

Sábado, 19 de junio (15:30-18:45 h)

ENDOCRINOLOGÍA

P685 15:30 h
HIPERNATREMIA CRÓNICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Clara Alonso Díaz, Jaime Sánchez Díaz del Pozo, M. Elena Gallego Gómez, Gregorio Lledo Valera
 Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos: Analizar la hipernatremia crónica con adipsia a propósito de un caso

Caso clínico: Paciente de 2 años, con antecedentes de hendidura y fisura palatina, ingresa por cuadro de hipernatremia grave (sodio 181 mEq/l con potasio normal) precedido de gastroenteritis y faringoamigdalitis aguda. Refería decaimiento, escasa ingesta de líquidos y disminución de la diuresis con función renal normal y densidad urinaria entre 1015 y 1025. No polidipsia, poliuria ni nicturia. Al alta normalización del sodio pero en controles posteriores presenta niveles de sodio de 155 mEq/l con osmolaridad plasmática de 313 mosm/l y densidad urinaria de 1025 por lo que reingresa para estudio de hipernatremia. Al ingreso presenta oscilaciones de temperatura entre 35,8 y 37,4 sin signos de infección, aumento del sodio y cloro plasmático (162 mEq/l y 123 mEq/l) con kaliemia e iones en orina normales manteniendo buena diuresis (2 ml/kg/h) con densidad urinaria de 1025. Revisando analíticas anteriores se observan sodios de 150 y 166 mEq/l. Al ofrecer agua en cantidad de 150 ml superior a la diuresis se consigue normalizar la natremia. Se realiza RMN craneal objetivando una holoprosencefalia lobar con disgenesia del cuerpo calloso y anomalía de Chiari tipo I acompañante.

Conclusiones: La hipernatremia crónica habitualmente es secundaria a un déficit hídrico por pérdidas excesivas renales (diabetes insípida), extrarrenales o por aportes insuficientes. Excepcionalmente es debido a una sobrecarga oral. La hipernatremia crónica con adipsia es un síndrome raro debido a una anomalía de los osmorreceptores hipotalámicos que controlan la sed y se observa en circunstancias variadas como holoprosencefalia, histiocitosis, disgerminoma, etc. Es típica la ausencia de sed, tendencia a la poliuria con orina diluida en relación con la osmolaridad plasmática, hipernatremia con cloremia elevada y kaliemia normal. Puede asociar diferentes manifestaciones de origen hipotalámico como hiperfagia, disregulación térmica, etc.

En resumen, si existen datos de adipsia se deben descartar trastornos psiquiátricos y lesiones del centro hipotalámico de la sed.

P686 15:35 h
DISPLASIA TORÁCICA ASFIXIANTE

Tania Arévalo Saade, Jesús Barreiro Conde, Pilar A. Crespo Suárez, José M. Iglesias Meleiro, Adela Alonso Martín, Gema Ariceta Iraola, Paloma Cabanas Rodríguez, Lidia Castro Feijoo, Manuel Silveira Cancela, Manuel Pombo Arias
 Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña) y Hospital da Costa, Burela (Lugo).

Introducción: La displasia torácica asfixiante (DTA) es una enfermedad congénita poco frecuente, de herencia autosómica recesiva, caracterizada por la presencia de una cavidad torácica estrecha con compromiso respiratorio y alteraciones variables en otros órganos y sistemas.

Caso clínico: Niño de 23 meses referido por sospecha de displasia. Antecedentes familiares sin interés, no consanguinidad. Antecedentes personales: 2º embarazo a término. PEV con peso: 4350 grs. y longitud: 54 cms. Ingresado por bronquiolitis a los 4 meses y neumonía a los 13 y 18 meses. Exploración física: Peso 12,2 Kg. (P 50); Talla: 84,4 cms. (P50); PC 49,5 cms. (P 50). Pabellones auriculares de implantación baja, epicanto, hipermetropía (8 dioptrías), nariz de base ancha. Tórax acampanado, perímetro torácico: 46,5 cms. Hepatomegalia. Manos pequeñas, no polidactilia. Serie ósea: acortamiento de extremidades y manos, con defecto de osificación metafisaria, "epifisis en cono" tanto a nivel de metacarpianos como de falanges. Acortamiento de los ilíacos y "pelvis en tridente" a nivel del acetábulo. Irregularidades metafisarias. Costillas anchas. Picos metafisarios a nivel de la porción distal del húmero. La exploración física y los hallazgos radiológicos encontrados son característicos de la displasia torácica asfixiante.

Discusión: La DTA es de expresividad variable. Nuestro paciente representa una forma leve cuyo diagnóstico ha pasado inadvertido en los 2 primeros años de vida por ausencia de complicaciones respiratorias graves. A partir de este momento, toman mayor protagonismo la aparición de otras alteraciones, entre las que destacan: enfermedad renal progresiva, fibrosis hepática y pancreática. Siendo los estudios analíticos normales en la actualidad El diagnóstico diferencial principal es con la displasia condroectodérmica y con todos los síndromes que cursan con tórax pequeño y costillas cortas.

Conclusión: La DTA es una enfermedad usualmente letal en el período de lactante. En aquellos casos en que superan esta etapa, el seguimiento debe centrarse en detectar precozmente las alteraciones asociadas a este cuadro. No debemos olvidar la importancia del consejo genético al tratarse de una enfermedad de herencia autosómica recesiva.

P687 15:40 h PROPUESTA TERAPÉUTICA DE DIABETES LÁBIL CON INFUSOR SUBCUTÁNEO DE INSULINA. A PROPOSITO DE UN CASO

Cristina Blasco Valero, Cristina Marimón Blanch, Marian Albisu Aparicio, Eulalia Armengol, Milagros Losada, Antonio Carrascosa Lezcano

Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

Niño de 11 años con diabetes tipo I de cinco años de evolución, con mal control metabólico y que ha presentado cinco episodios de cetosis y/o cetoacidosis en los últimos cinco meses.

Objetivos: *Inmediato:* estabilizar al paciente evitando las crisis de cetoacidosis e hipoglucemias. *A medio plazo:* mejoría del control metabólico.

Métodos: Se emplea infusor subcutáneo de insulina ultrarrápida con dosis total de 0,8 UI/ Kg/ día distribuida en forma de infusión basal el 50% y en bolus asociados a la ingesta y al ejercicio físico el 50% restante.

Resultados: Tras cuatro meses de terapia se obtiene mejoría clínica y desaparición de los episodios de acidosis y cetosis, escolarización regular, práctica de ejercicio habitual y plena aceptación psicológica. En la actualidad se utiliza una dosis total de insulina de 0,9 UI/Kg/día con diferenciación de dosis basal nocturna y diurna, asociando cinco bolus variables en función de la ingesta y el ejercicio físico. El índice de masa corporal se mantiene estable dentro de la normalidad y los niveles actuales de hemoglobina glicosilada son del 9%.

Conclusiones: El infusor subcutáneo de insulina puede ser un método adecuado y asequible para el tratamiento de la diabetes lábil en la infancia.

P688 15:45 h GASTO ENERGÉTICO EN REPOSO Y COMPOSICIÓN CORPORAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES NORMONUTRIDOS Y AFECTOS DE SOBREPESO/OBESIDAD

Patricia Basteró Miñón, Cristina Azcona San Julián, Susana Raggio Pérez, Ana M. Romero Montero, Daniel Jiménez Villarreal, Marta Suárez Rodríguez, Marta Martín Izquierdo
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Facultad de Medicina, Pamplona (Navarra).

Antecedentes y objetivos: El gasto energético en reposo (GER) es uno de los factores determinantes del almacenamiento de energía y su interpretación tanto en niños como en adultos es objeto de controversia. Determinamos el GER en niños y adolescentes normonutridos y afectados de sobrepeso/obesidad y analizamos sus factores determinantes (sexo, composición corporal, edad, estadio puberal).

Material y métodos: se estudia una muestra de 239 niños y adolescentes distribuidos por sexo y estado nutricional según

se observa en la tabla. El análisis de la composición corporal se realiza mediante pletismografía por desplazamiento de aire mediante sistema BOD-POD (Life Measurement Instruments, Ca, USA) y del GER mediante calorimetría indirecta utilizando el calorímetro Sensor Medics Vmax 29 (SensorMedics Corporation, Ca, USA).

Resultados:

	Grupo 1 Normopeso n = 130		Grupo 2 Obesos/Sobrepeso n = 109	
	Mujer n = 73	Varón n = 57	Mujer n = 63	Varón n = 46
Edad	14,4 (4,1)	12,8 (4,1)	11,7 (3,2)	12,2 (2,6)
IMC-SDS	0,1 (0,6)	-0,1 (0,8)	2,0 (0,5)	2,3 (0,60)
MG %	23,7 (6,0)	14,9 (6,3)	35,5 (6,8)*	33,5 (7,8)*
MM %	76,3 (6,0)*	85,1 (6,3)*	64,5 (6,8)	66,7 (7,6)
GER Kcal/día	1427 (172)	1662 (305)	1620 (283)*	1718 (265)
GER Kcal/kg/día	32,5 (9,4)	38,4 (11,4)*	31,3 (8,0)	31,7 (9,0)

* p < 0,001

Al realizar el análisis de regresión lineal múltiple encontramos que los factores determinantes del GER son la edad ($p < 0,001$), el sexo ($p < 0,001$), la masa magra ($p < 0,001$) y la masa grasa ($p < 0,001$), y la pubertad ($p = 0,013$), siendo la r^2 del modelo 0,62.

Conclusiones: El GER depende de la edad, el sexo, el peso y la masa magra. Las diferencias encontradas en el GER entre niños y niñas según el estado nutricional pueden ser atribuidas a las diferencias en las proporciones de masa magra y grasa.

P689 15:50 h RIESGO CARDIOVASCULAR AUMENTADO EN EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI

María Dolores Esteban Oliva, Margarita Forns Guzmán, Guillem Pintos Morell, Joan Bel Comos, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria
Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

El aumento de riesgo cardiovascular está descrito en el Síndrome de Prader-Willi (SPW). El sobrepeso y el déficit de hormona de crecimiento (GH) son posibles factores causales. Presentamos un caso de SPW donde este riesgo está amplificado tanto por los antecedentes familiares como por el diagnóstico de una miocardiopatía hipertrófica subyacente.

Caso clínico: Paciente de 6 años con antecedentes familiares de cardiopatía isquémica es diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica por ecocardiograma a raíz de soplo sistólico hallado en revisión rutinaria. Presenta historia de sobreingesta y desórdenes alimentarios de tres años de evolución. En la exploración física destaca: talla: 128,5 cm; peso: 59,2 Kg; IMC: 36; Tensión arterial: 140/90; sobrepeso, estrías abdominales, acantosis nigricans axilar; soplo sistólico 2/6 en foco mitral irradiado a aixela; hepatomegalia 2 cm. Bioquímica general y perfil lipídico normales. Perfil hepático: AST: 39 U/L; ALT: 51U/L. Estudios hormonales: eje tiroideo y adrenal normales; test de sobrecarga oral de glucosa normal. Electrocardiograma: hipertrofia ventricular izquierda con repolarización aplanada. Ecocardiograma con hipertrofia concéntrica

ventricular (predominio apical); no movimiento sistólico anterior. Esteatosis hepática importante en la ecografía abdominal. El estudio del cariotipo detecta mutación del cromosoma 15q11. Se inicia dieta restrictiva y ejercicio físico moderado con buena evolución clínica. Seguimiento al año: pérdida de 7 Kg con buena calidad de vida; peso: 53 Kg; talla: 131,5 cm; IMC: 30; tensiones arteriales normales; ecocardiograma de control sin cambios respecto al previo.

Discusión: La detección precoz de factores de riesgo cardiovascular en el contexto del SPW determina la eficacia de la prevención primaria de la morbimortalidad vascular. Las medidas higiénico-dietéticas ocupan un lugar central en esta actuación preventiva. El potencial terapéutico de la GH (aprobada para el tratamiento del SPW) en el contexto de múltiples factores de riesgo cardiovascular es incierto.

P690 15:55 h ENFERMEDAD DE GRAVES EN EL NIÑO PREESCOLAR

Ana Coca Pérez, Esmeralda Colino Alcol, Marta López Capapé, Itziar Martínez Badas, Ángel Carrillo Arranz, M. del Milagro Alonso Blanco, Raquel Barrio Castellanos
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

La tirotoxicosis es un trastorno infrecuente en la edad pediátrica. Su incidencia en las dos primeras décadas es del 0,8/100000 niños/año. Su causa más frecuente es la enfermedad de Graves (EG) (95%). Exceptuando la EG neonatal, la incidencia de EG es muy rara en menores de 6 años. De los treinta pacientes tratados en nuestro Servicio por EG solo 3 de ellos fueron menores de 6 años. El 33% de los 21 que han finalizado tratamiento se curaron con antitiroideos. Presentamos los 3 casos < 6 años

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad y sexo	6 años, mujer	4 años, mujer	3 años, mujer
Motivo de consulta	ECO parotiditis: nódulos hipoeoicos	Diarrea	Taquicardia casual
Síntomas y signos	Bocio grado 1, nerviosismo, mal rendimiento escolar, alt. sueño, hiperhidrosis	Bocio grado 2, nerviosismo, mal rendimiento escolar, alt sueño, taquicardia	Sin bocio. Aumento velocidad crecimiento. Poliuria polidipsia enuresis
A.F.	Abuela bocio	Abuela bocio	No patol tiroidea
Talla	+ 0,5 DE	-2,1 DE	+3,2 DE
IMC (DE)	P25	P3-10	P25-50
TSH (mU/mL)	0,007	0,04	< 0,03
T4L/T4 t (ng/dl)	2,16	4,6	/20,4
Ac TPO/TG	+ / +	- / -	- / -
TSI	+	+	No realizados
Ecografía	Imagen hipoeoicas	Difuso	Difuso
TTO (carbimazol)	0,75 mg/kg/día	1 mg/kg/día	1,5 mg/kg/día
Duración tto	3 meses	5 años	8,5 años
Situación actual	En tratamiento	Curada	Curada
Años post tto	-	2,5	13

Conclusiones: 1. La frecuencia de EG en los menores de 6 años es baja. 2. La forma de presentación de la EG en el niño preescolar es menos llamativa que en otras edades. 3. El tratamiento prolongado con AT permite obtener un alto índice de curaciones en este grupo de edad.

P691 16:00 h PATOLOGÍA MAMARIA EN LA NIÑA Y LA ADOLESCENTE: VARIANTES DE LA NORMALIDAD Y ANOMALÍAS DEL DESARROLLO

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

Introducción: La glándula mamaria es un órgano fácilmente accesible a la exploración, de ahí la importancia de realizar una exploración clínica minuciosa, que debe concluir instruyendo a la paciente sobre cómo examinar sus propias mamas. Si se plantean dificultades diagnósticas, ha de recurrirse a las pruebas complementarias: ecografía, mamografía, punción citológica y biopsia entre otras. La presentación de estos trastornos contribuirá a delimitar sus características y nos facilitará un abordaje diagnóstico y terapéutico de los mismos.

Material y métodos: Estudio descriptivo longitudinal retrospectivo de 632 casos, con un protocolo unitario de estudio en la consulta de Endocrinología: datos anamnésticos, clínicos, pruebas complementarias y persona que notó el trastorno.

Resultados: Fue descubierto en 480 casos (75,9%) por la paciente o sus familiares, en 99 (15,7%) por el pediatra hospitalario y en 53 (8,4%) por el pediatra de atención primaria. Clasificaremos la patología mamaria en benigna y tumoral. Entre los trastornos benignos encontramos hallazgos normales en 77 pacientes (12,2%), con frecuencia descendente para el pezón de corredora, cola de axila de Spence, descargas alveolares fisiológicas y pelo areolar. En 155 (24,5%) se evidenciaron anomalías del desarrollo; siendo la más frecuente la micromastia con un 13,6%.

Conclusiones: La exploración mamaria no forma parte del examen físico de rutina como refleja el elevado número de casos descubiertos por la paciente o su familia. Las variantes de la normalidad poseen una frecuencia real mayor, debido al conocimiento previo de las mismas como entidades no patológicas. Las anomalías del desarrollo comprenden un elevado número de micromastias, mamas con doble cupulino y mamas tuberosas, si bien, estas últimas junto con las hipertrofias juveniles son muy frecuentes, pero pocas veces son motivo de consulta. Las micromastias-hipomastias pueden ser de origen congénito, aisladas o asociadas a infantilismos sexuales, y diversos síndromes. Las atrofiás mamarias están ligadas a enfermedades crónicas, y en los últimos años, a los trastornos de la conducta alimentaria. Las macromastias o gigantomastias y las mamas con doble cupulino aparecen en número limitado por ser motivo de consulta al ginecólogo o al cirujano pediátrico, y por la transitoriedad de las últimas.

P692 16:05 h ECTOPIA DE NEUROHIPÓFISIS. REVISIÓN DE TRES CASOS

Lorea Ruiz Pérez, Cristina Pancho Flores, María Zapico Álvarez-Cascos, Ángela Sempere Pérez, Montserrat Mauri, José Flores Serrano
Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: Las alteraciones del desarrollo embrionario de la región hipofisaria no siempre se correlacionan con el

cuadro clínico ni con el déficit hormonal. La forma de presentación más frecuente es la talla baja por déficit de hormona de crecimiento (GH). Presentamos tres casos de ectopia de neurohipófisis.

Caso clínico 1: Niña de 4 años y 10 meses remitida por talla baja. Antecedentes personales (AP): Hipoglucemia-hipocalcemia neonatal severa. Estudio hormonal: cortisol, ACTH, FT4 y PRL: normal. TSH: 19 mU/l (N: 0,38-4,38). IGF-1: 48 ng/ml (N: 60,8-724,5). Estudios estimulación de GH: Test hipoglucemia-insulínica y test de clonidina: pico 0,4 ng/ml y 2 ng/ml, respectivamente. RMN: neurohipófisis ectópica. Se inicia tratamiento sustitutivo con levotiroxina y GH.

Caso clínico 2: Varón de 3 años y 10 meses remitida por talla baja. AP: Estudio por rasgos dismórficos (hipertelorismo, micrognatia, hendidura palpebral pequeña) con cariotipo, fondo de ojo y ecografía renal normal. Serie ósea normal. Estudio hormonal: cortisol, FT4, TSH: en rango normal. IGF-1: 44 ng/ml. Estudio estimulación GH: Test hipoglucemia-insulínica y test clonidina: pico 3,1 ng/ml y 3,1 ng/ml, respectivamente. RMN: neurohipófisis ectópica e hipoplasia de tallo hipofisario y adenohipófisis. Se inicia tratamiento sustitutivo con GH.

Caso clínico 3: Varón con episodio de apnea, hipoglucemia severa e hipotensión refractaria a inotrópicos a las 18 horas de vida. Exploración física: raíz nasal ancha, micrognatia, micropene y criptorquidia. Estudio hormonal: cortisol: 1,1 µ/dl (N:8-25). IGF-1 y PRL: en rango normal. TSH < 0,03 con FT4 normal. Ante sospecha de Insuficiencia Suprarrenal se inicia tratamiento con hidrocortisona. RMN: ectopia neurohipófisis. Estudio gen PROP1 y PIT1: normales. En tratamiento sustitutivo con levotiroxina, hidrocortisona y GH.

Conclusiones: Ante una talla baja con IGF1 normal o baja, asociado o no a otro déficit hormonal hay que sospechar una causa orgánica como origen del mismo, y realizar un estudio de imagen. La RMN es la prueba diagnóstica de elección. El déficit más frecuente es el de GH, pero pueden afectarse otros ejes hormonales, constituyendo un panhipopituitarismo. En los últimos años se han asociado mutaciones en el gen que codifica la proteína PIT1 o PROP1 con la insuficiencia hipofisaria multihormonal. En nuestro último caso, con déficit de GH, TSH y ACTH, no se encontraron estas alteraciones.

P693 16:10 h CAMBIOS ANTROPOMÉTRICOS, DE EDAD ÓSEA Y DE DENSIDAD MINERAL ÓSEA, EN NIÑOS OBESOS TRATADOS

Mercedes Granero Asencio, Rocío Marín Ravina, José Antonio Bermúdez de la Vega, M^a Ángeles Vázquez Gámez, Rocío Fernández Palacios, Andrés Rodríguez Sacristán, María Jiménez Tejada

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos: Ver las modificaciones de talla, índice de masa corporal (IMC), edad ósea y densidad mineral ósea (DMO), en niños obesos tras 1 año de tratamiento.

Método: Estudio de cohorte prospectiva, participando 50 niños/as con obesidad exógena. Se realizó un programa de tratamiento usando estrategias psicoeducativas y conductuales para la adquisición de hábitos de vida saludables, mediante

consultas. A los 0 y 12 meses se registraron: talla, IMC, estadio de desarrollo puberal (Tanner), edad ósea (EO) (Greulich y Pyle), cociente edad ósea/ edad cronológica (EO/EC), pronóstico de talla adulta (PTA) (Bayley- Pinneau) y DMO en columna lumbar (L2-L4) por DEXA (Hologic QDR-1000). Se expresaron en desviaciones estándar score (SDS) y en porcentaje, respecto a poblaciones de referencia españolas, el IMC (Hernández y cols.) y la DMO (Moreno y cols.). Las modificaciones de los parámetros se analizaron mediante el test de la varianza para series repetidas y la t de Student para datos pareados.

Resultados: Basales: edad, 9,23 ± 1,79 años; talla, 138,33 ± 11,84 cm, 1,00 ± 0,95 SDS; IMC, 27,59 ± 3,74 kg/m², 4,77 ± 1,63 SDS, 159,30 ± 19,39%; EO, 10,2 ± 2,04 años; EO/EC, 1,15 ± 0,10; PTA, 166,92 ± 9,81 cm, -0,06 ± 1,10 SDS; DMO 0,73 ± 0,12 g/cm², 1,14 ± 1,41 SDS, 107,28 ± 14,41%. A los 12 meses: 10,27 ± 1,77 años; talla, 143,33 ± 11,47 cm, 0,87 ± 0,95 SDS; IMC, 27,30 ± 3,90 kg/m², 4,13 ± 1,52 SDS, 153,86 ± 19,75%; EO, 10,95 ± 1,97 años; EO/EC, 1,12 ± 0,10; PTA, 167,62 ± 8,80 cm, 0,08 ± 0,85 SDS; DMO 0,77 ± 1,35 g/cm², 1,17 ± 1,06 SDS, 109,25 ± 11,65%. Modificaciones con significación estadística, en el período de 0-12 meses: descendieron, la talla (-0,09 ± 0,32 SDS); el IMC (-0,61 ± 0,76 SDS, -5,17 ± 9,73%) y la relación EO/EC (-0,03 ± 0,06).

Conclusiones: 1) EL tratamiento continuado de niños/as obesos/as, basado en la adquisición de hábitos saludables resulta efectivo produciendo un descenso de % IMC de 5 puntos al año. 2) También disminuye la velocidad de crecimiento y enlentece el ritmo de maduración ósea, sin afectar el PTA, reflejando una situación de maduración adelantada previa. 3) No modifica la ganancia de masa ósea.

Este estudio forma parte de un proyecto de investigación subvencionado por el Sistema Sanitario Público de Andalucía.

P694 16:15 h CUSHING PRIMARIO EN UNA NIÑA DE 4 AÑOS

Pedro Postigo Martín, Leire García Sarriugarte, Javier Calzada Barrena, Sonia Díaz Rielo, M. Concepción Fernández Ramos, Itxaso Rica Etxebarria

Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya) y Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: El síndrome de Cushing endógeno es infrecuente en niños. En edades inferiores a 3 años la causa más frecuente es la patología suprarrenal y dentro de ellas el adenoma suprarrenal, en niños mayores la causa más frecuente es el microadenoma hipofisario.

Caso clínico: Niña de 4 años que es remitida a nuestro servicio por aumento llamativo de peso en los últimos 6 meses de predominio en cara y tronco (2,2 kg en 3 meses), asocia aumento de apetito, estacionamiento en el crecimiento (2 cm/5 meses) y aumento del vello corporal. A la exploración destaca: talla 94 cm (P 3), peso 18 Kg (P 75); IMC: 29,37 Kg/m² (8,6 DE); TA: 115/75 (P > 90), obesidad troncular, cara de luna llena, vello fino en piernas, labio superior y frente, vello pubiano estadio 2, genitales externos femeninos normales. *Pruebas complementarias:* cortisol (8:00 am): 33,4 mcg/dL (VR: 5-25 mcg/dL); cortisol en orina de 24 horas: > 595 mcg/24 h (VR: 9,5-148 mcg/24 h); testosterona: 46,4 ng/dL (VR: 0-10 ng/dL); DHEAS: 462 ng/mL; 17-hidroxiopro-

gesterona normal; LH, FSH y estradiol: indetectables; adrenalina y noradrenalina en orina negativos. *Prueba de supresión con dexametasona basal*: ACTH (8:00 am): < 10 pg/mL; cortisol (8:00 am): 39 mcg/dL; cortisol en orina de 24 horas: > 700 mcg/24 h. *Supresión con dexametasona a dosis de 20 mcg/Kg/día durante 2 días*: cortisol (8:00 am) 29,7 mcg/dL, cortisol en orina de 24 horas: > 750 mcg/24 h. *Supresión con dexametasona a dosis de 20 mcg/Kg/6h durante 2 días*: cortisol (8:00 am): 31,8 mcg/dL; cortisol en orina de 24 h: > 687 mcg/24 h. Resto de determinaciones bioquímicas dentro de los límites de la normalidad. RNM: en el brazo externo, situación posterior, de la glándula suprarrenal izquierda se observa un nódulo de 7 X 4 mm. Se procede a adrenalectomía izquierda objetivándose en la anatomía patológica una disposición multinodular con nódulos de diferente tamaño comprimiendo parénquima suprarrenal entre ellos. Posteriormente recibe tratamiento sustitutivo con hidrocortisona oral hasta conseguir normalización de valores bioquímicos.

