimétrica, rosada o azulada bajo la mucosa subglótica, frecuentemente es unilateral y posterior. Tratamientos han descrito: desde la observación expectante con o sin traqueostomía hasta la resección quirúrgica abierta, incluyendo corticoides sistémicos e intralesionales, láser CO₂, láser KTP, láser YAG, radioterapia y recientemente interferón alfa 2^aA. cuando la obstrucción de vía aérea es mínima se recomienda observación ya que la lesión habitualmente involuciona con resolución completa de los síntomas. En los casos de obstrucción de vía aérea moderada se ha utilizado con éxito corticoides sistémicos 1 a 2 mg/kg/día de prednisona por tiempo prolongado; se ha realizado con éxito la resección endoscópica con láser CO₂, recomendándose esta alternativa de tratamiento para hemangiomas subglóticos pequeños. Recientemente se ha publicado el tratamiento con interferón alfa-2A para hemangiomas extensos de vía aérea con contraindicación de terapia de láser CO₂ y con mala respuesta a los corticoides.

P645 **11:15 h** **DIFICULTAD RESPIRATORIA EN PACIENTE ADOLESCENTE: CASO CLÍNICO**

Enrique Villalobos Pinto, Emilio Adolfo Sequeiros González, José Ramón Villa Asensi, M. Ángeles Neira Rodríguez
Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Antecedentes y objetivo: La dificultad respiratoria es una entidad compleja que incluye un amplio espectro de posibilidades diagnósticas. Nuestro caso es un ejemplo infrecuente, aunque no excepcional, en una paciente adolescente. El objetivo es alertar sobre otras causas menos frecuentes de dificultad respiratoria, y que han de ser tenidas en cuenta a la hora de afrontar este síndrome.

Caso clínico: Paciente de trece años de edad que acude al Servicio de Urgencias con un cuadro de disnea de súbita aparición, acompañado de tos seca y sensación de congestión torácica.

Antecedentes personales: Diagnosticada de asma leve persistente secundario a inhalantes, en tratamiento con fluticasona inhalada a 100 mcg/12 horas mediante dispositivo de polvo seco. Resto sin interés. E.F: Sat O₂: 98%, con FC, TA y TA normales. Tenía dificultad respiratoria intensa, con llamativo tiraje supraesternal y supraclavicular. A la AP se apreciaban ruidos inspiratorios y espiratorios. Estaba afebril. En Urgencias se administraron tres dosis de salbutamol nebulizado y prednisona vía oral, sin mejoría alguna. Ante las dudas diagnósticas y la tórpida respuesta al tratamiento fue remitida a la Consulta de Neumología.

Consulta de neumología: Se profundizó en la anamnesis, obteniendo de ella dos tipos de dificultad respiratoria que tenía la paciente: uno aparecía en clara relación con la exposición a diversos inhalantes, con respuesta inmediata a tratamiento broncodilatador, mientras que el otro no guardaba relación alguna con exposición ambiental, tenía duración variable, y no respondía a su tratamiento habitual. Éstos últimos episodios no aparecían durante el sueño. A la exploración física, la paciente presentaba un estridor audible, y se apreciaban signos evidentes de dificultad respiratoria. Se realizó una espirometría, donde se evidenció un patrón obstructivo de probable localización en vías aéreas superiores, así como una pletismografía. Ante la sospecha de obstrucción alta, se practicó una fibrolaringoscopia, donde se pudo apreciar una aducción paradójica de las cuerdas vocales en inspiración, y una abducción en espiración. Diagnóstico: Disfunción de cuerdas vocales.

Conclusión: Ante casos de dificultad respiratoria de presentación atípica o tórpida evolución es necesario ampliar el espectro de posibilidades diagnósticas, para lo cual es fundamental la sospecha clínica y una minuciosa anamnesis.

P646 **11:20 h** **HIPERTENSIÓN PULMONAR EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE DOWN Y OBSTRUCCIÓN RESPIRATORIA CRÓNICA DE VÍAS ALTAS**

Francisco José Fernández Pastor, Raquel Páez González, Laura San Feliciano Martín, Susana González de la Gándara, Sonia de Arriba Méndez, Ana Isabel Benito Bernal, Gabriel Mateos Pérez
Hospital Universitario, Salamanca.

Introducción: La hipoxemia crónica causada por una obstrucción importante de las vías respiratorias altas puede ser

causa de hipertensión pulmonar. Presentamos el caso de un paciente de 3 años de edad, con síndrome de Down con insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar severa secundarias a un Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño. Nuestro objetivo es llamar la atención sobre la obstrucción respiratoria crónica de vías altas, una patología frecuente en nuestro ámbito, como causa de hipertensión pulmonar, valorando la respuesta a la solución quirúrgica de la obstrucción respiratoria.

Caso clínico: Paciente de tres años de edad, con Síndrome de Down, que acude a urgencias por edemas en cara pies, manos y cianosis central. No era portador de cardiopatía congénita. La radiografía de tórax muestra una cisura llena, y la saturación de oxígeno es baja. Las pruebas de función renal fueron normales y el estudio ecocardiográfico demostró una hipertensión pulmonar severa y un cor pulmonale. El cuadro agudo se resolvió con oxígeno y diuréticos. Dada la historia de Roncopatía nocturna se practicó un examen otorrinolaringológico en el que se encontró una importante hipertrofia de adenoides y amígdalas. La polisomnografía fue diagnóstica de Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño (SAOS). La solución quirúrgica de la obstrucción de vías altas resolvió el SAOS, normalizándose la función cardíaca y la presión pulmonar del paciente.