Comentario: presentamos un caso con una clínica muy sugestiva de hipercortisolismo y determinaciones bioquímicas inequívocas de localización primaria. La localización suprarrenal es muy infrecuente, en este caso se trata de una displasia adrenal micronodular, una entidad extraordinariamente infrecuente casi exclusiva del niño y del adolescente.

P695 16:20 h GANANCIA DE PESO DE LOS PROGENITORES A LO LARGO DE SU VIDA ADULTA Y ESTADO NUTRICIONAL DE SUS HIJOS

Patricia Basteró Miñón, Cristina Azcona San Julián, Susana Raggio Pérez, Ana M. Romero Montero, Daniel Jiménez Villarreal, Elena Santamaría Martínez, Aizpea Echebarría Barona, Marta Suárez Rodríguez, David Lozano Díaz, Marta Martín Izquierdo
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Facultad de Medicina, Pamplona (Navarra).

Antecedentes y objetivos: Se ha estimado que el 25-35% de los casos de obesidad ocurren en familias en las que el peso de los progenitores es normal, aunque el riesgo es mayor si éstos son obesos. Analizamos la ganancia de peso de los progenitores de niños normonutridos y afectados de sobrepeso/obesidad.

Material y métodos: Se estudia una muestra de 150 niños normonutridos y 113 afectados de sobrepeso/obesidad y se pregunta a los padres y madres el peso mínimo y máximo que han presentado a lo largo de la vida de adulto.

Resultados: El aumento de peso de los padres (Δ PP) y madres (Δ PM) a lo largo de la vida adulta es significativamente superior tanto en los padres como en las madres de los niños afectados de sobrepeso/obesidad. El porcentaje de padres afectados de sobrepeso/obesidad en el grupo control y de pacientes es de 28,7 y 34,5 respectivamente y el de las madres de 5,3 y 15 respectivamente.

	Edad	IMCP	IMCM	Δ PP	Δ PM
Normonutridos	13,2 (4,2)	27,1	22,5	10,2 (7,5)	8,1 (5,3)
Sobrepeso/obesidad	11,9 (3,2)	28,0	25,3**	12,1 (8,1)*	12,1 (10,5)**
* p < 0,05; **p < 0,001					

Conclusión: Los padres de los niños del grupo control así como de los pacientes presentan con mayor frecuencia sobrepeso y obesidad que las madres. La mayor ganancia ponderal observada en los progenitores de los niño/as afectados de sobrepeso/obesidad, puede estar atribuida al seguimiento de hábitos similares de alimentación en una familia genéticamente predisposta.

P696 16:25 h ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW: DOS CASOS EN VARONES

Marta Ortega Molina, M^o Jesús Ceñal González-Fierro, Eugenio Garrido Borreguero, José J. Casas Rivero, Marta Villares Alonso, Antonio Cuñarro Alonso, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: La enfermedad de Graves-Basedow (EGB) constituye el 5-6% de los hipertiroidismos en la edad pediátrica, con predominio del sexo femenino frente al masculino (6:1). Presentamos dos casos en pacientes varones que debutaron sin clínica típica de hipertiroidismo.

Casos clínicos: Se trata de dos varones adolescentes en los que se llegó al diagnóstico, en un caso por un control analítico de su diabetes y en otro por consultar en cardiología por mareo e intolerancia al ejercicio evidenciándose un bloqueo auriculo-ventricular de primero y segundo grado en el electrocardiograma. Ambos tenían antecedentes personales o familiares de primer grado de enfermedades autoinmunes. En la analítica inicial se objetivó; elevación de hormonas tiroideas con predominio de T3 sobre T4 (en un caso T4 fue normal), valores de TSH disminuidas y presencia de anticuerpos TRAb. Ningún caso tuvo oftalmopatía ni bocio a la exploración física. En ambos casos la ecografía y gammagrafía mostró un bocio difuso tipo EGB. Se inició tratamiento supresor con metimazol añadiéndose posteriormente L tiroxina para mantener cifras normales de hormonas tiroideas. Mejoría analítica inicial y gradual de las alteraciones electrocardiográficas.

Conclusiones: Recalcar la importancia de los controles de función tiroidea en pacientes diabéticos para diagnosticar casos de esta enfermedad. Sospechar la posibilidad de esta entidad ante la presencia antecedentes personales o familiares de enfermedades autoinmunes y trastornos del ritmo cardíaco (principalmente taquiarritmias aunque también bloqueos auriculoventriculares), como en nuestro caso. Comentar que parece haber una peor respuesta al tratamiento médico en pacientes varones con cifras altas de anticuerpos TRAb, relación T3/T4 mayor y presencia de HLA DR3; hecho que parece ajustarse a las características de uno de nuestros casos, el de mayor tiempo de seguimiento.

P697 16:30 h OSTEODISTROFIA HEREDITARIA DE ALBRIGHT: APORTACIÓN DE UN CASO

Laura Acosta Gordillo, M. del Carmen Medina Gil, Josefina Márquez Fernández, M. Ángeles Carrasco Azcona, Rafael Espino Aguilar, Luis Castaño González, Gabriel Cruz Guerrero
H. Universitario de Valme, Sevilla y H. de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: La Osteodistrofia Hereditaria de Albright (OHA) es un trastorno hereditario poco común originado por la mutación del gen GNAS1 y asociada clásicamente al

Pseudohipoparatiroidismo (PHP) Ia. Se caracteriza por una serie de rasgos fenotípicos (estatura corta, obesidad, braquidactilia, osificaciones subcutáneas, hipoplasia dental y retraso mental) junto a un perfil bioquímico de hipoparatiroidismo con niveles plasmáticos de parathormona (PTH) desproporcionadamente elevados. Presentamos un caso de OHA destacando los aspectos clínicos y evolutivos junto con el diagnóstico genético molecular.

Caso clínico: Niña de 11 años con OHA remitida por primera vez al Servicio de Pediatría con 10 meses para estudio de obesidad. En las pruebas realizadas se detecta TSH 24.30 μ U/ml y T4 0,86 ng/dl. Evolutivamente se aprecian rasgos dismórficos que hacen sospechar OHA, tales como blefarofimosis, braquidactilia, retraso mental discreto junto a su obesidad ya conocida. En los exámenes bioquímicos se detectan niveles plasmáticos de calcio 6,01 mg/dl, fósforo 8,96 mg/dl y PTH 449 pg/ml. En la TAC craneal se aprecian calcificaciones ganglionares, ausentes en TAC realizado anteriormente. En la RNM: hiperintensidad de núcleos lenticulares, putamen y núcleo pálido. El mapa óseo revela osteoporosis generalizada, acortamiento y ensanchamiento de falanges. Calcificación de partes blandas. La paciente sufre un primer episodio convulsivo después del diagnóstico de OHA. A los 10 años se confirma la enfermedad por estudio genético molecular, realizado en el Hospital de las Cruces, donde se detecta una mutación en el exón 1 del cr20q1, ausente en ambos progenitores. Actualmente es tratada con 1,25(OH)₂ vitaminaD₃ junto con calcio oral y levotiroxina.

Discusión: Los avances científicos realizados en los últimos años en el campo de la genética molecular ha permitido la confirmación de enfermedades tales como la OHA. Esta entidad tiene su base etiológica en la mutación del gen GNAS1, localizado en el cromosoma 20. Dicho gen es responsable de la codificación de la cadena α de la proteína Gs, la cual participa en la activación de la adenilciclasa, transmisora de la señal de unión de PTH a su receptor. En investigaciones recientes se asocia la OHA con posible resistencia plurihormonal, teniendo mayor incidencia la TSH (75%). Actualmente se busca la relación de talla baja con resistencia a GH.

P698 16:35 h RETRASO CONSTITUCIONAL DEL CRECIMIENTO Y DE LA PUBERTAD (RCCP): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RELACIÓN CON EL ÍNDICE DE MASA CORPORAL

Vitoria Aldecoa Bilbao, Raquel Corripio Collado, Ramón Nosas Cuervo, Gisela Viaplana Bartolí, David Bartoli, Josefa Rivera Luján Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Antecedentes y objetivos: El RCCP es causa frecuente de talla baja en la infancia, no se debe a trastorno orgánico ni a disfunción hormonal conocida y parece estar asociado a un bajo IMC. Nuestro objetivo es analizar en los pacientes con sospecha de RPC las características clínicas (edad, sexo, antecedentes familiares y talla final), la presencia de patología asociada, la necesidad de inducción puberal y la relación con el IMC.

Métodos: Estudio retrospectivo de los niños con RCCP controlados en nuestro hospital en el último año. Se registró: edad, sexo, antecedentes familiares de RCCP, talla diana en función de la talla parental, IMC y talla final.

Resultados: De 50 pacientes con sospecha de RCCP cumplían criterios 20 pacientes (9 niñas de 13.32 \pm 1.16 años de edad y 11 niños de 14.2 \pm 0,43 años. Sólo 3 pacientes (2 niños y 1 niña) tenían antecedentes familiares de RCCP. De los 20 pacientes 17 han alcanzado la talla final: en 4 pacientes fue 7,4 \pm 3.35 cm superior a la diana y en 13 se apreció una pérdida de 5.5 \pm 3.54 cm respecto a la talla diana esperada. Un paciente varón fue diagnosticado de hipogonadismo hipogonadotropo secundario a un síndrome de Kallman y otro varón de déficit aislado de hormona de crecimiento. En el resto de los pacientes se descartó patología endocrina, renal, hepática e intestinal. En 2 pacientes fue preciso la inducción puberal: una niña de 17 años con osteopenia atribuida al déficit estrogénico y un varón de 16 años con gran afectación psicológica por el retraso puberal. El IMC de los varones estudiados fue de 20,26 \pm 3.35 (Kg/m²) y el de las niñas de 18,04 \pm 2.7 (Kg/m²), -0,78 DE y 0,43 DE respectivamente en relación a la población normal de referencia).

Comentarios: 1) Parece existir una pérdida de talla diana en los pacientes afectos de RCCP. 2) Es difícil realizar el diagnóstico diferencial con hipogonadismo hipogonadotropo. 3) El IMC de los pacientes con RCCP es algo inferior al de la población normal de referencia.

P699 16:40 h HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO: DISCORDANCIA ENTRE HALLAZGOS ECOGRÁFICOS Y GAMMAGRÁFICOS

Ana M^ª Pérez Aragón, Rosa Espigares Martín, José Luis Barrionuevo Porras, Pablo García Túnez, Pilar Azcón González de Aguilar, María Teresa León Espinosa de los Monteros, Gabriela Lobo Tamer, Emilia Urrutia Maldonado, Luis Ortega Martos Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: Las disgenesias tiroideas constituyen la causa más frecuente de hipotiroidismo congénito permanente. La gammagrafía, ecografía tiroidea y tiroglobulina sérica confirman el diagnóstico ante screening neonatal patológico.

Caso clínico: Niña de 12 años de edad, con inicio del desarrollo puberal, que en el screening neonatal tenía unas cifras de TSH en 283 mc ui/ml.

AF y P: hermana en estudio por hiperandrogenismo ovárico funcionante.

A los 12 días de vida, se repiten determinaciones séricas: TSH 600 uUi/ml, T4: 1,9 ug/dl, FT4 < 0,09 ng/dl, Tiroglobulina: 273 ng/ml; Ac antitiroglobulina (-); gammagrafía tiroidea: ausencia de glándula. Estudio Rx: ausencia del núcleo de osificación de rodilla. P: 3,360 kg, T: 53,6 cm (P70, 0,05SDS, WFH: 87%); PC: 35,5 cm. Exploración física normal. Confirmado el diagnóstico, se inició tratamiento con L-Tiroxina, 15 mcg/kg/día, manteniendo cifras de TSH normales.

Reevaluación: P: 15,6kg; T: 95,3; PPC: 52 cm, EO: 2,5; TSH: > 100; FT4: 0,23; T4: 1,80; FT3: 2,43. Tiroglobulina: 198; Ac antitiroglobulina: negativos; Gammagrafía tiroidea: No captación. Desarrollo psicomotor adecuado. Test de McCarthy GCI: 96.

Última revisión con 12 años: P: 36,6kg, T: 151,7 cm, TSH: 0,90, FT4:1,66, T4:14,40, Tiroglobulina: 3,2; Ac antitiroglobulina: 23,2. Ecografía: presencia de glándula de ecogenicidad y

localización normal. Gammagrafía: ausencia de captación a nivel de glándula. Desarrollo: lo psicomotor adecuado. T.de WISC: total escala: 101.

Discusión: Las hormonas tiroideas son imprescindibles para el desarrollo cerebral del niño durante las etapas pre y post-natal. La evidencia de que el diagnóstico y tratamiento precoces evitan el retraso mental, obligó a diseñar y utilizar métodos de screening. El paso transplacentario de anticuerpos bloqueantes puede dar lugar a resultados negativos de la gammagrafía tiroidea, simulando una falsa agenesia, siendo preciso realizar reevaluación a los 3 años de edad. En algunas situaciones de defectos de captación-transporte de yoduros, la gammagrafía no visualiza la glándula, siendo útil la ecografía y la determinación plasmática de TG.

Conclusiones: 1. La tiroglobulina sérica es un marcador más exacto que la gammagrafía de la existencia o no de tejido tiroideo, correlacionándose su concentración con la cantidad de tejido existente. 2. Completar el estudio genético que pudiera poner de manifiesto mutaciones en el receptor TSH-R que nos identificara el origen del hipotiroidismo en nuestro caso.

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA

P700

¿ES NECESARIO EL DESPISTAJE DE FIBROSIS QUÍSTICA EN TODO PACIENTE CELÍACO?

M^ª José González García, María José López Rodríguez, M. del Carmen Torres Torres, Mercedes Herranz Llorente, Francisco J. Romero Salas, Pablo Morales Pérez, Valentín Carretero Díaz

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y Hospital 12 de Octubre, Madrid.

La Enfermedad Celiaca (EC) y la Fibrosis Quística (FQ) son los dos síndromes malabsortivos más frecuentes de la infancia, con una incidencia de 1/200-300 n.v. y 1/2500 n.v. respectivamente, aunque probablemente están infradiagnosticadas. Es de gran importancia el hacer un diagnóstico precoz, en la FQ facilita el inicio temprano del tratamiento y el asesoramiento genético, y en la EC la dieta sin gluten (dsg) evita la aparición de complicaciones. La incidencia de FQ en nuestra serie de pacientes con EC es de 1/125. Presentamos dos pacientes con clínica digestiva y estancamiento ponderal, que fueron diagnosticados en primer lugar de EC y posteriormente de FQ, frente a lo observado en la mayoría de los casos publicados en la literatura, en que el diagnóstico inicial fue el de FQ. En el primer caso, la clínica principal de la FQ fue la malabsorción-malnutrición, hecho que pudo dificultar el diagnóstico de ambas entidades en un primer momento. En el segundo caso, la sintomatología estaba en relación con la EC, ya que remitió tras la dsg; la FQ se manifestó meses después con alcalosis metabólica hipoclorémica, secundaria a episodio de vómitos y ambiente muy caluroso. En todo paciente celiaco, y aunque la evolución sea favorable con la dsg, se debería realizar el despistaje de FQ, dada la elevada incidencia de ambas entidades clínicas y la importancia del diagnóstico precoz.

15:30 h

P701

INVAGINACIÓN GASTRODUODENAL ¿PEUTZ-JEGHERS?

Inés Tofé Valera, Fernando Vázquez Rueda, José Antonio Acedo Ruiz, Estela Arroyo Muñoz, José M^ª Ocaña Losa, R. Castillo Bernabeu

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

15:35 h

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers es una rara enfermedad hereditaria, aunque se han descrito hasta un 20% de casos esporádicos. Asocia pigmentación mucocutánea facial y pólipos digestivos hamartomatosos.

Material y métodos: Varón de 7 años con dolor abdominal recidivante y anemia ferropénica refractaria al tratamiento. Padre afecto de poliposis colónica. En la exploración destaca palidez cutaneomucosa, lentiginosis periorificial y distensión epigástrica. Masa abdominal de aprox. 10 cm. El estudio isotópico revela mucosa gástrica ectópica.

Resultados: Laparotomía que muestra dilatación gástrica con invaginación gastroduodenal. Imposibilidad de reducción total, se practica gastrotomía a nivel del antro y exéresis de pólipos sesiles hamartomatosos.

Conclusiones: 1) Necesidad de múltiples intervenciones quirúrgicas. 2) Alta incidencia de tumores. 3) Tras la revisión bibliográfica realizada sólo se han descrito 5 casos de Síndrome de Peutz-Jeghers en la infancia que debuten como Invaginación Intestinal.

P702

DÉFICIT DE DISACARIDASAS COMO ETIOLOGÍA DE DIARREA CRÓNICA EN LACTANTES

Mercedes Herranz Llorente, María José López Rodríguez, M^ª José González García, M. del Carmen Torres Torres, Amparo López Lafuente, Mercedes Roncero Maillou, Rosa Codoceo Alquinta

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres y Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

15:40 h

Introducción: La deficiencia congénita de sacarasa-isomaltasa (SI) es una enfermedad autosómica recesiva. Se caracteriza por una ausencia casi completa de la actividad sacarasa y una marcada reducción tanto de la actividad maltasa como isomaltasa. La clínica, diarrea acuosa ácida y explosiva acompañada o no de malnutrición y deshidratación, se presenta cuando se incorporan a la dieta sacarosa o almidones-dextrinas, que al no ser absorbidas en el tracto gastrointestinal se produce una diarrea osmótica. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia intestinal demostrando la disminución de la actividad enzimática en la mucosa. El tratamiento consiste en una dieta sin sacarosa y baja en almidón, aunque en casos seleccionados se está usando el tratamiento sustitutivo con buenos resultados.

Casos clínicos: Presentamos los casos de dos lactantes de 5 y 6 meses que estuvieron en estudio en nuestro servicio por diarrea prolongada (deposiciones numerosas, líquidas, explosivas y de olor ácido). No datos de interés ni en la EF ni en AF ni AP. PrC: normales excepto leve acidosis metabólica en la lactante de 5 meses.

Evolución: Se retira la lactosa en ambos casos y las PLV en uno de ellos persistiendo la clínica, por lo que ante la sos-

pecha de déficit de disacaridasas retiramos sacarosa y almidón mejorando claramente la diarrea. Confirmamos posteriormente el diagnóstico mediante biopsia intestinal. En la actualidad toleran una dieta sin sacarosa y con pequeñas cantidades de almidón con buena evolución clínica.

Comentarios: 1) Existe una gran espectro clínico de la enfermedad que junto a la mejoría de la tolerancia a azúcares con la edad hace que esta enfermedad suela estar infradiagnosticada. 2) En una diarrea prolongada es de suma importancia la anamnesis, cronología de la alimentación, semiología de las heces y síntomas asociados para establecer una sospecha diagnóstica.

P703 15:45 h RELACIÓN ENTRE REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y ASMA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Sonia Fernández Fernández, Ana Siles Sánchez-Manjavacas, M. Luz Cilleruelo Pascual, Enriqueta Román Riechmann
Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Introducción: La relación entre reflujo y asma ha sido considerada durante años, existiendo evidencias de que la terapia antireflujo mejora los síntomas del asma y disminuye la necesidad de medicación en estos pacientes, aunque no mejora la función pulmonar.

Objetivos: Valorar la frecuencia de reflujo gastroesofágico en niños mayores de 6 años enviados para estudio a la consulta de Neumología infantil de nuestro Hospital; así como la correlación entre la presencia de reflujo y la gravedad de asma, y la proporción de niños asmáticos con reflujo silente.

Métodos: En todos los pacientes se realiza una valoración del asma (historia clínica y espirometría) y del posible reflujo realizando una pHmetría de 24 horas.

Resultados: Se incluyen finalmente 23 pacientes en el estudio, 11 mujeres y 12 varones. La media de edad fue de $8,57 \pm 4,5$ años. El valor Z o score de desviación estándar es de $0,46 \pm 1,88$ para la talla y de $0,95 \pm 2,81$ para el peso. En cuanto al conjunto de los pacientes, se analizó las características del asma con el resultado de 21,7% de asma leve, el 73,9% de asma moderado y 4,3% de asma grave. En 14 pacientes (60,8%) el asma era extrínseco y en 9 (39,2%) intrínseco. De los 23 pacientes, 14 (60,8%) presentaban síntomas sugerentes de reflujo, aunque sólo en 6 pacientes, (26%) del total, la pHmetría fue patológica. En cuanto al estudio comparativo en pacientes con y sin reflujo, se objetivó reflujo patológico en el 60% de los pacientes con asma leve, en el 12% con asma moderado y en el 100% (un único paciente) con asma grave. En los pacientes con RGE patológico el porcentaje de niños con asma intrínseco fue del 33,3% mientras que en los que no lo presentaron fue del 41,1%. El porcentaje de pacientes con RGE patológico fue similar en grupo con y sin síntomas digestivos (28,5% frente a 22,2%).

Conclusiones: En relación con el objetivo principal de nuestro estudio, la frecuencia de RGE en niños asmáticos es de un 26%, esta cifra es bastante inferior al 56% descrito en la literatura. No se encuentra ninguna relación entre la gravedad o tipo de asma y la existencia de RGE patológico.

P704 15:50 h VALIDEZ DE LOS ANTICUERPOS IGA ANTI-TRANSGLUTAMINASA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA EN NIÑOS

M. Teresa Fernández Castaño, José Manuel Marugán de Miguelsanz, M. Carmen de Fuentes Acebes, Carmen Villafañe Landeira, J.M. García Ruiz de Morales, M. Blanca Herrero Mendoza, M. Belén Robles García
Hospital de León, León.

Objetivo: Analizar la validez y utilidad de los Ac-antitransglutaminasa IgA(TG) para el diagnóstico y control evolutivo de la enfermedad celíaca en niños.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los Ac TG séricos realizados en los últimos 3 años en enfermos celíacos, al diagnóstico, y en diferentes controles tras la instauración de una dieta sin gluten, y aparentemente sin transgresiones conocidas. Se establece un grupo control de niños con biopsia intestinal normal realizada en ese período por síntomas diversos, con diferentes diagnósticos finales, descartando enfermedad celíaca. Los Ac se determinaron mediante ELISA. La comparación entre variables cuantitativas se realizó mediante t de Student, y con el test Chi2 para variables cualitativas, con un error alfa de 5% mediante el programa SPSS 8.0. La validez se obtuvo calculando la sensibilidad la especificidad y los valores predictivos positivo y negativo, teniendo en cuenta el límite superior de la normalidad en 3 establecido en nuestro laboratorio.

Resultados: Se analizan 186 muestras: A) 38 de niños celíacos al diagnóstico coincidiendo con atrofia subtotal vellositaria (edad media $62,3 \pm 49,6$ meses (m) rango 11-202) (65% mujeres). B) 30 muestras de niños control (edad $99,8 \pm 50,4$ m, rangi 13-170) (46% mujeres). C) 118 muestras de niños celíacos con dieta sin gluten bien realizada desde 1-6 m (19 casos), 7-12 m (13) y > 12 m (86). La media de Ac anti TG en el grupo A fue de $84,5 \pm 29$ IC (75,1-93,9) siendo > 100 en 2/3 de los casos, sólo un niño tuvo valores normales; en el grupo B (control) de $2,97 \pm 14,3$ IC (0-8,2), sólo un caso por encima del rango normal. Se observan diferencias significativas entre ambos grupos tanto en edad ($p < 0,01$) como en Ac TG ($p < 0,001$), pero no en su distribución por sexos ($p = 0,091$). Los Ac TG mostraron una S de 97,3% una E de 96,6%, valor predictivo positivo de 97,3% y negativo de 96,6%. Los niveles de Ac TG no mostraron diferencias entre sexos, ni en relación con la edad en el grupo de atrofia subtotal. tras supresión de gluten > 12 m sólo 3 muestras (4,1%) mostraron valores elevados (3-3,9) siendo normal el resto.

Conclusiones: La determinación de Ac TG Ig A muestra un gran rendimiento diagnóstico con elevadas S y E. Se observa normalización de sus niveles tras 12 meses de exclusión de gluten en casi todos los casos de dieta bien realizada.

P705 15:55 h FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD CELÍACA

Virginia Carranza Parejo, José Ignacio Gutiérrez Carrasco, Concepción Zamorano Lacalle, Federico Argüelles Martín, José González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivo: Presentación de un caso clínico de enfermedad celíaca (EC) con invaginaciones intestinales recidivantes dada la escasa frecuencia recogida en la literatura (5 casos).

Material y método: Niño de 2 años de edad que ingresa por presentar dolor abdominal con un vómito y retención urinaria de varias horas de evolución.

Exploración: Deficiente estado de nutrición. Escaso panículo adiposo con miembros delgados y abdomen globuloso, timpánico palpándose globo vesical. Peso: 12.5 Kg (p25-50), talla: 88 cm (p50-75), IMC: 16,14 (p25-50) Resto sin hallazgos.

Exámenes complementarios: Hemograma, E.coagulación, VSG, ASLO, PCR, LDH, orosomucoide, orina, urocultivo, frotis de sangre periférica, albúmina, IgA y C3 normales. Ig M: 32 mgr/dl (72-160), Ig G: 373 mgr/dl (520-1080), C4 15 mgr/dl (20-50), proteínas totales: 5,7 gr/dl (6-8), GOT: 42 U/L (0-37) Prealbúmina: 14,5 mgr/dl (20-40), RPB: 2,23 mgr/dl (3-6). IgE específica a clara de huevo positivo. Test hidrógeno espirado positivo (2) a leche de vaca. Test del sudor normal. Ac antitransglutaminasa. 120 U/ml (< 12), Ac anti gliadina: Ig A: 160 U/L (< 20), Ig G 97,49 U/L (< 40), Ac anti endomisio positivo. Radiografía abdomen: Dilatación de asas de intestino delgado (ID). Ecografía abdominal: Dilatación de asas de ID. En fosa iliaca derecha imagen en diana correspondiente a invaginación intestinal que se resuelve espontáneamente. En control (a los 4 días): Imagen de invaginación ileoileal en hipocondrio izquierdo que se moviliza hacia vacío. Biopsia yeyunal: Atrofia vellositaria subtotal.

Juicio clínico: EC. Intolerancia secundaria a la lactosa. Alergia a clara de huevo. Invaginación intestinal recidivante.

Evolución: Favorable con aumento de peso y sin nuevos episodios de invaginación con dieta exenta de gluten y lactosa.

Comentarios: La EC es una de las causas más frecuentes de malabsorción intestinal en la infancia. La presencia de invaginación intestinal en la EC se ha atribuido a alteración en la peristalsis intestinal. La inflamación de la mucosa intestinal altera la función del plexo mientérico y esto se acompaña de alteraciones de la motilidad. La dieta exenta de gluten disminuye la inflamación y hace reversibles estas alteraciones. La EC presenta un amplio espectro de manifestaciones clínicas, cualquiera de ellas puede llevarnos al diagnóstico. En nuestro enfermo hemos diagnosticado una situación clínica de malabsorción antes de que se vieran afectados sus parámetros antropométricos.

P706 16:00 h IMPACTACIÓN ALIMENTICIA Y ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA

Ana Gloria Andrés Andrés, Elisa Vázquez Peñas, María D. García García, Antonio Grande Benito, Alfonso Rodríguez Albarrán, Ricardo Torres Peral, Raúl González García, Gerardo Prieto Bouzano

Hospital Universitario, Salamanca y Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

En 1992 Attwood, en sujetos adultos con disfgia primaria, sin síntomas de reflujo gastroesofágico (RGE) y con pH-metría de 24 horas normal, identifica un número de eosinófilos superior a 20 en muestras anatómicas de mucosa esofágica. Se comienza a hablar desde entonces de esofagitis eosinofílica (EE), entidad que puede considerarse como patología emergente y que posteriormente se ha descrito en niños. Se

considera una rara entidad, cuyo diagnóstico va en aumento, separada del RGE aunque algunos casos pueden tener un RGE secundario. Teorías recientes la consideran una forma de hipersensibilidad a alimentos mediada por células.

Caso clínico: Varón de 11 años de edad que consulta por haber padecido en los últimos tres meses varios episodios de atragantamiento, comiendo alimentos sólidos (carne). En una de las ocasiones se programa extracción endoscópica urgente pero antes de realizar la exploración deglute espontáneamente el bolo alimenticio impactado. A seguimiento por alergia (estudio positivo a chocolate, frutos secos...). La exploración física fue normal y en la analítica, hemograma, CPK, bioquímica y estudio baritado esofágico también normal. Monitorización de pH de 24 horas: ausencia de RGE.

Endoscopia digestiva alta: traquealización esofágica distal con aspecto anillado del esófago. En la biopsia de mucosa esofágica: presencia de infiltrado eosinófilo en la mucosa esofágica superior a 20 eosinófilos/HPF. Nodulación antral con cultivo positivo para el *H. Pylori*. **Manometría estacionaria:** presión y relajación del esfínter esofágico superior (EEI) normal. Alteración motora esofágica caracterizada por ondas potentes y amplias con aumento de secuencias simultáneas, afectando a tercio distal de esófago. pH-metría de 24 horas: normal.

Se trata con prednisona oral a 1,5 mg/kg durante un mes con reducción gradual de la dosis y posteriormente con fluticasona deglutida. Posteriormente se añade tratamiento con triple terapia para erradicar *H. Pylori*. Ha mejorado la sintomatología, espaciándose en el tiempo los episodios de atragantamiento, que no obstante aun siguen produciéndose, 12 meses después de iniciado el tratamiento. Inhibidores de los leucotrienos y dieta elemental son otras terapéuticas ensayadas en el tratamiento de estos pacientes.

P707 16:05 h PREVALENCIA DE LOS ANTICUERPOS PARA EL VIRUS DE LA HEPATITIS C EN LA POBLACIÓN INFANTIL URBANA EN UNA ZONA DEL NORTE DE MADRID

Susana Ares Segura, Adolfo Rodríguez Balo, Rafael Herruzo, Paloma Jara Vega

Centro de Salud Dr. Castroviejo, Madrid, Centro de Salud Arganda del Rey, Madrid y Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

La hepatitis viral es una causa común de enfermedad crónica en todo el mundo. Desconocemos datos en niños españoles. Es importante conocer y estudiar los mecanismos de transmisión de la enfermedad en la infancia.

Objetivos: Determinar la seroprevalencia de anticuerpos positivos frente el virus de la hepatitis C en una muestra de la población infantil. Identificar los grupos de riesgo y valorar la necesidad de realizar análisis de anticuerpos a estos niños. **Población:** 405 niños de 0 a 14 años, elegidos aleatoriamente durante un año. Edad media 9,6±3,8. Se identificaron niños sin factores de riesgo y niños que presentaban algún factor de riesgo (hijos de padres portadores o adictos a drogas por vía parenteral, antecedentes de transfusiones de sangre o derivados, cirugía mayor o menor, condiciones socio-sanitarias...).

Métodos: En una muestra aislada de sangre. Los tests que detectan los anticuerpos circulantes (enzyme-linked immu-

noassay ELISA) de segunda generación y los casos positivos se confirman con RIBA de segunda generación. El estudio estadístico se realizó con S.P.S.S.

Resultados: Se encontraron 6 casos que presentaron serología de hepatitis C positiva. La positividad de la serología de hepatitis C era independiente de las variables evaluadas excepto de: antecedentes de prematuridad ($P < 0,029$), antecedentes de transfusión ($P < 0,006$) y antecedentes de hepatitis C en la madre ($P < 0,005$). Prueba de Chi-cuadrado de Fisher para análisis multivariante. Estimación de riesgo: Los niños que nacieron prematuramente (11,088 veces más probabilidades), que han tenido transfusiones de sangre o derivados (25,57 veces más probabilidades), cuyos padres tienen serología de hepatitis C positiva (31,2 veces más probabilidades) de contraer hepatitis C. la madre fue la que transmitió la hepatitis por probable vía vertical en los dos casos. Se evaluó la posibilidad de transmisión de hepatitis C intrafamiliar, los antecedentes de cirugía mayor, cirugía menor y se observó que no había relación estadística. No se encontró ningún caso entre los niños adoptados e inmigrantes.

Conclusiones: Los casos identificados tenían algún factor de riesgo. Recientemente la F.D.A americana recomienda el rastreo retrospectivo indefinido, a cualquier edad, para identificar los pacientes con algún factor de riesgo y que se realice un análisis de VHC.

P708 **16:10 h** **ANÁLISIS DE UNA CASUÍSTICA DE 113 PACIENTES CON CUERPOS EXTRAÑOS EN ODIGESTIVOS**

Clara García Cendón, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Patricia Pernas Gómez, Susana Rey García, Cristina Lorenzo Legeren, M. Carmen García Barreiro, Gemma Novoa Gómez, Carlos García Rodríguez, Federico Martín Sánchez

Complejo Hospitalario, Ourense.

Antecedentes y objetivos: La amplia variabilidad del tipo, localización y expresión clínica de los cuerpos extraños endodigestivos dificulta el establecimiento de protocolos y exigen el abordaje individual. Con la finalidad de establecer los aspectos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos de la forma más unitaria posible, aportamos una nueva casuística en la que por diferentes motivos, se justificó la instrumentación endoscópica.

Métodos: El estudio abarca el análisis retrospectivo de 113 pacientes entre 8 meses y 14 años de edad con el antecedente o la demostración objetiva (clínica o de imagen) de ingestión de cuerpos extraños (CE), en los que por su localización o características se consideró indicada la realización de endoscopia digestiva alta (EDA).

Resultados: De los 113 pacientes, niños 53% y niñas 47%, la edad media de los niños 6a7m (IC95% 4.9, 7,1); y la de las niñas 5a7m (IC95% 4.5, 6,78). La sintomatología referida fue sensación de cuerpo extraño, vómitos, salivación y algunos asintomáticos. De los 113 pacientes, 101 se realizó EDA, y a los 12 restantes se extrajo el CE mediante sonda imantada. Fueron monedas 72% (edad media 4.4a), pilas de botón 18%, huesos de pollo 4% y otros 6%. 17 niños refieren "sensación de cuerpo extraño" (edad media 7a) y otros 17, "sensación de espina" (edad media 4.4a) y en ninguno hu-

bo hallazgos de CE. La localización fue en esófago en el 42,47% extrayéndose el 75%, y el 25% pasando a estómago en el acto terapéutico; 21,23% en estómago (se extrajeron 12 pilas de botón y otros que, por sus características o su permanencia continuada, podrían conllevar riesgos). En los que se decidió actitud expectativa no se produjo ninguna complicación y se comprobó su eliminación espontánea. En el 36,28% de los casos no hubo hallazgos tras la realización de la EDA. No hubo complicaciones derivadas de la propia extracción o del cuerpo extraño, ni se precisó intervención quirúrgica.

Conclusiones: Esta casuística comprueba que los CE endodigestivos esofágicos, las pilas de botón y aquellos que por sus características establecen riesgos, deben ser extraídos de carácter inmediato de acuerdo con los procedimientos seguidos, con lo que se consigue la solución definitiva del problema sin riesgos ni complicaciones.

P709 **16:15 h** **HALLAZGOS ENDOSCÓPICOS EN 57 PACIENTES CON HEMORRAGIA DIGESTIVA BAJA**

M. Carmen García Barreiro, Patricia Pernas Gómez, Clara García Cendón, Gemma Novoa Gómez, Susana Rey García, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Cristina Lorenzo Legeren, Carlos García Rodríguez, Santiago Fernández Cebrián, Federico Martín Sánchez

Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción y justificación: La presencia de sangre en las heces es un indicador grave, cuya frecuencia en lactantes y niños es limitada; no obstante, resulta indispensable diferenciar los casos graves que requieren tratamiento inmediato, de los triviales que sólo exigen paciencia y actitud expectativa. La revisión de una casuística en la que se han seguido criterios idénticos, permitirá contribuir a establecer una valoración y tratamiento correctamente enfocado y apropiado.

Material y métodos: Corresponde a 57 niños con edades comprendidas entre los 4 días y los 14 años y 7 meses, que consultaron por pérdidas de sangre por vía rectal, cuya valoración diagnóstica incluyó la práctica de una exploración endoscópica digestiva.

Resultados: Los hallazgos de la exploración endoscópica fueron los que siguen: 23 casos (40,3%), sin anomalías demostrables; 10 (19,2%), cambios inflamatorios altos que en la biopsia se identificaron como esofagitis y gastritis; 8 (14%), inflamación a nivel de colon que fueron diagnosticados de colitis inespecífica; 7 (12,2%), fisuras, úlceras o cicatrices en región anorectal; 6 (10,5%), pólipo en recto o ano; 3 (5,2%), úlceras superficiales en colon que anatomopatológicamente se diagnosticaron de colitis ulcerosa.

Conclusiones: De la valoración de esta estadística se deduce que un porcentaje elevado de pacientes tienen sangrados triviales pasajeros sin sustrato ni etiología aclarada; en contraposición a un número más limitado con hallazgos con patología evidente que justifica la endoscopia realizada. De estos datos se deduce que es necesario recoger cuidadosamente la información anamnésica y clínica que oriente al origen e importancia del sangrado, para determinar la necesidad de instrumentación endoscópica y/o el tratamiento urgente.

P710 **16:20 h**
VALORACIÓN DIAGNÓSTICA, TERAPÉUTICA Y EVOLUTIVA DEL REFLUJO GASTROESOFÁGICO MEDIANTE PHMETRÍA INTRAESOFÁGICA CONTINUA

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

Introducción y justificación: El reflujo gastroesofágico es un proceso frecuente en pediatría de expresividad variable que exige métodos diagnósticos distintos en función de la edad cuyo tratamiento y resultados obtenidos son controvertidos. Presentamos un estudio prospectivo que contribuirá a un mejor establecimiento de la utilidad del abordaje diagnóstico, medidas terapéuticas y evolución pronóstica mediante la pHmetría intraesofágica continua.

Material y métodos: Comprende un estudio observacional prospectivo de 57 pacientes menores de 36 meses seguidos con pHmetría intraesofágica continua durante un mínimo de 24 meses. A cada uno de los pacientes se les recogieron los datos epidemiológicos, clínicos y complementarios para el diagnóstico de reflujo gastroesofágico que incluyó la monitorización continua de pH intraesofágica.

Resultados: Esta serie comprueba la variabilidad de la expresión clínica siendo los síntomas predominantes vómitos, regurgitación y llanto. La pHmetría intraesofágica permitió el diagnóstico de reflujo gastroesofágico en la totalidad de los casos incluyendo aquellos en que el tránsito baritado radiológico fue normal. La pHmetría comprobó un número de reflujo y un índice de reflujo menores en la posición de decúbito supino horizontal; cuando esto sucede, se acorta el tiempo de curación a la vez que se comprueba una respuesta tórpida al tratamiento cuando existe un mayor índice de reflujo en decúbito supino horizontal.

Conclusiones: De los datos obtenidos se concluye que para el diagnóstico de reflujo gastroesofágico resulta definitiva la pHmetría intraesofágica de 24 horas. Asimismo, se establece que la posición horizontal no incrementa el reflujo en la mayoría de los casos por lo que en estos niños las medidas posturales habituales (decúbito prono, elevación de la cabecera, etc) resultan inútiles y sólo conllevan el incremento de riesgos innecesarios. La presencia de un mayor índice de reflujo en decúbito supino orienta hacia un pronóstico desfavorable.

P711 **16:25 h**
VALORACIÓN DE LA ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA EN NIÑOS CON DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE

Clara García Cendón, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Patricia Pemas Gómez, M. Carmen García Barreiro, Gemma Novoa Gómez, Cristina Lorenzo Legeren, Susana Rey García, Carlos García Rodríguez, Santiago Fernández Cebrián, Federico Martín Sánchez
 Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: El Dolor Abdominal Recurrente (DAR), es un proceso frecuente en pediatría. Según han mejorado los procedimientos diagnósticos, se incrementan el número de procesos con etiología orgánica de ahí que se han de tratar d

ebuscar evidencias positivas que justifiquen el diagnóstico de dolor funcional. Realizada la aproximación diagnóstica sistemática, y excluidos los procesos más habituales, puede estar justificada la endoscopia digestiva. Con el fin de precisar cuales son las indicaciones de exploración endoscópica en el niño con DAR y evaluar su utilidad aportamos nuestra casuística.

Material y métodos: Incluye 211 niños, 90 niños (42,7%, edad media 9a) y 120 niñas (57,3%, edad media 9a 8m), que presentaron criterios clínicos de DAR y que una vez sometidos a las exploraciones diagnósticas sistemáticas y otras dirigidas, ante signos de alerta orgánica específica, se sentó y practicó EDA.

Resultados: De los 211 niños estudiados, 177 niños (88,5%) mostraban hallazgos endoscópicos justificativos del DAR. Los hallazgos más frecuentes fueron Nodulación antral (31,8%), Nodulación duodenal (21,8%), Hernia de hiato (12,3%), RGE (10,3%), Hiperemia Gástrica (10,8%), Hiperemia cardias (7,1%), Hiperemia duodenal (7,5%) y otros. Se realizó biopsia a 200 pacientes; el estudio histopatológico fue concordante con el hallazgo macroscópico endoscópico en 180 casos (73,4%) y en 65 (26,5%), no hubo hallazgos. Los diagnósticos histopatológicos más frecuentes: 76 pacientes (31%) Gastritis crónica por Helicobacter Pylori (HP), 41 (16,7%) Gastritis Crónica no HP, 39 (15,9%) esofagitis y 24 (9,8%) duodenitis.

Conclusión: De nuestros resultados se deduce que desde la etiología multifactorial del DAR, que incluso puede ser consecuencia de la interacción de causas primarias cuando no se identifica una causa funcional, o una enfermedad orgánica causal y exista un patrón de síntomas y signos de alerta orgánica específica, la EDA es un procedimiento diagnóstico válido, avalada, en la mayoría de los casos, por la confirmación histopatológica que confirma el diagnóstico definitivo y permite un tratamiento eficaz.

P712 **16:30 h**
DOR ABDOMINAL RECORRENTE - UM DIAGNÓSTICO FREQUENTE

Raquel Maria Barcelos Cardoso, Andreia Costa, Catarina Prior, Lúcia Gomes, Miguel Costa
 Hospital Geral de Santo António, Porto (Portugal).

Introdução: A dor abdominal recorrente (DAR) afecta 10-20% das crianças em idade escolar, sendo na grande maioria é funcional. A história clínica e o exame objetivo, aliados a um número limitado de exames auxiliares de diagnóstico, são geralmente suficientes para excluir uma causa orgânica.

Objetivos: Revisão casuística dos doentes com diagnóstico de DAR orientados para a consulta externa de Pediatria /Gastroenterologia do HGSA.

Materiais e métodos: Revisão dos processos de doentes com este diagnóstico. Foram avaliados: sexo, idade, antecedentes patológicos, duração e características da dor, sintomas associados, exame objetivo, exames auxiliares efectuados (laboratoriais e imagiológicos), tratamento e evolução na consulta.

Resultados: Foram estudados 83 doentes (49% do sexo feminino). À data da 1ª consulta, a idade média era de 7 anos (1-12 anos) e a duração média dos sintomas de 11 meses. A

dor foi mais frequentemente descrita como periumbilical (37%), difusa (34%) e epigástrica (23%); associava-se mais frequentemente a obstipação (37%), vômitos (23%), diarreia (10%), e emagrecimento (8%). O exame objectivo foi normal em 77% dos casos, sendo os achados mais comuns os fecalomas (20%). Os exames auxiliares mais requisitados foram: hemograma (88%), bioquímica (83%), ecografia abdominal (83%), exame de fezes (74%) e de urina (72%). Exames invasivos foram realizados por uma minoria (EDA -19%, Rx esofago-gástrico contrastado - 8%, colonoscopia -2%). Os achados mais frequentes foram gastrite por *Helicobacter pylori* (HP) (8%), malformações nefro-urológicas (7%), e reflujo gastro-esofágico (2%). 51% das crianças não efectuou tratamento, sendo os laxantes (33%) e a terapêutica para o HP (7%) os tratamentos mais utilizados. 77% das crianças melhorou, 38% destas em menos de 3 meses. O tempo médio de seguimento foi de 10 meses, sendo a taxa de abandono da consulta de 60%.

Comentários: Mais de metade das crianças efectuou um nº limitado de exames de diagnóstico. A percentagem de causas orgânicas foi superior à esperada, o que pode ser explicado por se tratar de uma amostra de crianças enviadas a uma consulta de referência. Uma fracção considerável das crianças melhorou em pouco tempo, refletindo provavelmente a segurança fornecida pela consulta/exames realizados. Estes factos podem justificar em parte a taxa de abandono da consulta.

P713 16:35 h COMPARACIÓN DE EFICACIA DE TRATAMIENTO CON RACECADOTRILLO, PROBIÓTICOS Y REHIDRATACIÓN ORAL EXCLUSIVA EN CASOS DE DIARREA AGUDA

Daniel Gros Esteban, Ruth García Romero, Carlos Martín de Vicente, Gemma Terrer Manrique, Luis Ros Mar
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción: La aparición del racecadotrillo, de acción inhibidora sobre la encefalinasa, en el tratamiento de las gastroenteritis agudas (GEAs) ha cuestionado la necesidad de tratamiento en casos de diarreas y cuál es el fármaco idóneo. El objetivo de este estudio es comparar la eficacia del tratamiento con racecadotrillo, probióticos y rehidratación oral exclusiva en niños que presentaban diarrea aguda.

Métodos: Estudio prospectivo longitudinal durante los meses de julio y agosto de 2003 con pacientes atendidos en el servicio de urgencias de nuestro hospital. Se han incluido un total de 75 pacientes que presentaban clínica de diarrea aguda. Los pacientes se repartieron aleatoriamente y de forma correlativa según su llegada a urgencias en tres grupos de 25 pacientes cada uno, el primer grupo se trató con solución de rehidratación oral (SRO) más racecadotrillo, al segundo grupo se le administró SRO y probióticos (*Lactobacillus*) y el tercer grupo tomó SRO. A todos ellos se les pautó la misma SRO hiposódica en presentación líquida. Se contemplaron las siguientes variables: edad, sexo, tiempo de evolución de la diarrea (horas), nº de deposiciones, productos patológicos en las heces, vómitos, fiebre, coprocultivo, tiempo de duración de la clínica (días), tratamiento y complicaciones. El estudio estadístico utilizado fue el test de ANOVA.

Resultados: La edad media de la muestra fue de 33,8 meses, sin observar diferencias significativas entre los tres grupos, con una duración media de la clínica de 3,84 días. El tiempo de evolución del primer grupo fue de 2,74 días con una desviación estándar (\bar{a}) de 2,05, en el segundo grupo de 3,14 con una \bar{a} de 2,35 y en el tercer grupo la duración fue de 4,96 y la \bar{a} de 2,40. Los resultados obtenidos indican que la diferencia es estadísticamente significativa entre los tratamientos con racecadotrillo y probióticos respecto al tratamiento exclusivo con SRO, y que no hay diferencias significativas entre el tratamiento con racecadotrillo y probióticos. En cuanto al resultado de los coprocultivos en el 26,6% creció salmonela, en el 14,6% campylobacter, en el 5,3% rotavirus, en el 13,3% otros gérmenes patógenos entéricos, mientras que en el 40% se detectó flora entérica habitual.

Conclusiones: La eficacia del racecadotrillo, al menos en períodos con predominio de etiología bacteriana, es superior al tratamiento exclusivo con SRO y comparable al tratamiento con probióticos.

P714 16:40 h ENFERMEDAD CELÍACA: VALOR DIAGNÓSTICO DE LOS ANTICUERPOS ANTIGLIADINA EN LACTANTES

Mª Dolores Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel, Beatriz Martín-Sacristán Martín, M. Pilar Sánchez Miranda, Rosario Solaguren Alberdi, Lucía Sentchordi Montané, Ana Crespo Alonso, María Jesús Navarro Carmona, M. José Santiago Lozano, Rosario Velasco Arriba, Alicia de Ureta Huertos
Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Introducción: La enfermedad celiaca se define como una intolerancia permanente al gluten con lesión característica de la porción proximal de la mucosa del intestino delgado. La edad típica de inicio de la sintomatología se sitúa entre los 18-30 meses. Para su diagnóstico, previo a la biopsia intestinal, se utilizan marcadores serológicos. De entre ellos, los más fiables son los Anticuerpos Antitransglutaminasa Tisular (AATGt), sin embargo, su sensibilidad es edad-dependiente. Presentamos el caso de un lactante de 10 meses con AATGt negativos, Anticuerpos antigliadina positivos y biopsia yeyunal típica de enfermedad celiaca.

Caso clínico: Lactante de 10 meses que consulta porque desde los 8 meses presenta vómitos postprandiales con repercusión ponderal y una deposición al día fétida y de gran calibre. Refieren introducción del gluten en la dieta al 5º mes. En la exploración destaca aspecto distrófico (peso en P10 y talla en P 90-97) con atrofia glútea y escaso pániculo adiposo junto con distensión abdominal. En la analítica realizada se objetivó: Test de Sudor normal; Van de Kamer normal; Parásitos en heces negativos; IgA 64 mg/dl; Anticuerpos antiendomiso IgA e IgG negativos; AATGt negativos; Anticuerpos antigliadina IgA e IgG positivos.

Se realizó biopsia yeyunal apreciándose atrofia vellositaria severa con aumento de infiltrado inflamatorio crónico en lámina propia. Tras instaurar dieta exenta de gluten el paciente presenta rápida recuperación ponderal y cese de la clínica.

Comentarios: 1) Desde la generalización de los AATGt en el diagnóstico de la enfermedad celiaca, los Anticuerpos an-

tigliadina han quedado relegados; sin embargo, no debemos olvidar que juegan un importante papel en el diagnóstico serológico de los menores de 12-18 meses. 2) Actualmente se recomienda la introducción del gluten a partir de los 6-8 meses; no obstante, en muchas familias los niños reciben gluten de forma precoz, sobre todo, en forma de pan y galletas. En estos casos podemos ver un debut temprano de la celiaquía.

P715 16:45 h RELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO Y PATOLOGÍA RESPIRATORIA Y DIGESTIVA EN 55 PACIENTES DE FQ DE LA POBLACIÓN ANDALUZA

M^a Amelia Gómez Llorente, Cristina Campoy Folgoso, Carolina Gómez Llorente, Martín Navarro Merino, José Antonio Gómez Capilla

Universidad de Granada, Granada y Universidad de Sevilla, Sevilla.