Conclusiones: En los estudios revisados, la cirugía consigue normalizar la presión pulmonar y la función cardíaca hasta en un 85% de los casos. En nuestro paciente la solución quirúrgica de las alteraciones anatómicas presentes, una vez tratado el episodio agudo, se ha demostrado eficaz para revertir tanto la sintomatología clínica como las alteraciones de la presión pulmonar y de la función cardíaca, consiguiéndolo además en un corto período de tiempo.

P647 11:25 h ESTRIDOR CONGÉNITO SECUNDARIO A ANILLO VASCULAR: DIAGNÓSTICO TARDÍO A PROPÓSITO DE UN CASO

Vitoria Aldecoa Bilbao, Montserrat Bosque García, Óscar Asensio, Helena Larramona Carrera, Laura Valdesoiro Navarrete, Gisela Viaplana Bartolí, Rosa Bou Torrent, David Bartoli, Josefa Rivera Luján
Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Introducción: El estridor congénito con frecuencia se debe a una inmadurez de la vía aérea y en la mayoría de los casos mejora o se resuelve durante el primer año de vida. No obstante no debemos olvidar que existen diversas patologías que se manifiestan de esta forma y son subsidiarias de tratamiento.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 3 años de edad procedente de Uruguay y portadora de una traqueostomía. Como antecedente destaca un estridor congénito y apneas secundarias a laringotraqueomalacia. Fue intervenida a los 2 meses de edad de funduplicatura de Nissen por reflujo gastroesofágico (RGE) y posterior traqueostomía por imposibilidad de extubación. A su llegada a nuestro país y revisando el caso se realizan las siguientes exploraciones: radiografía de tórax que es normal y TAC pulmonar en el que se aprecia una malformación vascular de tipo doble arco aórtico, hallazgo que se confirma posteriormente mediante fibro-

broncoscopia y angio-RMN. En la actualidad sigue controles periódicos y está pendiente de intervención quirúrgica.

Comentarios: 1) Aunque el RGE se asocia con frecuencia a patología de las vías aéreas existen otras entidades, como las compresiones de la vía aérea, que se manifiestan de forma similar. 2) Ante un estridor severo o persistente nos vemos obligados a pensar en ellas para poder descartarlas.

P648 11:30 h VALORACIÓN DE LA TÉCNICA DE INHALACIÓN DE CÁMARAS ESPACIADORAS DE GRAN VOLUMEN EN PACIENTES ASMÁTICOS

Raúl Sánchez Pérez, Pedro Cortés Mora, Purificación Aguilera Sánchez, María Rodríguez Jiménez, Encarnación López Ruzafa, Moisés Leyva Carmona, M. Ángeles Llamas Guisado, Yolanda González Jiménez, José Battles Garrido, Juan López Muñoz
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivos: Evaluamos la técnica de inhalación y los factores relacionados con inadecuada utilización de dichos dispositivos en pacientes asmáticos mayores de 4 años de la consulta de neumología infantil del Hospital Torrecárdenas.

Material y métodos: De un total de 1158 pacientes que se revisaron desde marzo de 2001 a marzo de 2003 en esta consulta seleccionamos aleatoriamente 166 pacientes (error estimado del 7% con nivel de confianza del 95%). Evaluamos las siguientes variables: edad actual y en la primera visita, sexo, hermanos con tratamiento inhalado, número de revisiones previas, tratamiento de base o a demanda, nivel de estudios de los padres y técnica inhalatoria: agitación previa del MDI, sellado de labios, movimiento de la válvula, cierre bucal, tiempo de apnea inspiratoria. Efectuamos un test de Ji2 para evaluar la asociación de cada variable con la correcta o no realización de la técnica. Efectuamos un análisis de regresión logística múltiple para evaluar los factores de riesgo relacionados con la inadecuada técnica.

Resultados: No observamos asociación entre inadecuada técnica de inhalación y las siguientes variables: sexo ($p = 0,75$), hermanos con tratamiento previo ($p = 0,11$), tratamiento antiinflamatorio de base ($p = 0,26$), número de revisiones ($p = 0,16$). Existe asociación estadísticamente significativa con la edad del paciente al inicio del tratamiento ($p = 0,037$). El 24,4% de los niños estudiados realizaban incorrectamente la técnica. Por grupos de edad la técnica fue incorrecta en el 20% de niños menores de 7 años, 19,5% en niños entre 7 y 10 años y de 33,3% en niños mayores de 10 años ($Ji2: 3,72, p = 0,15$). Globalmente la inadecuación fue por: mal sellado de labios 21,4%, no movimiento valvular adecuado 20,8%, respiraciones superficiales y rápidas 23,3%, inadecuado cierre de la boca 20,1% e inadecuado mantenimiento de la inspiración 23,9%. El análisis de regresión logística múltiple identifica que el principal factor de riesgo de la incorrecta utilización de la cámara espaciadora es el bajo nivel de estudios de los padres (OR: 0,61, $p = 0,04$).

Conclusiones: El 24,4% de los pacientes asmáticos mayores de 4 años seguidos en la consulta de neumología realizan mal la técnica a pesar de enseñarla en todas las revisiones del paciente. El nivel de estudios de los padres influye en la correcta técnica inhalatoria de los niños asmáticos.