La mutación del gen CFTR localizado en el brazo corto del cromosoma 7 determina la Fibrosis Quística (FQ). Existen más de 1.000 mutaciones distintas responsables de dicha enfermedad variando la frecuencia de su presentación en función de la población estudiada. Se analizan las manifestaciones clínicas de 55 pacientes andaluces estudiados retrospectivamente para tratar de establecer una relación genotipo-fenotipo en relación a la patología digestiva y respiratoria, que permitiría actuaciones terapéuticas precoces. Los pacientes fueron diagnosticados de FQ en el Laboratorio de Genética Molecular del Dpto. de Bioquímica de la Universidad de Granada. *Análisis genético*: método desarrollado por "Applied Biosystem" que detecta de forma simultánea 31 mutaciones en 15 µL de sangre fresca.

Estadística: Los test estadísticos aplicados fueron el Test de Fisher, el Test de Chi² y cálculo del Riesgo Relativo.

Resultados: De los 55 pacientes estudiados al diagnóstico, el 69,6% presentaba clínica respiratoria y el 35,89% tos crónica; se demostró obstrucción al flujo aéreo en el 30,76%, alteraciones radiográficas en el 28,20% y colonización por gérmenes típicos de la FQ en el 5,12%. Las manifestaciones digestivas se presentaron en el 44,5% del total de los pacientes estudiados, y dentro de ellas por orden de frecuencia, alteración nutricional en el 45,8%, la afectación pancreática en el 41,65% y la intestinal en el 11,2%. No constataron correlaciones significativas entre las manifestaciones respiratorias y el estudio genético. Se comprobó una asociación significativa entre la homocigosis ΔF508 y la presencia de patología pancreática. El análisis del RR demostró que los pacientes homocigotos (ΔF508) muestran un riesgo 4 veces mayor de padecer alteraciones nutricionales con un rango de $1,50 \leq RR < 10,66$. Se demostró la tendencia de la homocigosis a padecer 2 veces más patología intestinal con un rango entre $1,26 < RR < 3,17$. Igualmente, los homocigotos mostraron un riesgo relativo de 2,80 veces mayor de presentar patología pancreática, con un rango entre $1,39 \leq RR < 5,65$, lo que indica que en algunos casos este riesgo podría ser incluso > 5 veces superior que en los heterocigotos.

Conclusión: La homocigosis ΔF508 se relaciona con la posibilidad de padecer patología digestiva en general, alteraciones nutricionales, patología intestinal y especialmente con un riesgo elevado de la patología pancreática.

INFECTOLOGÍA

P716 15:30 h ESPONDILITIS BRUCELAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rocío Lamarca Gay, Amagoia Andrés Olaizola, Itziar Fernández Respaldiza, Itziar Pocheville Gurutzeta
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: La brucelosis es una zoonosis de distribución mundial, sin embargo en nuestro medio es de observación excepcional.

Caso clínico: Niña de 12 años con fiebre elevada, astenia y artralgias difusas y cambiantes en las últimas 3 semanas. Valorada en Urgencias, se objetivaron analítica y exploración anodinas, el hemocultivo resultó positivo a *Brucella melitensis*. Antecedentes epidemiológicos: la semana previa estuvo en una zona rural de otra Comunidad y consumió quesos no controlados. En el momento del ingreso la exploración física era normal, a excepción de discreto edema, eritema y dolor en primer dedo de pie derecho. Durante su ingreso, presentó artralgias erráticas y febrícula que cedió a las 72 horas. Datos complementarios: RX dedo pie dcho.: tumefacción de partes blandas. Analítica: hematimetría anodina, VSG:43 mm, PCR: negativa; discreta elevación de Inmunoglobulinas. Serología a *Brucella*: Rosa de Bengala: +; Ac. Inmuncaptura: > 5120; Ac. totales: 1280. Se pautó tratamiento con Rifampicina (10mg/Kg/día) y Doxiciclina (5 mg/Kg/día) (VO), durante 6 semanas. Se controló ambulatoriamente a los 15 días y al mes del alta, manteniéndose asintomática. La VSG era normal a los 15 días del inicio del tratamiento. 10 meses después, reconsulta por presentar dolor leve a nivel sacro-iliaco derecho de unos 3 meses de evolución, sin repercusión a la deambulación, ni fiebre. Se realiza analítica que resulta anodina con VSG de 9 mm, PCR < 0,2. El título de Ac. antibrucella 640, hemocultivo negativo. RNM: lesión redondeada de 2,5 cm. en cuerpo vertebral (L2), con edema de la vertebral y masa de partes blandas de 8 mm. Ante la sospecha de recidiva de Brucelosis, se instaura tratamiento con Doxiciclina (VO) y Gentamicina (IM). A los 4 meses de seguimiento, la niña permanece asintomática. RNM de control: disminución de tamaño de la masa de partes blandas, manteniéndose la lesión inicial de tamaño similar con imagen en su interior sugestiva de secuestro óseo. Actualmente, la niña está pendiente de ampliar estudio mediante gammagrafía ósea y control de RNM.

Conclusiones: La brucelosis es la actualidad una entidad poco frecuente en nuestro medio. A pesar de la rareza tanto de la enfermedad como de la afectación osteo-articular, ante un caso de brucelosis, incluso sin signos osteoarticulares específicos, debe descartarse esta complicación.

P717 15:35 h COMPLICACIONES DE LA TUBERCULOSIS

Rebeca Villares Alonso, Miguel Ángel Roa Francia, Antonio Cuñarro Alonso, María Arriaga Redondo, Francisco Guerra García, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Objetivo: Conocer las complicaciones y patologías concomitantes al diagnóstico y su importancia en la evolución y pro-

nóstico de la tuberculosis, analizando las tuberculosis atendidas en nuestro servicio los últimos nueve años.

Métodos: Estudio retrospectivo de las complicaciones encontradas en los 39 casos de tuberculosis tratados en este período. Se analizan las características, evolución y tratamiento de estas complicaciones.

Resultados: De un total de 39 casos de tuberculosis se encontró al diagnóstico, complicaciones o patología, concomitante e importante, en 12 pacientes (30,7%), todos con cultivo positivo. Un paciente con diagnóstico de meningitis desarrolló hidrocefalia precisando válvula de derivación; ésta fue la única secuela postratamiento de todas las complicaciones. Tres pacientes presentaron patología respiratoria y febril en las primeras semanas de tratamiento que provocó su ingreso y repetición del estudio bacteriológico que resultó negativo en todos. En tres casos se vio empeoramiento del cuadro respiratorio, en uno a las 8 semanas de tratamiento por compresión traqueal por adenopatías respondiendo bien a la corticoterapia, en otro caso con derrame encapsulado y tabicado que evolucionó bien con el tratamiento farmacológico y en un tercer paciente de tres meses que inició un cuadro de bronquiolitis una semana tras el alta, precisando ventilación mecánica. En relación al tratamiento, hubo un paciente que asoció un exantema al inicio del tratamiento, no precisando la modificación del mismo y en otro caso se presentó una hepatopatía por fármacos, a las 4 semanas de tratamiento, con vómitos, ictericia y astenia, que precisó la retirada y reintroducción escalonada del tratamiento. En dos pacientes, uno con paludismo y parasitosis múltiples, y otro con varicela e hiponatremia, al diagnóstico de tuberculosis, no se vieron alteraciones en la evolución de la enfermedad. Una adenitis tuberculosa sufrió fistulización tras punción de la adenopatía en otro centro. Todos los pacientes pudieron mantener el tratamiento y finalizarlo con curación, cuatro pacientes precisaron realización de tomografía computarizada (TC).

Conclusiones: Las complicaciones surgen en un alto porcentaje de casos. Estas complicaciones no modificaron el pronóstico de la enfermedad en los casos de tuberculosis pulmonar de nuestra serie, que supusieron el 95% de los casos.

P718 15:40 h ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DELAS GASTROENTERITIS AGUDAS EN NIÑOS HOSPITALIZADOS EN EL HOSPITAL DE MÉRIDA

Raquel Real Terrón, Sheila Sánchez Gonzalo, Manuel Portillo Márquez, Juan F. Mesa Vázquez, Ali Abdelkader Abdala, César Santos Santos, Silvia Robles, José M. Arroyo Fernández
Hospital del Insalud de Mérida, Badajoz.

Antecedentes y objetivos: La gastroenteritis aguda (GEA) constituye en la actualidad una de las patologías de mayor incidencia y prevalencia en la edad infantil. Nuestro trabajo tiene como objetivo conocer la epidemiología y clínica de las infecciones intestinales en nuestra área sanitaria, comparándola con otros estudios.

Métodos: Se realiza un estudio retrospectivo de 188 niños entre 1 mes y 14 años, ingresados en nuestro Hospital a lo largo del año 2003 con el diagnóstico de GEA, en los que se recogen un total de 17 parámetros clínicos y epidemiológicos.

Resultados: Los casos de GEA supusieron un 13% del total de ingresos. Predominio de varones en las infecciones por Rotavirus y sin agente conocidos y predominio de niñas en las infecciones bacterianas. El mayor porcentaje de infecciones fue debido a Rotavirus, seguidos por orden de frecuencia, de GEA sin agente etiológico demostrado, *Salmonella*, *Campylobacter*, *Cryptosporidium*, *Yersinia* y *Aeromonas*. La edad de mayor incidencia fue en los menores de 4 años. La máxima incidencia estacional ocurrió en primavera y verano. La clínica más frecuente fue diarrea, seguida de vómitos y fiebre, en menos del 15% aparecen productos patológicos en heces. Las principales complicaciones fueron deshidratación leve-moderada y en segundo lugar la intolerancia transitoria a la lactosa. La patología acompañante más frecuente fueron las infecciones respiratorias seguidas de las urinarias. La estancia media varió según el agente causal, complicaciones y uso o no de antibióticos.

Conclusiones: Segunda causa de ingresos tras las infecciones respiratorias. Misma distribución microbiana, más frecuencia de GEA bacterianas en niñas y menos Rotavirus en menores de 6 meses que en otros estudios, que achacamos al gran seguimiento de lactancia materna en el área. El Rotavirus adopta en nuestro medio un patrón de incidencia estacional similar a los países tropicales (primavera-verano). Misma complicaciones y clínica que otros estudios. Mayor estancia media si se usan antibióticos.

P719 15:45 h MENINGOENCEFALITIS TUBERCULOSA (MT): REVISIÓN DE TRES CASOS

Elena Santamaría Martínez, Patricia Basteró Miñón, Ana M. Romero Montero, Aizpea Echebarría Barona, David Lozano Díaz, Marta Martín Izquierdo, Marta Suárez Rodríguez, Sergio Aguilera Albesa, Rocío Sánchez-Carpintero Abad, Valentín Alzina de Aguilar
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Objetivos: Analizar las manifestaciones clínicas, aspectos diagnósticos, terapéuticos y evolutivos de pacientes pediátricos afectados de MT.

Métodos: Revisión de historias clínicas de 3 pacientes afectados de MT en nuestro centro (1981-2004).

Resultados: Dos de los pacientes estudiados eran varones. La media de edad fue de 15,6 meses. La clínica inicial fue similar en los 3 casos con un cuadro inespecífico de fiebre y vómitos (Estadio I según Medical Research Council). En todos ellos aparecieron en los primeros días, alteraciones del nivel de conciencia y crisis convulsivas. Ninguno de los tres niños, fue vacunado con BCG. La radiografía de tórax fue normal en un caso y objetivó adenopatías hiliares en otro y patrón miliar en el tercer caso. La TAC cerebral fue patológica en todos los casos con dilatación del sistema ventricular e hiperdensidad leptomenígea. El diagnóstico se confirmó en dos casos tras el aislamiento de *M. tuberculosis* en LCR. En el caso más reciente, resultó también positivo el cultivo de aspirado gástrico y la determinación por PCR para dicho germen. En 1 caso, el diagnóstico se llevó a cabo por la alta sospecha clínica y la identificación de una fuente de contacto próxima (padre). En los tres casos, se inició tratamiento tuberculostático con cuádruple terapia asociada a tratamiento corticoideo y anti-convulsivante. En el primero de ellos, se administraron tu-

berculostáticos por vía ventricular, lumbar y sistémica. En el resto, la terapia fue exclusivamente sistémica. La duración del tratamiento fue de 2 y 1 año en los dos primeros casos, y el tercero continúa en tratamiento en la actualidad. Las secuelas más importantes han sido, alteraciones a nivel de pares craneales (III y VI) en los tres casos, retraso psicomotor y hemiparesia espástica en dos de ellos y déficit intelectual ligero en un caso. Uno de los pacientes falleció al año del diagnóstico tras parada cardiorrespiratoria en su domicilio.

Conclusiones: La MT (complicación más grave de la infección tuberculosa) es más frecuente en población pediátrica (sobre todo en menores de dos años). El diagnóstico puede resultar difícil dada la inespecificidad de la clínica y la falta de métodos diagnósticos confirmatorios. Por otro lado, dado el incremento observado de la enfermedad tuberculosa, se debe tener en cuenta este diagnóstico para iniciar un tratamiento precoz que disminuya la morb-mortalidad de dicha entidad.

P720 15:50 h BACTERIEMIA POR *SALMONELLA* NO TYPHI EN PEDIATRÍA

Meritxell Torrabias Rodas, Valentí Pineda, Raquel Monfort Gil, Isabel Sanfeliu Salas, Anna Pérez, Marta Fletas Torrent
Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Introducción: Las infecciones por *Salmonella* no Typhi (SNT) son una causa frecuente de diarrea autolimitada en niños sanos. La bacteriemia es una complicación conocida de la infección por SNT pero existe controversia sobre el manejo de los niños con bacteriemia.

Objetivos: Estudiar las características de los pacientes pediátricos con bacteriemia por SNT.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes pediátricos con bacteriemia por SNT en un período de 12 años (1991-2003) en un hospital de segundo nivel de Cataluña. Hemos recogido los datos epidemiológicos, manifestaciones clínicas, datos de laboratorio en la visita inicial, características microbiológicas de los hemocultivos, tratamiento recibido y su evolución.

Resultados: Hemos estudiado 46 pacientes. La edad media es de 35 meses. Hay dos picos de incidencia, en julio y octubre. Un 80% se presentan en el contexto de un cuadro digestivo. 3 pacientes son inmunodeprimidos conocidos (hipogammaglobulinemia, leucemia y linfoma). Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: fiebre (100%) con temperatura media de 38,5°C, diarrea (91%), vómitos (47%), sangre en las deposiciones (39%), afectación del estado general (29%) y dolor abdominal (27%). Los datos analíticos muestran 11.925 leucocitos (53% neutrófilos) de media y en un 49% aumento de los reactantes de fase aguda. Focaliza en 3 casos: el 33% de los inmunodeprimidos y el 5% de los pacientes sin patología de base (dos osteoartritis y una fascitis necrotizante). Hospitalizan un 79%: un 74% en la primera visita y el 36% restante después de llamada al domicilio. La estancia media es de 7,2 días. Un 71% reciben antibiótico parenteral, un 15% antibiótico oral y un 12% no reciben ningún tratamiento. Se tratan una media de 10,4 días. 1 paciente inmunodeprimido (leucemia) es éxitus, evolucionando favorablemente en el resto de casos. En todos los hemocultivos crece *Salmonella enteritidis*, positiviéndose a los 3 días de me-

dia. Un 35% son resistentes a amoxicilina y un 26% a cotrimoxazol. Todas las cepas son sensibles a cefalosporinas de tercera generación.

Conclusiones: La bacteriemia por *S. enteritidis* en niños sanos presenta un bajo riesgo de complicaciones registrando una evolución favorable con antibiótico oral (15%) e incluso sin tratamiento (12%). En inmunodeprimidos existe mayor riesgo de focalización y de mal pronóstico. Se observa un aumento de las resistencias a la amoxicilina.

P721 15:55 h FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN NIÑA DE 6 AÑOS

Tamara Carrizosa Molina, Roi Piñeiro Pérez, Andrés Bodas Pineda, Carlos Maluenda Carrillo, Diego López de Lara, Amparo Villaverde Rodríguez
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La fiebre de origen desconocido (FOD) es una entidad poco frecuente en pediatría. La etiología más frecuente es la infecciosa, seguida de las enfermedades colágeno-vasculares y neoplasias. En un 10-25% de los casos la fiebre desaparece sin llegar al diagnóstico. Presentamos el caso de una niña ecuatoriana de 6 años que vive en España desde los 3 años y en los últimos 3 meses presenta episodios intermitentes de fiebre alta de hasta 40°C.

Caso clínico: En tratamiento con hierro por anemia a estudio. Los episodios febriles se asocian a sudoración nocturna, escalofríos, anorexia, astenia y dolor abdominal inespecífico ocasional. A la exploración física destaca buen estado general, soplo sistólico 1/6, hígado a 3 cm de reborde costal derecho y bazo a 2 cm del reborde izquierdo. Como primera aproximación se plantea diagnóstico diferencial entre enfermedad de Hodgkin, leishmaniasis, brucelosis y paludismo y se solicitan las pruebas complementarias de primer nivel para estudio de FOD. Entre los resultados obtenidos destaca: 3850 Leu con fórmula normal, Hb 10,5, HTCO 32, VCM 62,5, HCM 21,3, Plq 105, GOT 181, GPT 152, LDH 1146, PCR 1,7, VSG 48, Ferritina 167. En la ECO abdominal se confirma la hepatoesplenomegalia. A los 4 días del ingreso llegan los resultados de la serología con títulos (+) para *B. Melitensis* (1/640) y seroaglutinación en látex (+) para *Brucella*. Posteriormente creció *Brucella* spp en dos hemocultivos. Se pauta tratamiento con cotrimoxazol y rifampicina y al tercer día desaparece la fiebre. Se mantiene antibioterapia durante 6 semanas y no desarrolla ninguna complicación permaneciendo asintomática y afebril. Como antecedente epidemiológico destaca la ingestión de un queso enviado desde Ecuador obtenido en medio rural en dudosas condiciones de control sanitario.

Conclusiones: La brucelosis es una enfermedad de declaración obligatoria de importante trascendencia aún hoy en España, sobre todo en medio rural. Es importante detectar y romper la cadena epidemiológica y establecer como prioritaria la lucha contra la brucelosis en animales, principal fuente de contagio. Por ello el pediatra debe insistir y educar a padres e hijos para evitar el consumo de leche cruda, quesos u otros productos lácteos que carezcan de control sanitario, de verduras crudas y frutas de higiene dudosa. Estas medidas son fundamentales para la erradicación de la enfermedad en la especie humana.

P722**16:00 h****DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DIFTERIA:
SEPSIS POR DIFTEROIDE**

Sylvia Belda Hofheinz, M. del Carmen García Miranda, Pedro Gómez de Quero Masía, Ana M. Llorente de la Fuente, Sira Fernández de Miguel, Esteban Gómez Sánchez, M. Victoria Ramos Casado, Juan Ignacio Sánchez Díaz, Francisco Fernández Carrión, Fernando Mar Molinero
Hospital 12 de Octubre, Madrid y Hospital Universitario, Salamanca.

Introducción: Con la caída de la URSS se produjo en la Europa de Este un aumento en la incidencia de difteria. Aunque en nuestro medio es una patología prácticamente inexistente, debido al aumento de la inmigración, ante un cuadro clínico sugerente, se debe pensar en esta entidad en el diagnóstico diferencial.

Caso clínico: Varón de 10 meses sin antecedentes de interés salvo cuadro de aftosis bucal en 2 ocasiones, que ingresa en UCIP por un cuadro de dificultad respiratoria progresiva, con halitosis y membranas orales. Precisa intubación con un tubo menor de lo que le corresponde por presentar membranas en la glotis. Sufre una parada cardiorrespiratoria con fibrilación ventricular, que se reanima, presentando posteriormente clínica de fallo cardíaco, acidosis y anuria, que se trata con expansión de volumen y drogas, e hipoxemia refractaria pese a ventilación inicialmente convencional y posteriormente en alta frecuencia. Presenta bronconeumonía bilateral, coagulopatía, leuco- y neutropenia, disminución de inmunoglobulinas IgG e IgM y de subpoblaciones linfocitarias CD-3, 4 y 8, con aumento de marcadores de células B. La serología para VEB resulta negativa. Se realiza tratamiento con eritromicina y antitoxina diftérica ante la sospecha de difteria y con cloxacilina y meropenem por la laringotraqueítis membranosa y neumonía. El paciente sufre una nueva parada cardiorrespiratoria a las 13 horas de su ingreso y fallece. Se realiza estudio necrópsico que evidencia como padecimiento fundamental una faringolaringoestomatitis necrotizante y una bronconeumonía con abundantes difteroides, anasarca, coagulación intravascular diseminada y afectación multiorgánica en el contexto de sepsis como causa de la muerte. Se revisan la etiopatogenia, clínica y diagnóstico diferencial de la difteria y la sepsis por difteroides.

Conclusiones: Ante cuadros sugerentes, es importante tratar y descartar una difteria, dado que las tasas de inmunidad disminuyen en población adulta y que, con el aumento de la inmigración, podemos atender a niños no vacunados adecuadamente.

P723**16:05 h****INFECCIÓN INVASIVA POR NEUMOCOCO Y
COMPLICACIONES HEMATOLÓGICAS Y RENALES**

María García González, Ana Melgar Bonis, M. del Carmen García Miranda, Sylvia Belda Hofheinz, Sira Fernández de Miguel, Ana M. Llorente de la Fuente, Esteban Gómez Sánchez, M. Victoria Ramos Casado, Juan Ignacio Sánchez Díaz, Pedro Gómez de Quero Masía
Hospital 12 de Octubre, Madrid y Hospital Universitario, Salamanca.

Introducción: El *Streptococcus pneumoniae* es una causa frecuente de enfermedad invasiva (neumonía y meningitis) en nuestro medio. En ocasiones puede acarrear complicaciones. Revisamos cuatro casos de alteraciones hematológicas y renales secundarias a enfermedad neumocócica.

Casos clínicos 1 y 2: Lactantes de 12 y 24 meses que ingresan en UCIP por neumonías neumocócicas por serotipo 3 complicadas con empiemas y presentan durante su evolución síndrome hemolítico-urémico (SHU), precisando en ambos casos diálisis peritoneal (el primero durante una semana, el segundo durante un mes) y transfusiones de concentrados de hemafes y plaquetas lavados. El segundo tuvo una encefalopatía urémica que remitió posteriormente, pero quedó con insuficiencia renal crónica.

Caso clínico 3: Niño de 3 años con meningitis neumocócica y hematuria macroscópica, que presenta deterioro neurológico con edema cerebral, que se trata con antibioterapia y dexametasona. En la analítica urinaria presenta hematuria intensa (200 eritrocitos/mcl) y proteinuria (100mg/dl). En la exploración destacan cifras elevadas de tensión arterial. No presenta oliguria y la bioquímica es normal. La ecografía renal muestra riñones hiperecogénicos. Sufre anemización hasta 7,7 g/dl de hemoglobina sin signos de hemólisis. Se diagnostica de síndrome nefrítico en probable relación con glomerulonefritis.

Caso clínico 4: Niña de 7 meses con meningitis neumocócica con estatus focal que cede en tratamiento con fenitoína y midazolam, que presenta cuadro de anemia (hemoglobina mínima de 6,1 g/dl) y plaquetopenia (91.000) con signos de hemólisis sin evidencia de esquistositos y con Coombs directo negativo. Mantiene buena diuresis, pese a un aumento de la creatinina (1) y de la urea (152,9) que se interpreta como prerenal. Se diagnostica de anemia hemolítica.

Comentario: El Neumococo es un patógeno frecuente en nuestro medio, que causa enfermedades invasivas. Aunque las complicaciones descritas aparecen con poca frecuencia en el contexto de dichas enfermedades, es importante sospecharlas ante datos analíticos o clínicos sugerentes, por lo que estos casos son muy demostrativos.

P724**16:10 h****TUBERCULOSIS CAVITADA EN UN LACTANTE DE 2
MESES: UN CASO POCO HABITUAL**

Soledad Caballero Balanzá, José Ardit Lucas, Concepción Tomás Rates, Carmen Lecuona López, Cristina Morales Carpi, Vicente Álvarez Ángel
Hospital General Universitario, Valencia.

La tuberculosis (TBC) es una de las enfermedades infecciosas más importantes en el mundo. Según datos de la OMS, un tercio de la población mundial está infectado por TBC. Los niños menores de un año son más susceptibles y presentan más fácilmente formas extrapulmonares. Una forma clínica de manifestación es la tuberculosis pulmonar cavitada, que es muy infrecuente en el lactante, y de la que hemos observado contados casos en la literatura existente. Presentamos el caso de una tuberculosis cavitada en un lactante varón de dos meses, sin antecedentes de interés patológico y de la que no se llegó a conocer el foco de contagio, tras realizar estudios a familiares y personas más cercanas. El lactante acudió a Urgencias por presentar síndrome febril de 14 días de evolución (máximo 38,5°C rectal) al que se asociaban síntomas catarrales. Las exploraciones complementarias con las que se llegó al diagnóstico fueron el cultivo de jugo gástrico (positivo para *Mycobacterium tuberculosis*), la tomografía computarizada (en la que se observaron varias adenopa-

tías aumentadas de tamaño y centralmente necrosadas, además se observaron condensaciones con cavitaciones en lóbulo inferior izquierdo y otra condensación en lóbulo superior derecho) y la fibrobroncoscopia (compresión adenopática extrínseca y afectación endobronquial en B6 izquierdo). El tratamiento se realizó con triple terapia antituberculosa, asociando corticoides durante quince días, por su afectación bronquial. La prueba de Mantoux fue negativa. Existen varias formas de presentación de la tuberculosis pulmonar. Una de ellas es la cavitada, que puede ser debida a una TBC primaria progresiva o a una TBC de reactivación. La TBC primaria progresiva se caracteriza por la progresión de un foco circunscrito primario que no ha logrado evolucionar a la curación dando lugar a una cavitación. La TBC secundaria o de tipo adulto se produce por una reactivación endógena de una infección tuberculosa implantada en el organismo. En nuestro caso, suponemos que fue una TBC pulmonar primaria progresiva. Tras un mes de tratamiento el cultivo del jugo gástrico fue negativo y hubo mejoría de la imagen. Actualmente, en nuestro medio, hay que considerar la TBC como un diagnóstico posible ante una fiebre de origen desconocido en un lactante aunque no sea la edad típica de presentación y no existan factores de riesgo asociados.

P725

¿EL RESURGIR DE LA MASTOIDITIS?

Celia M. Rodríguez Rodríguez, Clara García Cendón, M. Carmen García Barreiro, Susana Rey García, Cristina Lorenzo Legeren, Gemma Novoa Gómez, Patricia Pernas Gómez
Complejo Hospitalario, Ourense.

Antecedentes y objetivos: La mastoiditis es la complicación más frecuente de la otitis media aguda. Sin embargo con la introducción de los antibióticos pasó a ser una complicación excepcional. Algunos estudios recientes describen un incremento de su frecuencia por lo que consideramos importante valorar los cambios clínicos, bacteriológicos y de actitud diagnóstico-terapéutica en los últimos años.

Métodos: Estudio retrospectivo de 35 pacientes de edades comprendidas entre 0 y 14 años que presentaron signos clínicos de otitis media aguda y signos inflamatorios retroauriculares. En 21 casos (60%) se obtuvo cultivo de secreciones de oído medio. Se realizó TAC craneal en 29 casos (82,8%). Todos los pacientes fueron sometidos a tratamiento antimicrobiano seleccionado por la localización empírica, hallazgos bacteriológicos y antibiograma. Las pautas antibióticas más comunes fueron Cefalosporinas de 3ª Generación (cefotaxima, ceftacidima, ceftriaxona) más Vancomicina, Teicoplanina o Aminoglucósidos.

Resultados: Entre las 35 observaciones, la edad media fue de 5 años y 7 meses y la mediana 4años. En cuanto a la distribución por sexos, 21 (60%) eran niños y 11 (40%) niñas. La investigación bacteriológica fue negativa en 5 pacientes y positiva en 16, aislándose *Pseudomona Aeruginosa* en 62,5% (10 casos), *Streptococo Pneumoniae* en 31,2% (5) y otros gérmenes 6,8%. De los pacientes que realizamos TAC craneal, en 28 (96,5%) se evidenció ocupación de celdillas mastoideas y signos de osteolisis en 5 (17,24%). Bajo tratamiento antimicrobiano se consiguió la curación de 31 casos (88,6%) y en 4 pacientes (11,4%) se realizó cirugía, por la mala evolución clínica.

Conclusiones: Nuestra serie refleja el incremento de las complicaciones supuradas de la otitis media aguda a pesar de la antibioterapia previa, en la mayoría de los casos correcta. Las mastoiditis sometidas a tratamiento antimicrobiano se resuelven en un elevado porcentaje de los casos limitándose a las intervenciones quirúrgicas a un grupo reducido y seleccionado de mala evolución clínica. En contraposición con otras series, el germen más frecuente aislado fue *Pseudomona Aeruginosa* lo que descartaría la elevada resistencia del neumococo como causa de complicación supurada de mastoiditis, afirmación que debe ser corroborada.

P726

VAGINITIS POR *S. PNEUMONIAE* Y ABDOMEN AGUDO EN UNA NIÑA DE 5 AÑOS

Inés Loverdos Eserverri, Valentí Pineda Solás, Mònica Vilà de Muga, Jacobo Pérez Sánchez, Isabel Sanfeliu Salas, Marta García Bernal
Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona) y Hospital de Sabadell, Barcelona.

Introducción: La vulvovaginitis es el problema ginecológico más frecuente en niñas de edad prepuberal. Su etiología es inespecífica en la mayoría de casos, sin embargo en algunos la infección está causada por un agente bacteriano específico. Los patógenos más frecuentemente aislados son gérmenes respiratorios (*Streptococcus pyogenes*, *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* y *Neisseria meningitidis*) y entéricos (*Escherichia coli*, *Shigella* y *Yersinia*). La vulvovaginitis por *S. pneumoniae* es una infección excepcional en la niña prepuberal, pero de gran importancia por la frecuencia con que se asocia a enfermedad inflamatoria pélvica (EIP). Presentamos el caso de una niña de 5 años con un cuadro de abdomen agudo y secreción vaginal mucosanguinolenta en la que se aisló *S. pneumoniae*.

Caso clínico: Niña de 5 años que consulta por un cuadro de 24 horas de evolución de dolor abdominal, fiebre alta y flujo vaginal mucosanguinolento. En la exploración física destaca defensa abdominal, dolor difuso e intenso y un flujo vaginal sanguinolento. Se realiza una analítica de sangre (28,7x10⁹/L leucocitos, PCR 11,8 mg/dl), hemocultivo, cultivo de la secreción vaginal y ecografía abdominal que no muestra alteraciones. A pesar de la sospecha de abdomen agudo se opta por una actitud expectante recibiendo antibioterapia endovenosa con ceftriaxona en espera del resultado de los cultivos, que aislan crecimiento de *S. pneumoniae* en el exudado vaginal. Durante el ingreso desaparece la fiebre pasadas 24 horas pero persisten el dolor y la defensa a la palpación abdominal hasta el quinto día. Se da de alta tras siete días de ingreso con una ecografía abdominal de control normal y totalmente asintomática. Se pauta antibioterapia oral hasta completar 14 días de tratamiento.

Discusión: Este es el primer caso de vaginitis neumocócica diagnosticado en nuestro hospital y, tal como está publicado en la literatura, se ha asociado a un cuadro de abdomen agudo, probablemente una EIP. Por ello ante el aislamiento de *S. pneumoniae* en el flujo vaginal hay que considerar la posibilidad de hallarnos ante una EIP, debiéndose instaurar tratamiento antibiótico intravenoso precoz y valorar la cirugía abdominal ante la ausencia de mejoría clínica en 48 horas.

16:20 h

16:15 h

P727 16:25 h LEISHMANIA DONOVANI Y ANTICUERPOS CALIENTES IGG ERITROCITARIOS

Aida Hernández Blanco, Marta Camprubí Camprubí, Albert Feliu Rovira, Joaquín Escribano Subías
H. Universitari de Sant Joan Societat Anònima Municipal, Reus (Tarragona).

Introducción: La Leishmaniasis visceral (kala-azar) es una enfermedad parasitaria potencialmente letal endémica en la cuenca mediterránea. Aunque la anemia que produce a menudo es multifactorial, han sido implicados mecanismos autoinmunes.

Caso clínico: Lactante varón de 15 meses que es remitido por su pediatra para estudio de fiebre de origen desconocido de un mes de evolución, acompañada de estancamiento pondero-estatural desde los 6 meses de vida. Exploración física: palidez cutánea, aspecto hipotrófico, hepatomegalia de 5 cm desde reborde costal derecho, esplenomegalia que llega hasta cresta iliaca (15 cm) y múltiples adenopatías laterocervicales. *Análítica sanguínea:* Hto: 15.1%, Hb: 5.1 g/dL, hematíes: $2.5 \times 10^{12}/L$, plaquetas: $53.000/mm^3$, leucocitos: $4.500/mm^3$, con fórmula centrada. Reactantes de fase aguda (VSG, PCR y ferritina) aumentados. Serologías víricas negativas. Destaca la presencia de hipergammaglobulinemia sobre todo a expensas de IgG: 41,8 g/L e IgM 5,57 g/L; anticuerpos calientes IgG que se unen a la superficie de los hematíes (test Coombs directo +). *Ecografía abdominal:* hepato-esplenomegalia homogéneas. *Aspirado de médula ósea:* abundantes parásitos compatible con *Leishmania donovani* y serie roja hiperplasiada. PCR para *Leishmania* positiva en sangre y orina, negativa en médula ósea. Durante el mes de hospitalización se procede a tratamiento con anfotericina B liposomal (3 mg/Kg/día durante 5 días y una dosis de recuerdo el día 10°), además de la transfusión de un concentrado de hematíes y feroterapia con suplementos vitamínicos, con recuperación de los parámetros nutricionales. Se observa además tendencia al descenso de la IgG y negativización de la PCR para *Leishmania*.

Conclusiones: La leishmaniasis produce alteraciones hematológicas entre las que destaca la presencia de una anemia que la mayor parte de veces es multifactorial. La peculiaridad de nuestro caso es la aparición de anticuerpos calientes anti-eritrocitos en esta especie de *Leishmania*, ya que la bibliografía escrita hasta ahora describe este hallazgo sólo en los casos de *Leishmania braziliensis*. Por otro lado es importante recordar la importancia de incluir la leishmaniasis en el diagnóstico diferencial de anemia acompañada de hepatosplenomegalia, sobre todo en niños que habitan en zonas endémicas de España como es la cuenca Mediterránea.

P728 16:30 h NÓDULOS FACIALES PRODUCIDOS POR MYCOBACTERIAS ATÍPICAS

M. Teresa Penela Vélez de Guevara, M. Dolores Romero Escós, M. Cristina Puente Sánchez, M. Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, M^o Cinta Moraleda Redecilla, M. Soledad Jiménez Casso, José Tomás Ramos Amador
Hospital General, Segovia y Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Introducción: Se conocen más de quince cepas de micobacterias no tuberculosas (MNT) asociadas a infecciones en

el ser humano. Las infecciones relacionadas con MNT son poco frecuentes en el niño con excepción de la linfadenitis cervical. Presentamos un caso de infección cutánea por *Mycobacterium marinum*.

Caso clínico: Niña de 21 meses de edad que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por presentar tres lesiones faciales de 2 semanas de evolución. *Antecedentes familiares:* sin interés para el proceso actual. *Antecedentes personales:* no enfermedades de interés. Contacto con peces, tortugas, pájaros, conejos, gallinas y perros. No viajes al extranjero. *Exploración:* presenta 3 lesiones nodulares subcutáneas en hemicara izquierda, induradas, de 1 a 1,5 cm de diámetro no dolorosas a la palpación, con coloración eritemato-violácea. Resto de exploración física normal. *Exploraciones complementarias:* hemograma, bioquímica y PCR normales. *Ecografía de la lesión central:* lesión de contenido líquido tabicada compatible con absceso. *Evolución:* se inicia tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico oral. A los 6 días presenta fluctuación del nódulo central que es drenado mediante incisión, saliendo abundante contenido purulento. Tinción BAAR positiva. Mantoux: induración de 14 mm, cambiando el tratamiento a claritromicina y ciprofloxacino, presentando desde entonces buena evolución de las lesiones. En el cultivo del pus se aísla *Mycobacterium Marinum*.

Discusión: De todas las cepas de MNT que son patógenas para el hombre, las más comunes son *Mycobacterium Avium*, *Mycobacterium Marinum* y *Mycobacterium Ulcerans*. *Mycobacterium Marinum* (MM) es una micobacteria ubicua en ambientes acuáticos. La infección en humanos es poco frecuente y habitualmente limitada a formas cutáneas, apareciendo una lesión papulosa que evoluciona a un nódulo violáceo que puede presentar supuración y ulceración. Pueden aparecer lesiones satélites a través de los linfáticos superficiales. Estas lesiones suelen aparecer en zonas predispuestas al trauma como manos y pies. Para el diagnóstico es imprescindible el aislamiento de la micobacteria de la lesión. MM es resistente a los fármacos antituberculosos, pero sensible a macrólidos y quinolonas. La infección por MM debe sospecharse en niños con historia de contacto con peceras o piscinas con lesiones nodulares cutáneas que no responden al tratamiento.

P729 16:35 h PÚRPURA FULMINANTE MENINGOCÓCICA: TRATAMIENTO CON PROTEÍNA C ACTIVADA

José M. Iglesias Meleiro, Manuel Fernández Sanmartín, Antonio Rodríguez Núñez, Federico Martín-Torres, José M^o Martín Sánchez

Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción y objetivos: La proteína C activada humana recombinante (PCAR) ha sido el primer agente anticoagulante-antiinflamatorio que ha mostrado su eficacia en el tratamiento de la sepsis severa en adultos con disfunción orgánica aguda. Hasta el momento, no existen evidencias de su utilidad en pacientes pediátricos, por lo que consideramos de interés la presentación de tres casos que recibieron dicho tratamiento.

Métodos: La PCAR fue indicada como tratamiento de uso compasivo en pacientes con púrpura severa secundaria a sepsis meningocócica. Se utilizó la pauta de dosificación empleada en el estudio PROWES.

Pacientes:

Datos clínicos al ingreso y características del tratamiento			
	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad (años)	3	15	14
Púrpura + Shock	Sí	Sí	Sí
Ventilación mecánica	Sí	Sí	No
Fracaso renal	Sí	No	Sí
PRISM score/MSSS score	40/10	29/7	22/6
Predicción de mortalidad	97,6	70,5	43,5
<i>Tratamiento</i>			
Momento de inicio desde el ingreso	3 horas	2 horas	2 horas
Duración de la administración	36 horas	96 horas	96 horas
Efectos clínicos positivos	No	Sí	Sí
Efectos adversos	No	No	No
Evolución	Exitus a las 36 h.	Recuperación completa	Recuperación completa

Conclusiones: La PCAR puede constituir una de las bases del tratamiento intensivo en niños con púrpura meningocócica severa, si bien todavía es preciso obtener nuevas evidencias que definan sus indicaciones concretas y las pautas de dosificación ideales en cuanto a ritmo de infusión, monitorización de sus efectos y duración del tratamiento.

P730

16:40 h

EDAD DE MENARQUIA EN NIÑAS CON INFECCIÓN VIH DE TRANSMISIÓN VERTICAL

M^ª Verísima Barajas Sánchez, Miguel Ángel Marín Gabriel, María Fernández Ibieta, José Manuel Sánchez Granados, José Tomás Ramos Amador
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos: Analizar la edad de menarquia en niñas con infección VIH-1 de transmisión vertical. Como objetivos secundarios valorar el posible impacto de la enfermedad avanzada en la edad de menarquia.

Paciente y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de 72 pacientes en seguimiento en un hospital terciario, por infección VIH-1 documentada, desde Enero de 1986 hasta Enero del 2004. Los datos que se recogieron de las niñas que a fecha de 1 de enero del 2004 tenían una edad igual ó superior a ocho años fueron: edad de menarquia, CD4 absolutos y su porcentaje, lipodistrofia, encefalopatía y peso/talla antes de la terapia antirretroviral de gran actividad y en el momento actual.

Resultados: De un total de 72 niños en seguimiento por infección VIH-1, 32 fueron niñas con una edad igual ó superior a ocho años. Su edad media fue de 146,8 meses (\pm 43,9). En un total de 11 pacientes se registró menarquia con una media de edad de menarquia resultó de 154 meses (\pm 14,9). Del total 16 niñas presentaron un deterioro inmunológico grave ($CD4 < 15\%$) y en ellas la edad media de menarquia fue 155,3 (\pm 43,8), no existiendo diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,788$).

Conclusiones: 1) En nuestro estudio la edad de menarquia parece similar a la de la población. 2) No se ha observado en la infección VIH-1 avanzada, diferencias estadísticamente significativas, con respecto a la edad de menarquia.

P749

17:15 h

ERITEMA NODOSO Y ETIOLOGÍAS ASOCIADAS

Itziar Sota Busselo, Eider Oñate Vergara, Patricia Esparza Paz, Paco López Palma, Ángeles M. Ruiz Benito, Yon Albisu Andrade, Maribel Mendiburu
Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: El eritema nodoso (EN) es un síndrome pluri-etiológico caracterizado por la presencia de nódulos cutáneos y subcutáneos inflamatorios y dolorosos, localizados predominantemente en región pretibial de extremidades.

Material y métodos: Mediante CMBD, CIE-9-MC, se han analizado 45 historias clínicas de niños hospitalizados desde enero-1985 a diciembre-2003, con el diagnóstico de EN, una parte de ellos ($n = 22$) de archivo histórico (An Esp Pediatr 1993; 39: 191-3). El EN se ha definido como lesiones eritemato-violáceas nodulares dolorosas en región pretibial de las extremidades inferiores que curan sin dejar cicatriz ni ulceración. Se han valorado las variables edad de presentación, sexo, estaciones, síntomas previos, días de fiebre, síntomas acompañantes, pruebas complementarias (hemograma, VSG, frotis faríngeo, radiología, mantoux, ASLO, coprocultivo y serología), etiología y tratamiento.

Resultados: La cohorte ($n = 45$) se distribuye en 27 varones y 18 mujeres (relación V/M = 1,5:1) y edad media $2,8 \pm 3,33$ años (rango 10 meses-14 años). La etiología relacionada se agrupa en: tuberculosis, 10 casos (22%), entre 1985-91; salmonella enteritidis, 7 casos (15,5%); estreptococo grupo A, 4 casos (9%); salmonella tiphymurium, 2 casos (4,5%); campylobacter jejuni, 2 casos (4,5%); yersinia enterocolítica, 1 caso (2,2%); mononucleosis infecciosa, 1 caso (2,2%); enfermedad del arañazo de gato, 1 caso (2,2%); vacunación por BCG, 1 caso (2,2%); y un caso en hepatitis B crónica (2,2%). En 15 casos (33%), las exploraciones practicadas no evidenciaron la posible etiología. La duración del rash antes del ingreso fue variable, entre 1 a 10 días, con una mediana de 4. El 96% de los casos presentaron lesiones en ambas extremidades inferiores, generalmente simétricas en cara anterior de piernas, en algún caso afectaba también a cara posterior de pierna, a muslos y glúteos. Sólo dos niños tenían lesiones en una pierna. El 27% presentó también lesiones en extremidades superiores, generalmente bilateral.

Conclusiones: Durante los 12 últimos años, la etiología relacionada con el EN ha cambiado de tuberculosis a salmonellosis. El coprocultivo debe considerarse una exploración obligada en esta enfermedad.

P750

17:20 h

REACTIVACIÓN DEL HERPES ZOSTER TRAS UNA ÓPTIMA RECONSTITUCIÓN INMUNOLÓGICA, EN UN PACIENTE VIH+ TRAS TRATAMIENTO CON DOS ANÁLOGOS DE NUCLEÓSIDOS

M^ª Elena Seoane Reula, M. Dolores Gurbindo Gutiérrez, M. Ángeles Muñoz Fernández
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: En la infección por el VIH, se producen un elevado número de alteraciones dermatológicas. Entre ellas la infección por el Virus Varicela-Zoster (VVZ) que se ha relacionado con el progreso de la infección hacia la inmun-

depresión como con la recuperación inmune tras tratamiento con los inhibidores de la proteasa (IPs). En la actualidad, se están valorando otras estrategias terapéuticas más conservadoras, ya estos tratamientos antirretroviral de alta eficacia (TARGA) son de muy larga duración, no están exentos de efectos secundarios, sobre todo los IPs.

Métodos: Determinación de carga viral (CV) mediante un ensayo molecular estándar, se cuantificaron las cifras de linfocitos T CD4+ y T CD8+ mediante citometría de flujo, y se realizó el análisis de la función tímica a través de la cuantificación, mediante una PCR cuantitativa a tiempo real, de los círculos de excisión producidos en el reordenamiento génico del receptor del linfocito T: TRECS, que se generan durante la formación de linfocitos T en el timo.

Caso clínico: Niña VIH+ infectada verticalmente, que desarrolla varios episodios de herpes zoster en la región glútea izquierda, durante un período de inmunosupresión severa (linfocitos TCD4+: 1,26%, T CD8+: 60,2% y cociente CD4/CD8: 0,02 y TRECS: 410 copias /100.000 células PMN de SP) y una carga viral (CV): 2.900 copias/ml. A los seis meses de tratamiento con dos inhibidores de la transcriptasa inversa análogos de nucleósido (ITIN) desarrolla otro episodio de herpes Zoster en la misma zona, en este momento el porcentaje de linfocitos T CD4+: 34,37%, T CD8+: 45,15% y TRECS: 5 766 copias/100.000 PMN) y CV indetectable.

Conclusión: Este caso muestra como con el tratamiento con dos ITINs se obtiene una óptima reconstitución inmune y como consecuencia, se produce la reactivación de VHZ. Así, ya que en la actualidad se tiende a estrategias terapéuticas más conservadoras, el tratamiento antirretroviral con dos ITINs, sería una opción a tener en cuenta, sobre todo en el contexto de evitar los efectos secundarios de los IPs.

P751 17:25 h TUBERCULOSIS PULMONAR. REVISIÓN DE NUEVE AÑOS

Javier Blumenfeld Olivares, Miguel Ángel Roa Francia, Rebeca Villares Alonso, Juan Arnáez Solís, Abdulkareem Alarabe Alarabe, Pedro José Pujol Buil

Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Objetivos: Describir las características de las tuberculosis tratadas en un hospital secundario durante los últimos nueve años.

Métodos: Revisión retrospectiva de los casos de tuberculosis en niños menores de 14 años. Todos los pacientes presentaban Mantoux positivo y radiología y/o bacteriología positivas. Se analizaron los parámetros: Edad, sexo, datos clínicos, radiología, bacteriología, complicaciones, tratamiento, contactos, datos analíticos, origen y mantoux.

Resultados: Durante el período estudiado se diagnosticaron 39 casos de tuberculosis, con edades entre 3 meses y 14 años, con una media de 4,7 años. El 46% eran varones y un 62,5% eran menores de 5 años. Los picos anuales de incidencia mostraban un 15% de casos en 1998 y el 20,5% en 2003. La presentación clínica fue como fiebre aislada en el 10,3%, con síntomas respiratorios en el 30,8% y ambos en el 38,5%; dos casos con eritema nodoso, un caso de meningitis tuberculosa y un caso de adenitis cervical tuberculosa. El 77% presentaban alteraciones en la radiografía de tórax, con afectación parenquimatosa en el 48,5%. En el 25% se realizó tomografía com-

putarizada (TC). La bacteriología en jugo gástrico fue positiva en el 64% de los casos. Todos recibieron tratamiento con isoniacida, rifampicina y pirazinamida, y la meningitis con un cuarto fármaco, con buena respuesta. Doce pacientes (30,7%) tuvieron algún tipo de complicación, pero la única secuela fue la válvula de derivación en la meningitis. Se encontró el contacto en el 67%, siendo todos intrafamiliares. El ingreso se produjo desde la consulta en el 41%, desde urgencias en el 59% y enviados de su pediatra el 41%. Los inmigrantes supusieron el 23% de todos los casos, y el 50% de los del año 2003. El Mantoux era mayor de 10 mm en el 64% y superior a 15 mm en el 38,5% del total. El diagnóstico fue de tuberculosis pulmonar en el 95%. No se encontraron resistencias ni coexistencia con infección por VIH.

Conclusiones: La tuberculosis sigue siendo una patología importante, siendo la forma pulmonar la más importante. Las complicaciones o patología concomitante al diagnóstico fueron frecuentes aunque no alteraron la buena respuesta al tratamiento. La bacteriología en jugo gástrico tiene un aceptable rendimiento. Un número importante de pacientes tenían un estudio radiológico inicial normal lo que podría indicar una mayor necesidad de TC torácico en el diagnóstico.

P752 17:30 h NEUMONITIS POR CITOMEGALOVIRUS TRATADA CON GANCICLOVIR INTRAVENOSO EN LACTANTES INMUNOCOMPETENTES

Noelia Moreno Acero, Ana Méndez Echevarría, Fernando Baquero Artigao, Lara Olazar Gómez, Ramón Velázquez Fragua, Francisco Martínez Cortés, Enrique Palomo Atance, África Jordán Jiménez, Marta Taida García-Ascaso, Fernando del Castillo Martín
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El tratamiento con ganciclovir intravenoso está indicado en la infección congénita sintomática por citomegalovirus (CMV) y en pacientes inmunodeprimidos. Describimos dos casos de neumonitis por CMV en lactantes sanos que respondieron al tratamiento i.v. con este fármaco.

Casos clínicos: *Caso 1:* varón de 40 días con tos paroxística desde los 20 días de vida que ingresa con sospecha diagnóstica de bronquiolitis. Antecedentes sin interés. Presenta taquipnea, crepitantes bilaterales, hipoventilación generalizada y hepatoesplenomegalia. Pruebas complementarias: anemia, leucocitosis con linfocitosis, leve aumento de transaminasas e hipergammaglobulinemia. Rx tórax: neumonitis intersticial. Serología, antigenemia, cultivo en sangre/orina y frotis faríngeo positivo para CMV. Punción lumbar: 170 leucocitos/mm³, hiperproteínorraquia y β_2 microglobulina elevada. PCR para CMV positivo. Potenciales auditivos: leve pérdida (20 dB) del umbral bilateral. Estudio materno: CMV positivo en leche, orina y secreciones vaginales. *Caso 2:* varón de 45 días con tos de una semana de evolución. No antecedentes de interés. Presenta taquipnea, crepitantes diseminados y leve hepatomegalia. Pruebas complementarias: anemia, leucocitosis con linfocitosis, leve aumento de transaminasas, hipergammaglobulinemia. Rx tórax: neumonitis intersticial. Serología y antigenemia positiva. Punción lumbar: 30 leucocitos, hiperproteínorraquia y β_2 microglobulina elevada. PCR para CMV negativo. Potenciales auditivos: pérdida del umbral bilateral (40 dB). Estudio materno CMV negativo en orina, leche y secreción vaginal.

Al ingreso se instauró tratamiento sintomático en ambos casos. A los 10 días persiste dificultad respiratoria e hipoxemia por lo que se decide iniciar tratamiento con ganciclovir i.v. durante 4 semanas observándose mejoría clínica y analítica en la primera semana y negativización de los cultivos tras el tratamiento.

Conclusión: El tratamiento con ganciclovir puede considerarse en lactantes inmunocompetentes con neumonitis por CMV de mala evolución.

P753 17:35 h DACRIOCLISTITIS ASOCIADA A LA INFECCIÓN POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR

Marta Simó Nebot, María Cols Roig, Isabel Aguilar Moliner, Alicia Rodríguez Arráez, Jordi Pou Fernández
Hospital San Joan de Deu, Barcelona y Universitat de Barcelona, Barcelona.

Introducción: La infección por el virus de Epstein-Barr (VEB) tiene una alta incidencia en la infancia. La sintomatología más frecuente es el síndrome mononucleósico. También se ha asociado a neoplasias, alteraciones neurológicas, síndrome de fatiga crónica, síndrome de Sjögren, sinusitis y manifestaciones oculares. Aunque se han descrito alteraciones a nivel de casi todas las estructuras oculares, la dacriocistitis asociada a la infección por VEB es excepcional.

Caso clínico: Varón de 12 años con fiebre de 4 días de evolución y odinofagia, que consulta por tumefacción periorbitaria, epífora y secreción purulenta en el ojo izquierdo. Sin antecedentes patológicos de interés. A la exploración física destaca hiperemia amigdalar con exudados y adenopatías laterocervicales bilaterales, esplenomegalia y hepatomegalia. A nivel ocular presenta edema y eritema palpebral izquierdos con tumefacción, eritema y dolor sobre la zona del saco lagrimal, secreción mucopurulenta y lagrimeo. Movilidad ocular conservada. En la analítica sanguínea destaca leucocitosis con linfomonocitosis, PCR 59,7 mg/L, Paul-Bunell positivo e IgM VEB positiva. El paciente ingresa en tratamiento endovenoso con cefuroxima, antiinflamatorios y tobramicina tópica. Ante la sospecha de absceso del saco lagrimal se procede al drenaje. La TC orbitaria muestra celulitis preseptal con sinusitis maxilar y etmoidal. Presenta una correcta evolución clínica por lo que es dado de alta al octavo día de ingreso con cefuroxima oral y tobramicina. En el control realizado a las 2 semanas presenta recuperación completa.

Comentarios: La infección por VEB puede producir manifestaciones oculares asociadas o no al síndrome mononucleósico. La dacriocistitis adquirida es rara en niños, por lo que ante esta entidad debería considerarse la infección por VEB.

P754 17:40 h INCREMENTO DE LA EFECTIVIDAD DE LA VACUNA CONJUGADA ANTINEUMOCÓCICA PARA LA PREVENCIÓN DE NEUMONÍA EN NIÑOS MENORES DE 2 AÑOS

Roberto Hernández Marco, M. Tortajada, Elena García Muñoz, Agustín de la Mano Hernández, José Rafael Bretón Martínez, Amaya Clement Paredes, E. Muñoz, J.M. Nogueira Coito, M. Morales H. Universitario Dr. Peset, Valencia y Universidad de Valencia, Valencia.

Antecedentes y objetivos: La vacuna conjugada antineumocócica heptavalente (VCP) se ha mostrado muy efectiva en niños < 5 años para la prevención de enfermedad neumocó-

cica invasora (bacteriemia, meningitis). Existen pocos datos sobre su efectividad para la prevención de neumonía (NE) en niños < 5 años. El objetivo del estudio es determinar la efectividad de VCP para la prevención de la neumonía de posible etiología bacteriana (NB) en niños < 5 años de edad.

Métodos: Se diseñó un estudio de casos y controles en niños de 3 meses a 5 años atendidos en la Unidad de Urgencias Pediátricas, de enero a diciembre de 2003. Se definió como casos los pacientes con NE confirmada por Rx de tórax, y como controles los niños de la misma edad, sin infección respiratoria de vías bajas, de visitas consecutivas. La principal medida final del estudio fue la prevención de casos de NB. El diagnóstico de NE se realizó en niños con fiebre (> 38°C), síntomas respiratorios y Rx de tórax anormal. Se consideró NB en caso de hallazgos Rx característicos (infiltrado, consolidación, derrame pleural), proteína C-reactiva elevada (> 50 mg/L) y leucocitosis (> 15 x 10⁹/L) o neutrofilia (> 10 x 10⁹/L), así como las NE con hemocultivo o antigenuria positivos.

Resultados: Se atendieron 15.455 niños, de los que 183 (1,18%) fueron NE. No se encontraron diferencias entre los casos NE y los 240 controles en relación a la edad, sexo, número de hermanos y asistencia a guardería. Se diagnosticó NB en 52/183 casos (28,4%). Los niños con NB fueron más frecuentemente hospitalizados que los no-NB (53,8% vs 32,1%; P < 0,01). En conjunto, 18,6% de las NE y 23,3% de controles habían recibido VCP (P = 0,144), pero sólo 4/52 (7,7%) de NB frente a 30/131 (22,9%) de casos no-NB (P < 0,02). En relación a los controles VCP mostró una efectividad para NE de 63,6% (I.C. 95%, 0,0-87,8%; P = 0,06) y de 72,6% para NB (I.C. 95%, 20,7-90,5%; P < 0,01). Cuando se estratificó en función de la edad, VCP fue más efectiva en niños < 2 años que en los > 2 años: 76,0% (I.C. 0,0-94,9%; P < 0,05) vs 67,5% (I.C. 0,0-93,1%; P = 0,05).

Conclusiones: Los resultados indican que VCP se ha mostrado efectiva para prevenir la neumonía de posible etiología bacteriana en niños < 5 años, especialmente en los < 2 años.

P755 17:45 h PATOLOGÍA INFECCIOSA CONCOMITANTE EN LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON PALUDISMO

Rebeca Villares Alonso, Miguel Ángel Roa Francia, Juan Arnáez Solís, María Arriaga Redondo, Abdulkareem Alarabe Alarabe, M. Rosario Cogollos, Antonio Cuñarro Alonso, Marta Villares Alonso, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Objetivo: Conocer la patología concomitante al diagnóstico de los casos de paludismo atendidos en nuestro servicio en los últimos 6 años.

Métodos: Estudio retrospectivo de la patología infecciosa encontrada en los 47 casos de paludismo menores de 14 años diagnosticados en este período.

Resultados: De un total de 47 casos de paludismo se encontró al diagnóstico, patología infecciosa concomitante en 31 pacientes (66%). De ellos, el 80% fueron parasitosis que supusieron el 53% del total de casos de paludismo. En el 65% de los 31 casos, hubo más de un agente patógeno, aislándose tres o más parásitos en más de la mitad de ellos. Entre las parasitosis más frecuentes destacan la trichuriasis y ascariasis presentes en el 88% de los pacientes con parasitosis concomitante, la giardiasis en el 30% y la amebiasis en el 30%.

Otros diagnósticos fueron, filariasis, uncinariasis, esquistosomiasis. 2 pacientes tuvieron infección tuberculosa y en otros dos casos se hizo el diagnóstico de tuberculosis pulmonar, recibiendo tratamiento

Discusión: el paludismo es una enfermedad emergente en nuestro país debido, sobre todo, al aumento de la inmigración. Sin embargo, la coexistencia de otras parasitosis, sobre todo intestinales, es elevada en estos pacientes siendo obligado el screening para ellas así como el mantoux en el despistaje de la tuberculosis. El tratamiento es sencillo y efectivo, aunque la tasa de recurrencias suele ser elevada.

Conclusión: 1) La patología infecciosa concomitante entre los pacientes diagnosticados de paludismo es elevada (66% en nuestra revisión). 2) Las parasitosis suponen la gran parte de la patología infecciosa concomitante, llegando a aislarse más de tres agentes patógenos en un mismo paciente en más de la mitad de los casos.

P756 17:50 h PERITONITIS NEUMOCÓCICA PRIMARIA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Queralt Soler Campins, M. Isabel Lull Ferretjans, Manolo Cuesta Jimeno, Juan Bregante Ucedo, Juana M. Román Piñana
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

Introducción: La peritonitis primaria es una causa poco frecuente de abdomen agudo en niño, con frecuencia se diagnostica tras laparotomía por sospecha de apendicitis.

Caso clínico: Niña de 23 meses de edad sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por cuadro de fiebre, dolor abdominal y vómitos de ocho horas de evolución. En la exploración presentaba afectación del estado general, abdomen ligeramente distendido con peristaltismo disminuido y dolor abdominal generalizado sin focalización a la palpación. En la analítica sanguínea destacaba una PCR de 3.4 y 14.700 leucocitos (91% neutrófilos). La radiografía de tórax y abdominal iniciales fueron normales. Se recogieron hemocultivo, sedimento de orina, urinocultivo, frotis de exudado nasofaríngeo para cultivo general y para virus. Se realizó ecografía abdominal sin hallazgos patológicos reseñables y se decidió ingreso para control evolutivo. A las 24 horas de ingreso presentó empeoramiento del estado general con persistencia del dolor abdominal y se realiza ecografía abdominal de control compatible de nuevo con la normalidad. En TAC abdomino-pélvico se detectó pequeña cantidad de líquido libre a nivel de FID. Se realizó laparotomía de urgencia donde se visualizó abundante presencia de pus en cavidad peritoneal e inflamación apendicular. Se recogió pieza quirúrgica tras apendicectomía para biopsia y muestra de exudado peritoneal para cultivo microbiológico, pautándose tratamiento antibiótico endovenoso con ampicilina y gentamicina. En el hemocultivo y el exudado peritoneal se aisló *S. Pneumoniae*, el resto de cultivos fueron negativos. Se realizó estudio inmunológico que fue normal. En la anatomía patológica de la pieza quirúrgica se objetivó inflamación del apéndice de serosa a mucosa estableciéndose el diagnóstico de peritonitis neumocócica primaria con periapendicitis aguda.

Conclusiones: La peritonitis neumocócica primaria es actualmente una entidad poco frecuente. Se describe con más frecuencia en pacientes con déficit de alfa 1 antitripsina, enfermedades hepáticas, síndrome nefrótico y otras inmunode-

ficiencias. Es un patología potencialmente grave y debería considerarse dentro del diagnóstico diferencial de abdomen agudo en la infancia.

P757 17:55 h OSTEOMIELITIS POR PSEUDOMONA AERUGINOSA

Cristina Montahud Posada, José Luis Quiles Dura, Sara de Murcia Lemauviel, Ana Calviño Ramón, Fernando Vargas Torcal
Hospital Universitario de Elche, Alicante.

La Osteomielitis por *Pseudomona aeruginosa* es muy infrecuente en la etapa infantil. La infección puede ser oportunista en un niño inmunodeprimido, o bien, por contigüidad tras un traumatismo punzante. Presentamos un caso de osteomielitis de cadera derecha por *pseudomona aeruginosa* en un niño sano, sin traumatismo previo.

Caso clínico: Varón de 10 años que ingresa por dolor en pierna derecha que aumenta de forma progresiva, de 9 días de evolución. Asocia fiebre (máx. 40°) en los últimos 3 días. A los 8 años presentó episodio de dolor e impotencia funcional en la pierna derecha de un mes de evolución, sin fiebre, tras la práctica de equitación. Se realizó gammagrafía con Tc99 y RNM compatible con osteomielitis en trocánter derecho. No se aisló agente patógeno en hemocultivo. Recibió tratamiento antibiótico intravenoso durante 15 días con cefotaxima y cloxacilina, continuando durante 45 días más con amoxicilina-clavulánico. Se recuperó sin secuelas.

Exploración física: Dolor a la palpación sobre región peritrocantérea y limitación en la rotación externa y adducción, sin signos inflamatorios locales.

Exámenes complementarios: Leucocitosis (15.820 con 76% neutrófilos) y aumento de reactantes de fase aguda (PCR 177 mg/L y VSG 103 mm/h). Radiología de caderas sin alteraciones, RNM con severa afectación inflamatoria del fémur compatible con osteomielitis y TAC con importante lesión lítica en trocánter mayor, sin cambios en las metafisis. Hemocultivo negativo. Poblaciones linfocitarias, complemento e inmunoglobulinas dentro de límites normales.

Evolución: Se procede a desbridamiento, apreciándose gran cavidad en trocánter mayor. Se toma cultivo, aislándose *Pseudomona aeruginosa*. Recibe tratamiento, tras antibiograma, con ceftazidima y gentamicina I.V. durante 15 días, continuando con ceftazidima IV una semana más hasta que se normaliza la VSG. Posteriormente se completan siete semanas con ciprofloxacino vía oral. La evolución ha sido favorable, quedando asintomático y sin limitaciones articulares ni claudicación en la marcha. En el TAC efectuado 3 meses después persiste deformidad en trocánter mayor derecho con depresión de su cortical, pero con relleno prácticamente total de la cavidad.

P758 18:00 h MENINGITIS POR CAMPYLOBACTER COLI EN NIÑO CON AGAMMAGLOBULINEMIA LIGADA AL X

M. Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, Carlos Santana Rodríguez, M. Teresa Penela Vélez de Guevara, M. Cristina Puente Sánchez, M^o Cinta Moraleda Redecilla, Modesto Herrera Martín, Celia Reig del Moral
Hospital General, Segovia.

Introducción: Las infecciones por *Campylobacter Coli* son poco frecuentes y de localización preferentemente entérica.

La afectación extraintestinal suele producirse en pacientes con enfermedades de base, sobre todo en inmunodeficientes. La infección del sistema nervioso central es extremadamente infrecuente con pocos casos descritos. En la mayoría de los niños suele haber antecedente de gastroenteritis previa.

Caso clínico: Niño de 10 años de edad que ingresa por fiebre y cefalea de varias horas de evolución. Como antecedentes personales presenta: agammaglobulinemia ligada al sexo diagnosticada a los 2 años en tratamiento periódico con gammaglobulina intravenosa (última dosis recibida 7 días antes con control previo de IgG de 700 mg/dl.). Meningitis aséptica 15 meses antes secundaria al tratamiento con inmunoglobulinas. Dos meses antes diagnosticado de sinusitis bilateral por *Haemophilus Influenzae* resuelta con tratamiento antibiótico. Hace 8 meses dos episodios de gastroenteritis con coprocultivos negativos. En la exploración física destacan: temperatura 38°C, rigidez de nuca y signos meníngeos positivos, y fondo de ojo con edema de papila bilateral. Exploraciones complementarias: hemograma: leucocitos 13.900 con 84% de segmentados; PCR 3,5 mg/dl; TAC craneal sin hallazgos significativos; punción lumbar: glucosa 43, proteínas totales 111, células 293 (90 PMN, 10 M), aspecto turbio, Gram sin gérmenes y cultivo negativo; nueva punción tras 48 horas: glucosa 46, proteínas 102, células 174 (60 PMN, 40 M), aspecto turbio, con cultivo positivo a *Campylobacter Coli*; hemocultivo positivo a *Campylobacter Coli*. Tras conocer resultados de cultivos se inicia tratamiento con imipenem intravenoso con rápida resolución del cuadro.

Conclusiones: Los niños con agammaglobulinemia ligada al X a pesar del tratamiento siguen teniendo riesgo de padecer infecciones por gérmenes y localizaciones inhabituales. Las meningitis en estos niños obligan al diagnóstico diferencial entre etiología bacteriana, vírica y farmacológica. El diagnóstico precoz de los procesos bacterianos permite iniciar tratamiento antibiótico que puede ser altamente resolutivo como en nuestro caso.

P759 18:05 h ROTAVIRUS EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE CASTELAR (ARGENTINA)

Ernesto Mónaco, Enrique Castiglioni, Miriam Medina
Instituto Pediátrico Castelar, Buenos Aires (Argentina).

Introducción: La gastroenteritis (GE) aguda de etiología viral es una enfermedad común que se manifiesta por diarrea y vómitos. El Rotavirus humano es uno de los más frecuentes productores de GE, especialmente en niños menores de 3 años y se ha identificado en diversas regiones geográficas. Estudios realizados en zonas de clima templado muestran un patrón estacional de la infección. La mayoría de los casos ocurre durante los meses más fríos del año. Dada su alta contagiosidad y morbilidad, surge la necesidad de investigar y desarrollar una vacuna eficaz para prevenir la enfermedad.

Objetivos: 1) Conocer la incidencia de GE por Rotavirus en la población pediátrica que consultó en el IPC durante los años 1999-2002 2) Determinar la prevalencia estacional. 3) Identificar la distribución de la enfermedad en los diferentes grupos etáreos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, observacional. Análisis de 608 muestras de materia fecal para

realizar serología de Rotavirus en los pacientes que consultaron por diarrea aguda en el IPC desde el 1/1/1999 al 31/12/2002. Se realizó identificación serológica a través de test inmunocromatográfico (Diarlex MB, Orion Corporation, Finlandia) de acuerdo a las indicaciones del fabricante. Se procesaron los datos obtenidos con el programa M. Excel 2000.

Resultados: De 608 muestras analizadas a través de la realización de serología para Rotavirus, 31% (N = 187) fueron positivas. Las edades de los pacientes oscilaron entre los 20 días (edad mínima) y los 228 meses (edad máxima). La media de edad fue de 14,7 meses. La prevalencia estacional alcanzó su pico máximo en los meses de mayo, junio y septiembre de 1999, abril, julio y agosto en el año 2000; julio, agosto y septiembre de 2001 y mayo, junio, julio y agosto de 2002. No se hallaron casos positivos durante los meses de noviembre y diciembre en los cuatro años estudiados. La distribución por edades fue la siguiente: se hallaron serologías positivas para Rotavirus en un 49% (N = 92) en el grupo etáreo entre 0 y 11 meses; el 29% (N = 54) en los niños de 12 a 23 meses, 11% (N = 20) los entre 24 y 35 meses y un 11% (N = 21) en los mayores de 36 meses.

Conclusiones: La incidencia de la enfermedad se correlaciona con los datos internacionales. La prevalencia estacional correspondió a los meses más fríos del año. El 49% de los casos ocurrió en menores de 1 año. El predominio de la infección en los menores de tres años fue predominante (78%). Se justifica la búsqueda de una vacuna eficaz.

P760 18:10 h ESTUDIO DE LA BACTERIEMIA EN NIÑOS DURANTE LOS ÚLTIMOS 4 AÑOS

Mónica Vilà de Muga, Valentí Pineda, Dionisia Fontanals,
Jacobo Pérez Sánchez, Inés Loverdos Eserverri
Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Objetivos: Analizar la etiología de las bacteriemias diagnosticadas en nuestro hospital, así como su foco de origen, distribución estacional y edad.

Métodos: Estudio retrospectivo de las bacteriemias con significación clínica en los últimos 4 años (2000-2003) a partir de los hemocultivos positivos recogidos en todos los niños menores de 15 años de edad. El estudio se ha realizado en el Hospital de Sabadell, con un área de influencia de 65.000 niños menores de 15 años.

Resultados: De un total de 9675 hemocultivos realizados durante los 4 años, 248 (2,6%) fueron positivos y de relevancia clínica, entre estos últimos 65 fueron infecciones neonatales. El germen principalmente implicado en la bacteriemia neonatal fue *Staphylococcus epidermidis* mientras que las bacteriemias no neonatales fueron debidas a: *Streptococcus pneumoniae* (27,3%), *Neisseria meningitidis* (13,7%), *Salmonella enteritidis* (10,9%), *Escherichia coli* (8,2%), *Staphylococcus epidermidis* (5,4%), *Staphylococcus aureus* (4,9%). Durante los 4 años se ha mantenido estable el número de bacteriemias por estos patógenos excepto para *N. meningitidis* que ha disminuido de forma clara. La bacteriemia por *S. enteritidis* tiene un pico de incidencia en el mes de julio, *S. pneumoniae* presenta mayor incidencia entre septiembre y marzo, *N. meningitidis* entre enero y marzo. Las bacteriemias por *S.*

agalactiae aparecieron los primeros 3 meses de vida, mientras que las edades medias fueron de *S. pneumoniae* 31,8 meses, de *N. meningitidis* 38,6 meses, de *S. enteritidis* 37,5 meses, de *E. coli* 35,3 meses y de *S. aureus* 89 meses. El 28% de las bacteriemias fueron nosocomiales y el 72% fueron comunitarias. La bacteriemia no neonatal se consideró primaria en el 66,6% de los casos y fue secundaria a neumonía en el 9,8%, gastroenteritis en el 8,2%, infección urinaria en el 6,5%, óseas o articulares en el 3,6%, ORL en el 1,6% y cutáneas en el 0,8%.

Conclusiones: La bacteriemia no neonatal por neumococo es la más frecuente en nuestro medio. Tras el pico de meningocemia en el 2000 se ha observado una importante disminución en su incidencia en los años posteriores, con desaparición del serotipo *C. Haemophilus influenza b* ha desaparecido como causa de infección invasiva en el niño. El *S. epidermidis* causa elevada morbimortalidad, produciendo infección nosocomial principalmente asociada a patología de base grave.

P761

FRACTURAS VERTEBRALES EN NIÑOS CON INFECCIÓN POR VIH

Rocío Chacón Aguilar, Paz Chimenti Camacho, Sonia Villar Castro, Cristina Menéndez Hernando, Gema Arriola Pereda, José Antonio Gómez Campderá, M. Dolores Gurbindo Gutiérrez, M. Luisa Navarro Gómez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La disminución de la densidad mineral ósea es una complicación nueva en los niños con infección por VIH. Existen pocos casos descritos en la literatura sobre el desarrollo de fracturas patológicas como consecuencia de una baja masa ósea. Presentamos dos casos de niños con infección por VIH que desarrollan una fractura vertebral.

Casos clínicos: a) Paciente varón de 14 años de edad, de raza blanca, con infección VIH y VHC por transmisión vertical, que presenta tras mínimo esfuerzo, dolor localizado en espalda. La radiografía de columna vertebral mostró aplastamiento en T6. Se realiza DEXA (Absorciometría dual con fuentes de rayos X) en columna lumbar, presentando un Z-score de -2,5 desviaciones estándar (DE). En ese momento tenía una carga viral de 12.526 copias/ml y CD4 16 células/ml. Estadio clínico-inmunológico A3. Presentaba un grado de nutrición normal, hipercolesterolemia, sin lipodistrofia. Había estado recibiendo tratamiento antirretroviral durante 9 años, siendo en los últimos años triple terapia, donde se incluía inhibidores de proteasas (IPs). b) Niña de 9 años, raza negra, con infección por VIH por transmisión vertical. Presentaba dolor en espalda y tras radiografía se confirmó aplastamiento de vertebrae en columna lumbar. En la densitometría DEXA presentaba un Z-score de -3,1 DE. Asociaba malabsorción intestinal debido a infección oportunista por mycobacterias atípicas, y había sido tratada con corticosteroides. Su estadio clínico-inmunológico era C3. Presentaba malnutrición severa, lipodistrofia fenotípica e hipercolesterolemia. El tiempo total de tratamiento había sido de 5 años, siendo triple terapia los últimos 3 años y medio, en los cuales se incluía IPs. Ambos iniciaron tratamiento con calcio, vitamina D y risendronato.

18:15 h

Comentarios: La disminución de la densidad mineral ósea es un factor de riesgo para el desarrollo de fracturas osteoporóticas. La realización de DEXA debería de estar indicado en aquellos pacientes con algún factor de riesgo para producir osteoporosis y en aquellos con una enfermedad avanzada, duración de la infección prolongada y tratamiento antirretroviral de gran efectividad.

P762

CASO CLÍNICO: SIDA (SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA) + TBC (TUBERCULOSIS) DISEMINADA EN UN PACIENTE INMIGRANTE

Verónica González Álvarez, Susana Segura Matute, Claudia Fortuny Guasch

Hospital San Joan de Deu, Barcelona.

Introducción y objetivos: En los últimos años, las nuevas terapias antirretrovirales, han modificado de forma significativa la historia natural de la infección por VIH (virus de la inmunodeficiencia humana). Aunque todavía existen muchos países que no tienen acceso a este tipo de tratamientos. Se presenta el caso clínico de un paciente con SIDA en estadio C3, de probable transmisión horizontal, asociado a una tuberculosis (TBC) diseminada y una hepatitis B crónica activa.

Caso clínico: Paciente varón de 14 años de edad, procedente de Camerún, que consulta en urgencias por cuadro de vómitos y diarreas. No referían antecedentes de interés, aunque nunca había sido visitado por ningún médico en España. En la exploración destacaba un importante síndrome caquético con adenopatías generalizadas y condilomas acuminados a nivel del margen anal. Analíticamente se detectó una anemia microcítica hipocroma con aumento de reactantes de fase aguda, serología para VIH, antígeno Australia y antígeno e del virus de la hepatitis B positivos. La Rx de tórax mostraba una bronconeumonía bilateral. El estudio inmunológico detectó una importante deplección de linfocitos T4 con cifras de CD4 de 82/mmcc y cargas virales de VIH muy elevadas. Tanto clínica como analíticamente el paciente cumplía criterios de SIDA en estadio C3. Destacaban también 3 muestras de jugo gástrico positivas para *M. tuberculosis*. Se instaura tratamiento antirretroviral y tuberculostático. Entre las exploraciones complementarias realizadas, destacan lesiones ocupantes de espacio intracraniales en el TC (tomografía computerizada) y la RMN (resonancia nuclear magnética), patrón intersticial y lesiones quísticas a nivel del TC torácico y múltiples adenopatías con lesión focal derecha en el TC abdominal. Se realiza una biopsia de adenopatía supraclavicular que muestra hallazgos compatibles con linfadenitis granulomatosa tipo tuberculoide sin células atípicas. Clínica y radiológicamente se produce mejoría significativa tras finalizar el tratamiento tuberculostático.

Conclusión: Con los nuevos tratamientos antirretrovirales, es poco frecuente encontrarnos con pacientes infectados por VIH con fases avanzadas y ha disminuido de forma importante la frecuencia de infecciones oportunistas. De todas formas la TBC continúa siendo la más frecuente en el SIDA de transmisión horizontal.

18:20 h

P763

18:25 h

**TUBERCULOSE EM ADOLESCENTE:
UMA FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO**Ana Margarida Flores Lopes, Cecília Martins, Maria Bom Sucesso,
Lúcia Rodrigues, Elvira Tavares
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Após um decréscimo da incidência da tuberculose nos países desenvolvidos, na última década, assiste-se agora ao seu recrudescimento. A forma miliar é rara, sendo no entanto mais frequente abaixo dos 3 anos. Os autores apresentam o caso de uma adolescente de 16 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, internada no nosso S. Pediatría por um quadro de febre, tosse e toracalgia, com melhoria clínica após terapêutica com claritromicina oral. Cerca de vinte dias depois é reinternada por febre prolongada e artrite do punho esquerdo, já sem sintomatologia respiratória. Analiticamente apresentava apenas anemia microcítica hipocrômica. A radiografia pulmonar mostrou um infiltrado reticulonodular bilateral. Realizou-se então Prova de Mantoux, exame bacteriológico directo do suco gástrico (3 amostras), e exame directo do lavado broncoalveolar, sendo todos eles negativos. A tomografia computadorizada torácica de alta resolução colocou as hipóteses diagnósticas de tuberculose miliar e sarcoidose, esta última excluída por exames complementares de diagnóstico subsequentes. Durante o internamento, ocorreu uma instalação progressiva de sintomatologia depressiva, cefaleias, náuseas e vômitos ocasionais e, posteriormente, diplopia. O exame do líquido, realizado nesta altura, revelou apenas uma hiperproteinorráquia. Decidiu-se instituir terapêutica antibacilar, considerando-se provável a hipótese diagnóstica de tuberculose miliar com meningite. Assistiu-se à remissão progressiva da sintomatologia. A ressonância magnética nuclear cerebral confirmou a presença de meningoencefalite, mostrando imagens sugestivas de etiologia tuberculosa. Posteriormente, foi possível identificar o *Mycobacterium tuberculosis*, por técnica de *Polymerase Chain Reaction*, no líquido e lavado broncoalveolar, e por exame cultural do suco gástrico. O exame anatomopatológico da biópsia de medula óssea revelou ainda a presença de granulomas, embora aqui sem isolamento do agente infeccioso.

Como conclusão, o bom estado geral inicial da criança e a negatividade dos primeiros exames complementares, colocaram-nos algumas dúvidas diagnósticas. Dada a sua alta prevalência e forma de apresentação multifacetada, a infecção por *Mycobacterium tuberculosis* deve fazer parte do diagnóstico diferencial dos síndromes febris prolongados.

P764

18:30 h

**TERLIPRESINA EN EL TRATAMIENTO DEL SHOCK
SÉPTICO REFRACTARIO A CATECOLAMINAS**Manuel Fernández Sanmartín, Antonio Rodríguez Núñez,
Federico Martínón-Torres, Natalia González Alonso, José M. Iglesias
Meleiro, Pilar A. Crespo Suárez, José M^a Martínón Sánchez
Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción y objetivos: En la infancia, el shock séptico puede cursar con hipotensión severa, que no responde a dosis crecientes de aminas. En este contexto, se han buscado fármacos alternativos, existiendo algunas experiencias positivas con el empleo de vasopresina y su análogo terlipresina.

Casos clínicos: Describimos la respuesta a terlipresina en 4 casos de shock séptico, con hipotensión severa, definida por la imposibilidad de mantener la tensión arterial media por encima del percentil 3 para la edad, a pesar de un soporte de volumen adecuado y la utilización de altas dosis de noradrenalina asociada con infusión de una o dos catecolaminas adicionales (dopamina y/o dobutamina). En todos los casos, se inició tratamiento con Terlipresina intravenosa a dosis de 0,02-0,03 mg cada 4 horas, observándose una mejoría hemodinámica rápida y mantenida, así como un descenso en las necesidades de aminas vasoactivas empleadas (ver tabla). No se detectaron efectos secundarios reseñables y atribuibles a la terlipresina.

N	Edad	Causa de sepsis	TAM inicial	TAM 1/2 h	TAM 6 h	Infusión NA previa (mcg/kg/m)	Dosis NA post. (mcg/kg/m)	Duración
1	2	?	40	78	70	2	↓ hasta suspender a las 24 h	48 h
2	3	meningococo	43	75	82	2,5	Dosis variables (< 2)	12 h (exitus)
3	6	meningococo	39	76	78	1,5	↓ hasta suspender a las 24 h	48 h.
4	0,35	Candida <i>S. Aureus</i>	40	80	83	2,1	Dosis variables (< 2)	72 h

Conclusión: La terlipresina puede ser una opción terapéutica razonable en el soporte hemodinámico de los pacientes con shock séptico que desarrollan hipotensión refractaria. Nuevos estudios deben confirmar los positivos resultados encontrados en nuestros pacientes.

NEFROLOGÍA

P765

17:15 h

**SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO: ESTUDIO
CLÍNICO, EPIDEMIOLÓGICO EN HOSPITAL
INTERZONAL ESPECIALIZADO MATERNO INFANTIL
DE MAR DEL PLATA (HIEMI)**Mariela Carla Baltar, Mario Antonio Bianconi, Gabriela Noemi
Corbalán Cabello, Stella RassaeHospital Interzonal Especializado Materno Infantil, Mar de Plata
(Argentina).

Introducción: El Síndrome Urémico Hemolítico (SUH) se define por la tríada sintomática de anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda. Constituye la principal causa de insuficiencia renal aguda en la edad pediátrica.

Objetivo: a) Describir las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de niños asistidos en HIEMI con diagnóstico de SUH durante el período comprendido entre 1991-2001. b) Determinar secuelas de la enfermedad y detectar factores de riesgo que conducen a daño renal crónico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal. Se analizaron 100 historias clínicas. Se relevaron datos de seguimiento ambulatorio por el Servicio de Nefrología. Variables: Sexo, edad, procedencia, nivel socioeconómico, síntomas de ingreso, laboratorio, tratamiento de fase

aguda, complicaciones, secuelas. Se utilizaron herramientas de estadística descriptiva, análisis cualitativos e inferencia estadística.

Resultados: Mujeres 60%, edad media: 19m, Pcia.de BsAs: 53%, nivel socioeconómico bueno 50%, diarrea con sangre: 70%, vómitos: 85%, palidez: 94%, alteración del sensorio: 54%, oligoanuria: 70%, HTA: 51%, manifestaciones cutáneas: 11%, fiebre: 26%, leucocitosis: 57%, crenados: 51%, Hto media: 20%, urea media: 1.46 gr/dl, creatinina media: 3,44 mg%, acidosis metabólica: 51%, hiponatremia: 37%, hipercalemia: 53%, ambas: 27%, transfusiones: 95%, diálisis peritoneal: 69%. Complicaciones: convulsiones: 19%, HTA: 27%. Días de oligoanuria media: 6 días. Secuelas: 44% de este: proteinuria: 77%, HTA: 23%. Sin secuelas: 56%. Mortalidad: 0%. Regular cumplimiento de controles y tratamiento en etapa crónica.

Conclusión: Fomentar controles pediátricos y nefrológicos periódicos de todos los pacientes que han padecido SUH estableciendo redes de comunicación efectivas entre el equipo de salud. Detección y tratamiento precoz de secuelas para evitar daño renal irreversible. Estrategias de prevención concretas y aplicables en cada medio sobre factores de riesgo en etapa aguda y crónica.

P766 **17:20 h** **DISPLASIA RENAL MULTICÍSTICA. ESTUDIO RETROSPECTIVO**

Eva M^a Fernández Calderón, Isabel Santos Ruiz, Emilia Hidalgo Barquero del Rosal, José M. García Blanco, Emilio Blesa Sánchez, Paloma Rincón Rodera
Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Introducción: La displasia renal multicística (DRM) es la enfermedad quística renal más frecuente en la infancia. Está asociada a un incremento de la incidencia de malformaciones nefrourológicas en el riñón contralateral.

Objetivos: Analizar la clínica de presentación, métodos diagnósticos y edad del mismo, la asociación de malformaciones renales y extrarrenales en los pacientes y en sus familiares, el tratamiento y la evolución de la DRM.

Material y método: Se realizó un estudio retrospectivo de 42 pacientes con DRM diagnosticados en los últimos 20 años (1983-2003), 27 varones y 15 hembras. El tiempo medio de seguimiento en consulta fue de 7,8 años.

Resultados: El diagnóstico fue prenatal en el 64,3% y postnatal en el 35,7%. La edad media al diagnóstico fue de 1.07 meses. Como antecedentes familiares: quistes renales en 3 familias (una de ellas con poliquistosis AD), agenesia renal e hidronefrosis leve. En un 33,3% existía una masa palpable a la exploración. El riñón afecto fue el derecho en un 54,7%. Se hallaron malformaciones del riñón afecto en 12 pacientes (28,5%), destacando por su frecuencia el reflujo vesicoureteral (9,5%) y la ectopia renal (7,1%); 2 pacientes con ectopia renal cruzada. Se diagnosticaron anomalías nefrourológicas en el riñón contralateral 17 pacientes (40,4%), de ellos presentaron reflujo vesicoureteral 11,9% y ectasia pieloureteral 9,5%. Presentaron malformaciones extrarrenales un 30,9%, con mayor frecuencia cardiopatías congénitas menores. Se practicó nefrectomía en 47,7% y nefroureterectomía en 33,3%. La edad media de la exéresis fue los 3,2 meses. Se observó involución espontánea de la DRM en

7 pacientes (16,6%), en un caso la involución tuvo lugar intraútero. La complicación más frecuente a lo largo de la evolución ha sido las infecciones urinarias. Un paciente presentó tumor de Wilms en el riñón contralateral. La función renal está conservada en todos los casos, a excepción de un paciente con insuficiencia renal crónica, en el que la DRM involucionó y el riñón contralateral se encontraba displásico.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes son diagnosticados prenatalmente. Los pacientes con DRM presentan una alta incidencia de anomalías nefrourológicas asociadas, siendo la más frecuente el reflujo vesicoureteral. Se mantiene buena función renal a expensas de riñón contralateral vicariante.

P767 **17:25 h** **DISPLASIA RENAL MULTICÍSTICA UNILATERAL Y MEGACALIOSIS CONTRALATERAL**

Raquel Perera Soler, Ada Pilar Ruiz González, Natalia Moliní Menchón, Víctor Manuel García Nieto

Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) y Hospital Infantil La Fe, Valencia.

La displasia renal multicística es una anomalía relativamente frecuente en el recién nacido. En general puede asociarse a otras malformaciones urológicas como el reflujo vesicoureteral y la estenosis pieloureteral. Comunicamos un caso de displasia renal multicística y megacaliosis, una asociación muy infrecuente, hasta ahora, en la literatura.

Paciente varón de 4 años de edad en cuyas ecografías realizadas intraútero se descubrieron quistes en el riñón derecho e hidronefrosis izquierda. En la primera ecografía efectuada después de nacer, se evidenció una disminución del tamaño del riñón derecho (2,5 cm.), con tres imágenes líquidas, sin parénquima renal. En el estudio gammagráfico, se comprobó anulación funcional de ese riñón, dato que se constató en el renograma. Por todo ello se concluyó que el niño era portador de una displasia renal multicística derecha. En la ecografía inicial, se advirtió que el otro riñón medía 6,4 cm. Era, aparentemente, hidronefrótico y el ureter estaba dilatado y tortuoso hasta la vejiga. Se solicitó una urografía endovenosa, donde se evidenciaron megacálices, pelvis renal de tamaño normal y dilatación del ureter terminal. Durante todo el período de seguimiento la función renal ha sido normal.

La displasia renal multicística se asocia a otras malformaciones urológicas mayores. La megacaliosis o hipoplasia medular se caracteriza por el incremento en el número y tamaño de todos los cálices de la unidad renal, de naturaleza no obstructiva y no evolutiva. Es una disembrionia de las pirámides de Malpighi, en la que la hipoplasia piramidal altera la forma del cáliz aumentando su tamaño y volumen. Carece de sintomatología clínica específica, siendo un hallazgo casual. El diagnóstico se establece, fundamentalmente, mediante la urografía intravenosa. La función renal es normal y no requiere tratamiento específico. En la literatura no es extraña la asociación de varias malformaciones renales en un mismo paciente. De hecho, se ha acuñado el término unificador CAKUT (Congenital anomalies of Kidney and urinary tract)

P768 **17:30 h**
ESTUDIO POR IMAGEN EN PRIMERA INFECCIÓN
TRACTO URINARIO FEBRIL EN LACTANTES. ¿ES
NECESARIO SIEMPRE HACER UNA
CISTOURETROGRAFIA MICCIONAL SERIADA?

Silvia Teresa Jiménez Gil de Muro, Ana Lázaro Aláez,
 Gracia M. Lou Francés, Teresa Baringo, M. Luisa Justa Roldán,
 César Loris Pablo

Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Antecedentes/introducción: La mayoría de los protocolos de estudio por imagen en la 1ª Infección Tracto Urinario (ITU) febril en niños entre 1 mes y cuatro años indican una Cistouretrografía Miccional Seriada (CUMS). Sin embargo todavía no está establecido cual es la exploración idónea. Por otra parte el diagnóstico prenatal de dilataciones del tracto urinario en el momento actual permite el diagnóstico de la mayor parte de malformaciones y reflujos severos. Asimismo es conocido que el daño renal en gammagrafía renal tiene una correlación con el hallazgo de reflujo vesicoureteral. Por lo tanto nos planteamos si en niños con una 1ª ITU febril en los que no hay evidencia de daño renal en la fase aguda, anomalías en la ecografía o no tengan antecedentes familiares de uropatía o Reflujo Vesicoureteral (RVU), es necesario hacer CUMS y si pueden tener algún riesgo por no haber diagnosticado un posible RVU.

Objetivo: Comprobar en pacientes que no se hizo CUMS en el 1º episodio de ITU febril si en el seguimiento posterior desarrollaron nuevos brotes de ITU o daño renal determinado por gammagrafía.

Material y métodos: Pacientes con diagnóstico de ITU febril según criterios de Pykanenn entre 1 mes y 3 años. Realización de Ecografía y Gammagrafía renal en fase aguda. No se practicó CUMS en los casos de Ecografía y Gammagrafía normales y ausencia de antecedentes familiares de RVU. Seguimiento mínimo durante un año comprobando nuevos episodios de ITU y repetición de Gammagrafía al año.

Resultados: 237 casos de ITU febril entre 1 mes y 3 años, con una edad media de $11,82 \pm 16,8$ meses; 44,7% hombres y 55,3% mujeres. En 59 casos no se realizó CUMS. En estos pacientes la gammagrafía practicada a los 12 meses fue normal en el 100% y solo en el 4% hubo una ITU febril y en 2% una posible ITU baja.

Conclusiones: En nuestra serie la no realización de CUMS en el 1º episodio de ITU febril no conlleva ningún riesgo para el paciente, evitándole una prueba invasiva. Por lo tanto sería aconsejable en pacientes con 1º ITU febril, ausencia de anomalías ecográficas y gammagráficas en la fase aguda y sin antecedentes familiares de uropatía, postponer la realización de una CUMS a posteriores episodios de ITU febril y revisar la metodología de estudio por imagen de la 1ª ITU febril.

P769 **17:35 h**
HIPOMAGNESEMIA-HIPERCALCIURIA CON
NEFROCALCINOSIS Y ANOMALÍAS OCULARES

Carlos Martín de Vicente, Sonia Abió Albero, César Loris Pablo,
 M. Luisa Justa Roldán

Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Antecedentes: La hipomagnesemia-hipercalciuria con nefrocalcinosis es una tubulopatía poco frecuente, para la cual no

existe tratamiento específico y que suele conducir a Insuficiencia Renal Terminal. Caracterizada por presentar hipomagnesemia-hipercalciuria, nefrocalcinosis, poliuria y polidipsia, puede asociar en grado variable anomalías oculares. El origen se encuentra en una mutación del gen PCLN-1, el cual codifica a la proteína paracelina-1, implicada en la reabsorción de Ca y Mg en el segmento grueso de la rama ascendente del asa de Henle.

Objetivo: Revisar la evolución en nuestros pacientes y la incidencia de anomalías oculares en nuestros casos y en los casos descritos en España, comparándolos con grupos de otros países.

Métodos: Estudio retrospectivo de un grupo de pacientes diagnosticados en medio hospitalario.

Resultados: Presentamos seis mujeres y tres hombres con poliuria, polidipsia, además de infección urinaria y litiasis. Todos tenían hipomagnesemia-hipercalciuria con nefrocalcinosis. Al diagnóstico cinco presentaban Insuficiencia Renal; cuatro fueron trasplantados sin recidiva posterior. En siete se objetivaron anomalías oculares diversas. El 78% de los pacientes españoles presentaban anomalías oculares frente al 24% de otros países. No existe evidencia de tratamiento médico eficaz.

Conclusiones: Al diagnóstico más de la mitad presentaban Insuficiencia Renal Crónica, la mayoría evolucionaron a Insuficiencia Renal Terminal en la segunda-tercera década de la vida. Únicamente los casos diagnosticados en edades tempranas mantenían un filtrado glomerular normal. Las anomalías oculares se perfilan como la manifestación extrarrenal más frecuente en los pacientes españoles (78%). El trasplante renal es el único tratamiento que corrige por completo este trastorno tubular.

P770 **17:40 h**
LA CAPACIDAD DE CONCENTRACIÓN RENAL COMO
MARCADOR DE LA TASA DE FILTRACIÓN
GLOMERULAR RENAL

Raquel Perera Soler, Víctor Manuel García Nieto, M. Isabel Luis Yanes, Ada Pilar Ruiz González

Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife y Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Introducción: De antiguo, se conoce que los pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) tienen poliuria, pero existen pocos estudios en los que se relacionan la capacidad de concentración y la filtración glomerular, en niños.

Material y métodos: Se recogieron los datos de 160 niños (81V, 79M) con una edad de $7,53 \pm 4,20$ años (rango: 1-19 años). Los diagnósticos fueron: reflujo vesicoureteral ($n = 43$), hipercalciuria idiopática ($n = 28$), otras uropatías ($n = 25$), infección urinaria ($n = 16$) y miscelánea ($n = 48$). Se recogieron los valores de la osmolalidad urinaria máxima obtenida tras la administración de 20 µg de DDAVP (UOsm), el filtrado glomerular renal calculado según la fórmula de Schwartz (GFR), el volumen urinario corregido por 100 ml. de GFR (V/GFR) y los niveles plasmáticos de creatinina y de ácido úrico.

Resultados: Catorce de los pacientes (8,7%) tenían tanto IRC (GFR < 80 ml/min/1,73 m²) como defecto de concentración (UOsm < 835 mOsm/kg). Otros 43, tenían este defecto aun-

que con GFR normal (26,9%). En los 103 restantes (64,3%), ambas capacidades funcionales renales eran normales. El límite máximo de UOsm en los pacientes con IRC fue de 486 mOsm/Kg. Sólo cuatro pacientes sin IRC tuvieron valores de UOsm por debajo de dicho límite. La sensibilidad de la prueba de concentración para detectar IRC fue del 100% y la especificidad del 70,5%. El valor predictivo negativo fue, asimismo, del 100%. Los pacientes con defecto de concentración mostraron valores de V/GFR significativamente más elevados que aquellos sin defecto ($3,17 \pm 3,86$ vs $0,84 \pm 0,49$ ml/100 ml GFR; $p < 0,01$). Se observó correlación directa entre UOsm y GFR ($r: 0,61$; $p < 0,01$; $n = 160$) e inversa entre UOsm tanto con V/GFR ($r: -0,65$; $p < 0,01$; $n = 141$) como con los niveles de uricemia ($r: -0,46$; $p < 0,01$; $n = 91$).

Conclusiones: Todos los pacientes con IRC mostraron un defecto de concentración importante (UOsm menor o igual a 486 mOsm/Kg). A la inversa, una capacidad de concentración normal se acompaña, siempre, de tasas de GFR normales. V/GFR es un parámetro de cálculo simple que se relaciona significativamente con la capacidad de concentración renal.

P771 17:45 h INSUFICIENCIA RENAL AGUDA: COMPLICACIÓN DEL SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO

M. Rosario Benavides Román, David Barajas de Frutos, Joaquín Pedrero Vera, Purificación Cárdenas Guerrero, Montserrat de Felipe Jiménez-Casquet, Carmen Fuentes Gutiérrez, Carina Llopis Baño, Silvia García Huete, Emilia Urrutia Maldonado, María Rodrigo Moreno

Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

El *Síndrome Nefrótico Idiopático* (SNI) es una nefropatía glomerular relativamente frecuente en la infancia. Una complicación infrecuente, es la *Insuficiencia Renal Aguda* (IRA). En la etiología de la IRA durante el SNI hay múltiples factores conocidos (depleción de volumen, medicamentos, trombosis, infecciones, etc) aunque puede ser de naturaleza idiopática. Nos ha parecido interesante comunicar un caso de SNI corticodependiente a altas dosis y multirrecidivante que se complicó con una IRA Idiopática debido a su rareza y a la dificultad en su manejo.

Caso clínico: Paciente mujer que ingresa a los 12 años por SNI. Se trató con corticoides a altas dosis teniendo una respuesta favorable inicialmente. En 15 meses presenta 4 recaídas a pesar del tratamiento con esteroides a dosis elevadas, Clorambucil (2 meses), Ciclosporina A (10 meses). Alta sospecha de incumplimiento del tratamiento. Durante la 4ª recaída presentó una IRA progresiva llegando a tener a los 9 días Urea de 402 mg/dL, Creatinina 7,7 mg/dL (Ccr 10,8 mL/min/1,73 m²), Ac. Úrico 12 mg/dL. Además se asoció oligoanuria durante 10 días a pesar de tratamiento con diuréticos a dosis elevadas e infusión de albúmina. Tras 3 pulsos de Metil-Prednisolona hubo un incremento progresivo de la diuresis hasta 1,4 ml/Kg/h a partir del 10º día. La proteinuria cedió en dos semanas. Clínicamente estuvo muy edematosa con aspecto abotargado, manteniendo TA e iones normales y sin signos de edema de pulmón. La biopsia renal realizada tras 2 meses del episodio mostraba lesiones mínimas con depósitos mesangiales de IgM y lesiones intersticiales.

Discusión: Cuando la causa subyacente de la IRA durante SNI es indeterminada se cataloga como Idiopática. En estos casos la fisiopatología se desconoce, aunque se han planteado diversas posibles causas como edema intersticial, obstrucción tubular, alteración de la permeabilidad tubular y una hipovolemia desapercibida. Nuestra paciente se diagnosticó de SNI complicado con IRA Idiopática ya que en su historia no se encontró causa desencadenante de la IRA. En los dos meses siguientes tuvo dos nuevas recaídas del SNI a pesar de altas dosis de corticoides y Levamisol. Por último se inició tratamiento con Micofenolato Mofetil con una respuesta excelente con corticoides a dosis bajas desde lo cual no ha habido nuevas recaídas.

P772 17:50 h NEFROURETEROLITIASIS: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Carmen Gutiérrez Regidor, Aida de la Huerga, Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, David Crespo Marcos, Amparo Carreño Beltrán, Ana Peñalba Citores, Bibiana Riaño Méndez, Angustias Fernández Escribano, Augusto Luque de Pablos, Cristina Aparicio López
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La nefroureterolitiasis se ha considerado clásicamente una patología de la población adulta. Numerosos estudios han demostrado un notable ascenso en la prevalencia de esta entidad en pacientes pediátricos.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo evaluando características epidemiológicas y principales factores asociados a esta patología en los pacientes estudiados en nuestro servicio.

Resultados: 16 pacientes estudiados con edad media 7,5 años, el 60% eran varones y el 68% tenían antecedentes familiares. 3 pacientes habían recibido tratamiento con diuréticos y 2 nutrición parenteral. Uno tenía antecedentes de parotiditis de repetición. El 60% refirieron malos hábitos dietéticos con alta ingesta de lácteos. Los rasgos clínicos asociados más frecuentemente: microhematuria, infecciones del tracto urinario y dolor abdominal recurrente. La prueba de imagen diagnóstica fue la ecografía abdominal en el 73% de los casos, en un 33% dilatación asociada de la vía excretora alta. En sedimento de orina el 50% de los cristales descritos estaban compuestos por oxalato cálcico encontrándose como alteración metabólica más frecuentemente asociada la hipercalcemia que en un 44% de casos se corrigió tras cambiar los hábitos dietéticos. El 25% presentaban hipocitaturia y en un 18% se objetivó hiperoxaluria. El 18% de los casos asociaron aumento excreción urinaria de sodio y sólo en un 13% se apreció reflujo vesicoureteral. En dos pacientes se demostró un aumento de la eliminación renal de aminoácidos dibásicos El 18% precisaron extracción quirúrgica del cálculo mediante litotomía.

Conclusiones: 1) En concordancia con series previas la nefroureterolitiasis se ha visto fuertemente asociada con microhematuria persistente, dolor abdominal recurrente e infecciones del tracto urinario. 2) La alteración metabólica más frecuentemente objetivada es la hipercalcemia. 3) El tratamiento dietético en ocasiones asociado a agentes inhibidores de la cristalización fue suficiente para normalizar los índices urinarios en un alto porcentaje de pacientes. 4) No se apreció aso-

ciación significativa con aumento excreción urinaria de sodio ni con reflujo vesicoureteral. 5) En todo paciente pediátrico diagnosticado de litiasis se ha de valorar la realización de un estudio metabólico urinario completo incluyendo determinación de PTH, vitamina D, b2 microglobulina y aminoácidos en orina.

P773 17:55 h HIPERPLASIA SUPRARENAL CONGÉNITA Y NEFROCALCINOSIS ¿ASOCIACIÓN FISIOPATOLÓGICA O CASUAL?

Aida de la Huerga, Carmen Gutiérrez Regidor, Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, David Crespo Marcos, Amparo Carreño Beltrán, María Mar Santos, Elena Cidoncha Escobar, Augusto Luque de Pablos, Amparo Rodríguez Sánchez, Cristina Aparicio López
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La nefrocalcinosis se define como la presencia de depósitos de sales de calcio, fosfato y oxalato en forma de calcificaciones en el parénquima renal. Se ha producido un notable ascenso en su diagnóstico habiéndose asociado a múltiples entidades como el tratamiento con furosemida, nutrición parenteral, trastornos del metabolismo fosfocálcico y diversas tubulopatías complejas como la acidosis tubular renal distal. Dentro de las causas de ATR distal se encuentran los estados de hipoadosteronismo como la hiperplasia suprarrenal congénita. Presentamos dos casos de HSC diagnosticados en período neonatal mediante las pruebas de screening metabólico en los que se objetivó de forma casual nefrocalcinosis asociada.

Casos clínicos: Caso 1 Lactante de 6 meses diagnosticado de HSC; tras episodio de ITU se realiza ecografía renal apreciándose hiperecogenicidad medular bilateral con sombra sónica posterior compatible con nefrocalcinosis y nefrolitiasis en riñón izquierdo. PC: función renal normal. Na 138, K 4,2, Cl 100, Ca iónico: 1,29, calcio total: 10,5, fósforo: 6,1, proteínas totales: 5,7, albúmina: 4,3; PTH: 12,2 pg/ml. Estudio metabólicos orina: Ca/cr 0,37, Ur/Cr 1,15, Mg/Cr 0,09. Sedimento: 5-10 hematíes /campo, presencia escasa de cristales de oxalato cálcico. Caso 2 Niño de 2 años diagnosticado de HSC estudiado por ITU; presenta en estudio ultrasonográfico riñones de pequeño tamaño con inversión de la diferenciación corticomedular compatible con nefrocalcinosis. PC: función renal normal. Na 140, K 3, Cl 100, Ca iónico 1,38, calcio total: 10,7, fósforo: 5,4, proteínas totales: 5,6, albúmina 3,9. PTH 50,9 pg/ml, 25(OH) vitamina D: 44 ng/ml, 1,25(OH)₂ vitamina D: 54 pg/ml. Estudio metabólico orina: ca/cr: 0,62, úrico/cr: 1,7, mg/cr: 0,10; natriuria: 2 mmol/kg/día, calciuria: 1,2 mg/kg/día; citruria: 3,8 mg/kg/día; citrato/cr: 1. Estudio aminoácidos y b2-microglobulina: normal. Sedimento de orina: normal (osm: 839, ph: 7,43)

Conclusiones: 1) La nefrocalcinosis es una patología de prevalencia ascendente que ha de ser sospechada en múltiples alteraciones metabólicas y renales. 2) Mecanismos fisiopatológicos similares a los descritos en tubulopatías que cursan con acidosis y pérdida salina podrían explicar la coexistencia de ambas entidades. 3) Aunque son necesarios estudios multicéntricos que confirmen esta asociación es recomendable la realización de ecografía abdominal en todo paciente diagnosticado de HSC.

P774 18:00 h SEGUIMIENTO DE LA URETEROPIELOPLASTIA: ¿CÓMO Y CUÁNTO TIEMPO?

Luis Felipe Ávila Ramírez, Susana Rivas Vila, Francisco Hernández Oliveros, Pedro López Pereira, M. José Martínez Urrutia, Roberto Lobato Romera, Enrique Jaureguizar Monereo
Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: No existe consenso en el seguimiento postoperatorio de la estenosis pieloureteral (EPU). el objetivo de este trabajo es determinar cuánto tiempo se debe seguir a estos pacientes y qué pruebas se deben realizar.

Pacientes y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de 46 pacientes operados por EPU en ausencia de patología renal contralateral y con un seguimiento medio de 6,1 años. Seis fueron excluidos por pérdida de seguimiento. De los 40 niños que completaron el estudio (26 v y 14 m) 28 presentaban EPU izquierda. El 70% tenían diagnóstico prenatal. Todos fueron estudiados con ecografía e isótopos preoperatorios y UIV (urografía intravenosa) preoperatoria salvo en dos. La mediana de edad en el momento de la cirugía fue de 5,18 meses y en todos los casos se realizó pieloureteroplastia de Anderson-Hynes. El seguimiento se hizo con ecografía a los 3 meses de la intervención, renograma diurético al año y ecografía anual posterior; en algunos pacientes se hicieron otros controles isotópicos posteriores. En la ecografía se midieron diámetro longitudinal y transversal por ser los que se utilizaban de rutina en la época en la que se operaron los pacientes; en la actualidad utilizamos el anteroposterior transversal. **Resultados:** La dilatación piélica disminuyó en el postoperatorio ($p < 0,001$) pero no se modificó en las siguientes ecografías. La función renal diferencial no experimentó cambios significativos tras la cirugía ni tampoco a lo largo del seguimiento; sin embargo sí se produjo una mejoría en la curva de eliminación postoperatoria ($p < 0,001$) y entre esta última y las posteriores en el seguimiento ($p < 0,005$). No se reoperó ningún paciente. Los hallazgos en el ureterograma anterógrado no condicionaron cambios en el seguimiento.

Conclusiones: La cirugía de la EPU no mejora la función del riñón. Si la ecografía a los tres meses de la intervención muestra una mejoría de la dilatación piélica y la curva de eliminación no es obstructiva en el renograma diurético realizado al año no deben esperarse cambios en el seguimiento posterior. La realización de ureterograma anterógrado no condiciona cambios en el seguimiento postoperatorio.

P775 18:05 h HIPOURICEMIA IDIOPÁTICA DE ORIGEN RENAL

Elena Javierre Miranda, Gema Manjón Llorente, M. Luisa Justa Roldán, César Loris Pablo
Hospital Materno Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Objetivo: Revisión casuística-clínica de una cohorte de pacientes pediátricos con hipouricemia aislada de origen renal. **Material y métodos:** Análisis descriptivo de 15 pacientes en los que de forma casual se detectó la existencia de hipouricemia. Se estudió la función renal (aclaramiento de creatinina, reabsorción tubular de fosfatos, fracción de excreción de ácido úrico) y se realizó estudio de imagen (ecografía renal). En 7 casos se llevó a cabo el test de pirazinamida-probenecid.

Resultados: Se estudiaron 15 pacientes, 6 mujeres y 9 varones, de edades comprendidas entre 1 mes y 8 años (media 44 meses). Cinco pacientes eran de etnia gitana. En 3 de los casos (20%) existían antecedentes familiares de litiasis renal y en 5 de los casos (33,3%) de hipouricemia. Como antecedentes personales presentaban 3 casos de encefalopatía, dos de ellos adquirida y otro coincidente con distrofia miotónica de Steinert e hiper calciuria, un caso reflujo vesico-ureteral, un caso riñón multiquístico, otro caso síndrome de anomalías miccionales, otro caso púrpura de Schonlein-Henoch y otro caso neurofibromatosis. Las cifras de ácido úrico en sangre oscilaban entre 0,54 y 1,84 mg/dl (valores normales 3-6 mg/dl.) con una media de $1,33 \pm 0,8$ mg/dl. La fracción de excreción de ácido úrico media era de $31,13 \pm 26,9$ (valores normales medios de $12,88 \pm 10,4$). En todos ellos los valores de filtrado glomerular y reabsorción tubular de fosfatos fueron normales así como la ecografía renal. En 6 de los 7 casos en los que se realizó test de pirazinamida-probenecid se demostró un defecto de la reabsorción presecretora y en el caso restante el defecto objetivado fue postsecretor.

Comentario: La hipouricemia de origen renal supone una entidad que suele presentarse de forma sintomática en pacientes con función renal normal. La litiasis renal es la complicación más frecuente, aunque también se han descrito casos de Insuficiencia Renal Aguda postejercicio; por lo tanto estos pacientes precisan control clínico a largo plazo con el fin de detectar precozmente este tipo de complicaciones.

P776 18:10 h RELACIÓN ENTRE SENSIBILIDAD GUSTATIVA A LA SAL Y TENSIÓN ARTERIAL (TA) EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES

Ignacio Málaga Diéguez, Juan José Díaz Martín, Juan Argüelles Luis, Carmen Perillán Méndez, Manuel Vijande Vázquez, Serafín Málaga Guerrero
Universidad de Oviedo, Asturias.

La sensibilidad gustativa salina, de origen genético o ambiental, muestra una correlación negativa con la TA sistólica (TAS) en población pediátrica sana, no pudiendo excluirse que exista una relación funcional fisiopatológica entre ambas variables.

Objetivo: Estudiar el perfil ingestivo salino en hijos de enfermos con hipertensión arterial esencial (HTE).

Pacientes y métodos: Hijos de HTE: 51 niños y jóvenes sanos (28 varones) de $16,9 \pm 4,7$ años (rango 5,4-25,6), con al menos uno de sus progenitores con HTE. Grupo Control: 73 jóvenes sanos (43 varones) con una edad media de $16,1 \pm 2,4$ años (rango 9,0-21,1) que habían completado el seguimiento longitudinal del estudio RICARDIN. Para la participación en el estudio se obtuvo autorización personal o paterna. Test de sensibilidad gustativa salina para determinar la concentración salina mínima detectable por cada individuo, de acuerdo con la técnica psicofisiológica "staircase" clásica, a simple ciego, modificada de Cornsweet. La TA estimada fue la media de dos determinaciones, realizadas con el sujeto sentado y en reposo durante 15 minutos, mediante esfigmomanómetro de mercurio calibrado, modelo Erkameter®, según el protocolo del estudio RICARDIN, que exige la certificación previa de

los investigadores para determinación de TA. Procedimiento estadístico: descriptivo convencional, comparación de medias (T de Student, U de Mann-Whitney), regresión lineal. Valores expresados como media \pm ESM. Programa estadístico SPSS, versión 11.0 para Windows®. Financiación: FIS/PI030350 y FESV 2002.

Resultados: Los valores medios de TA en ambos grupos no mostraron diferencias significativas. El umbral de sensibilidad medio de los hijos de HTE ($2,9 \pm 0,5$ mmol/L) no fue estadísticamente diferente de los controles ($4,6 \pm 0,6$). Introduciendo edad, sexo e IMC como variables de control, en un modelo de regresión múltiple, la sensibilidad gustativa a la sal y la TAS de hijos de HTE, presentaron una asociación positiva estadísticamente significativa ($p < 0,05$, $R = 0,73$).

Conclusión: Los hijos de sujetos con HTE y los controles presentan un umbral de sensibilidad gustativa salina similar. Los hijos de HTE incapaces de detectar concentraciones muy bajas de sal, presentaron valores de TAS más elevados.

P777 18:15 h AFECTACIÓN URINARIA EN EL SÍNDROME DE CUTIS LAXA

Esther Trillo Bris, Helena Corral Barea, M. Dolores Rodrigo Jiménez, Lucía Lacruz Pérez, Ana M. Martín Santiago, Manuel Herrera Savall, Jaime F. Mulet Ferragut, Juana M. Román Piñana
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

Introducción: Cutis Laxa es un síndrome hereditario (autosómico dominante, autosómico recesivo o recesivo ligado al X) o adquirido. Se debe al metabolismo anormal de la elastina, caracterizándose por hiperelasticidad y flaccidez dermatológica, sin aumento de la fragilidad, envejecimiento prematuro y afectación multiorgánica variable por la alteración del tejido conectivo. La forma autosómica recesiva es la más frecuente y severa, con muerte en los primeros años de vida por enfisema y cor pulmonale.

Caso clínico: Varón diagnosticado de Síndrome de Cutis Laxa a los 15 meses por los servicios de Genética y Dermatología Infantil mediante biopsia cutánea. Se remitió a las especialidades de Oftalmología, Neumología, Cardiología, Nefrología y Traumatología Infantil para despistaje de patología asociada. Los hallazgos más significativos fueron: displasia actabular bilateral, hipopigmentación retiniana generalizada y diverticulosis vesical múltiple con vejiga poliseptada, sin reflujo vésicoureteral. A los 2 años de edad presentó episodio de globo vesical obstructivo por divertículo vesical gigante. Se realizó cistoscopia diagnóstica donde se objetivaron múltiples divertículos, dos de ellos de gran tamaño en cúpula vesical. Se procedió a la diverticulectomía mediante cirugía abierta. En posteriores ingresos debidos a infecciones urinarias febriles se objetivó mediante CUMS la aparición de nuevos divertículos vesicales. Actualmente se plantea la efectividad de nuevas intervenciones quirúrgicas, dada la recurrencia del problema.

Discusión: En las conectivopatías con hiperelasticidad, congénitas o adquiridas, es discutible la eficacia de tratamientos quirúrgicos, puesto que palián el problema temporalmente, sin evitar las recidivas. Es fundamental descartar en los pacientes afectos de Síndrome de Cutis Laxa, la afectación cardíaca y pulmonal por la alta morbimortalidad que asocia.

P778 18:20 h PSEUDOHIPALDOSTERONISMO TIPO I PRIMARIO

Raquel Gil Gómez, Fernando Aznar Mañas, Bárbara Csányi, Sonia Pérez Bertolú, José López López, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

El pseudohipoaldosteronismo es un síndrome congénito y hereditario en el que existe una aparente resistencia periférica a la acción de los mineralocorticoides a nivel del túbulo renal, mucosa del colon, glándulas salivares y sudoríparas (forma múltiple); o exclusivamente el riñón (forma renal). Se caracteriza por hiperkaliemia, hiponatremia y concentraciones marcadamente elevadas en plasma de la actividad de renina y aldosterona.

Objetivo: Mostrar una de las formas de presentación del pseudohipoaldosteronismo tipo I.

Caso: Lactante varón de 1^{25/30} meses de edad enviado desde el H. de la Axarquía, donde permanecía ingresado por presentar vómitos de repetición desde el nacimiento sin otra sintomatología asociada. Aportaba analítica: potasio sérico elevado en controles repetidos (máx. 8,6 mEq/l); resto de iones normales; 17-OH-PRG: 13 ng/ml (normal). Se trata con resinas de intercambio iónico y se envía a nuestro hospital. Exploración: normal.

Pruebas complementarias: *Hemograma:* anodino. Glucemia, Na, Cl, Fósforo, Mg y Ca: normales. Urea, creatinina, aclaramiento de creatinina: normal. Diuresis normal. Gasometría normal. Excreción fraccional de potasio y gradiente transtubular de potasio disminuidos. Urocultivo negativo. Ecografía renal y suprarrenal normales. 17-OH-PRG, Cortisol y ACTH normales. Aldosterona superior a 1500 pg/ml (muy elevado), Actividad de renina plasmática: 17,40 ng/ml/h. (elevada). Iones sudor: normales. *Tratamiento:* ClNa (1,5 g). *Evolución:* Satisfactoria (asintomático), no repercusión cardiológica.

Comentarios: Las formas de presentación del pseudohipoaldosteronismo tipo I son muy variables. Desde formas que pasan desapercibidas y asintomáticas toda la vida (como en nuestro caso) a formas sintomáticas y letales en el período neonatal. Las escasas manifestaciones clínicas, la buena evolución y la normalidad de los iones en sudor nos hace pensar en una forma renal. Se controla con suplementos de ClNa. Puede existir hiperpotasemia grave sin alteraciones en el ECG.

P779 18:25 h DESCRIPCIÓN DE PACIENTES CONTROLADOS POR INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA DURANTE EL ÚLTIMO AÑO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Eva Rupérez García, M^o José Azanza Agorreta, Fidel Gallinas Victoriano, Diana Martínez Cirauqui, Juan Manuel del Moral Aldaz, Inmaculada Nadal Lizabe
Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Objetivo: Describir el grado de insuficiencia renal crónica (IRC) y las características epidemiológicas de los pacientes controlados durante un año en la Unidad de Nefrología Infantil de un hospital terciario.

Material y métodos: Revisión de Historia Clínica de pacientes con IRC establecida o patología con función renal límite y posible evolución a IRC.

Descripción: En nuestro servicio se controlan 12 pacientes en la Unidad de Nefrología Infantil. 8 presentan IRC establecida y 4 función renal en límites de la normalidad. 6 son varones y 6 mujeres. La media de edad actual es 8,6 años (rango: 6 meses hasta 19 años), y la mayoría de ellos comenzaron a ser controlados antes del primer año y medio de vida (mediana de edad de diagnóstico 6 meses). Los diagnósticos principales son: 4 uropatías, 3 displasias renales, 2 nefropatías hipoxo-isquémicas, 1 atrofia renal bilateral 2^a a SHU, 1 tubulopatía y 1 nefropatía parenquimatosa. La forma de presentación por orden de frecuencia es: Infección tracto urinario (3), diagnóstico prenatal (2) y sufrimiento fetal agudo (2). En 3 casos acudieron por síntomas inespecíficos (mareo, vómitos y convulsión generalizada en el curso de una gastroenteritis aguda) y al realizar pruebas complementarias se vió alteración de parámetros de función renal. En la actualidad el grado de IRC que presentan es: 4 función renal límite, 3 leve, 3 moderada y 2 grave (uno de ellos ha precisado trasplante renal). Todos los pacientes siguen tratamiento con dieta hipoproteica y todos los que tienen IRC establecida se tratan con derivados de vitamina D y carbonato cálcico. Además, 2 precisan tratamiento con IECA por proteinuria, otros 2 con hormona de crecimiento y uno con eritropoyetina. Uno además ha precisado gastrostomía. De los 4 que se controlan por función renal límite, 1 de ellos precisa tratamiento con magnesio y tiazidas por su patología de base (Hipercalcemia-hipomagnesemia-nefrocalcinosis).

Conclusiones: 1) La forma de presentación de la mayoría de los pacientes han sido motivos de consulta frecuentes en la consulta de Pediatría. 2) El diagnóstico ha sido en la mayoría de los casos durante el período de lactancia y actualmente la mayoría de niños con IRC controlados tienen edad > 10 años, y sólo uno de ellos ha precisado tto sustitutivo.

P780 18:30 h EPIDEMIOLOGÍA DE LA GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA. ESTUDIO EN 25 AÑOS

Montserrat Gispert-Saüch Puigdevall, Margarida Catalá Puigbó, Sonia Corral Arboledas, Verónica Pérez Herrera, Beatriz Balsera Baños, Joaquim Bosch Marcet, Xavier Codina Puig, M. Amalia Zuasnabar Coto, José Luis Simón Riazuelo
Hospital General de Granollers, Barcelona.

Introducción: La GMN aguda postinfecciosa afecta casi exclusivamente a la edad pediátrica (2-13 años). Presenta una clínica de inicio brusco, con manifestaciones de intensidad variable. La evolución suele ser autolimitada y el pronóstico benigno. Existe hipocomplementemia (C3) transitoria.

Objetivo: Evaluar las características epidemiológicas y evolutivas de las GMN agudas postinfecciosas controladas en nuestro hospital durante los últimos 25 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de 35 pacientes diagnosticados de GMN aguda postinfecciosa, en nuestro centro, entre el diciembre del 1978 y del 2003.

Resultados: La edad media fue 6,4 años (2-13 años) con un predominio de sexo masculino (63%). Un 37% de los casos aparecieron en invierno, con máxima incidencia en marzo (20%). La gráfica evolutiva presenta dos picos de incidencia (1994 y 2003) de distribución generalizada. El antecedente infeccioso previo se constató en un 77% de los casos, aislán-

dose *St. pyogenes* en un 23%. El 54,3% de los pacientes debutaron con clínica de nefritis aguda con hematuria macroscópica, mientras el resto debutaron con edemas (31%), o abdominalgia (8,6%), pero con alteraciones urinarias mínimas. Durante la evolución, solo un 57% presentaron hematuria macroscópica, apareciendo insuficiencia renal en un 54,3%, edemas en un 51%, HTA en un 31% y proteinuria de rango nefrótico en un 29%. La asociación de insuficiencia renal, proteinuria de rango nefrótico e HTA se encontró en un 14,3%, siendo menos frecuente en los últimos 10 años. La duración de la clínica fue variable con una media de 4,8 días para la hematuria macroscópica, 3 meses para la microscópica, 6,4 días para la proteinuria de rango nefrótico, 10 días para la de rango no nefrótico y 3,5 días para la HTA. El complemento se normalizó antes de los 2 meses.

Conclusiones: 1) La evolución ha seguido un curso evolutivo oscilante con dos picos de incidencia (1994-2003). 2) Predominio estacional (invierno). 3) Predominio de sexo masculino con una edad media de presentación de 6,4 años. 4) No se ha observado una disminución significativa de la incidencia durante los últimos años; pero se constata una menor gravedad clínica. 5) La clínica inicial ha sido muy variable con hematuria macroscópica sólo en la mitad de los casos y observando cuadros de alteraciones urinarias mínimas con abdominalgia como única manifestación clínica. 6) La evolución ha sido benigna en todos los casos.

P781 18:35 h ANÁLISIS DEL SEGUIMIENTO DE LAS HIDRONEFROSIS PRENATALES

Sonia Corral Arboledas, Margarida Catalá Puigbó, Montserrat Gispert-Saüch Puigdevall, Verónica Pérez Herrera, Beatriz Balsera Baños, José Luis Simón Riazuelo
Hospital General de Granollers, Barcelona.

Introducción: La hidronefrosis prenatal (HNP) es la anomalía congénita más frecuente detectada por ultrasonografía, siendo su incidencia de aproximadamente el 50%. En los últimos años, se ha visto que hidronefrosis severas unilaterales detectadas prenatalmente pueden no ser obstructivas y resolverse de forma espontánea en la época postnatal.

Objetivo: Conocer cuál ha sido la historia natural de las HNP diagnosticadas en nuestro hospital en los últimos años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo realizado entre los años 1990 y 2003. Se han revisado las historias clínicas de los recién nacidos en los que se detectaron HNP, recogiendo los siguientes datos: sexo, medidas de la hidronefrosis, existencia o no de afectación calicular y de pelvis extrarrenal, resultado de la CUMS, renograma, UIV y DMSA realizados durante el seguimiento y evolución posterior.

Resultados: Se han estudiado un total de 186 recién nacidos con HNP, excluyéndose 18 (9,7%) de ellos por no haberse confirmado la HN en dos ecografías postnatales. De los 168 recién nacidos restantes, incluidos en el estudio, 48 (25,9%) eran niñas y 135 (73%) eran niños. Entre las causas de HNP se identificaron: 1) Reflujo vesicoureteral (RVU) (14/8,3%) que se intervino quirúrgicamente en dos pacientes. 2) HNP obstructivas (estenosis de la unión pieloureteral) que requirieron cirugía (6/3,5%). El tamaño de la HN de este grupo era superior al del grupo de HNP no obstructivas; llegando a ser,

en algún caso, de hasta 60 mm. 3) HNP no obstructivas que fueron divididas en: HN en resolución (75/44,6%) e HN que continúan en seguimiento (66/39,2%) Del grupo de pacientes con HNP en resolución, el tamaño máximo de la pelvis, en la ecografía postnatal en la primera semana de vida, fue de 19 mm en el riñón derecho y de 20 mm en el riñón izquierdo. 3 de las HNP del grupo de HN que continúan en seguimiento y 1 del grupo de las que se han solucionado eran de tipo obstructivo y de forma natural evolucionaron a ser de tipo parcialmente obstructivo o no obstructivas. 4) Otras causas en las que se han incluido: megauréter (2/1,1%) y megacalosis (5/2,9%).

Conclusiones: 1) La prevalencia de HNP es significativamente mayor en recién nacidos de sexo masculino que femenino. 2) La presencia de RVU, como causa de HNP, ha sido relativamente baja (8,5%). 3) Las HNP parecen ser relativamente benignas y, en la mayoría de los casos, la dilatación mejora con el tiempo.

P782 18:40 h SÍNDROME DE BARTTER NEONATAL. A PROPOSITO DE UN CASO

Patricia Esparza Paz, José Javier Uriz Monaut, Izaskun Miner Kanflanka, Ramón M^a Areses Trapote, Juncal Echevarría Lecuona, Agustín Nogues Pérez, M^a Teresa Alzueta Beneita, Luis Paísán Grisolia, Arantza Vivanco López
Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: Sd de Bartter: tubulopatía primaria, AR, caracterizada por un trastorno en la reabsorción de NaCl a nivel de la rama ascendente del asa de Henle, lo que origina un hiperaldosteronismo secundario con alcalosis metabólica e hipopotasemia.

Tipos: Neonatal: Con hipercalciuria y nefrocalcinosis: Bartter tipo I: gen NKCC2 (crom15q15-21)/ cotransportador NaK2Cl. Bartter tipo II: gen ROMK (crom 11q24-25)/ canal K. *Clásico:* Sin hipercalciuria: Bartter tipo III: gen ClCK_a-ClCK_b (crom 1p31)/ canal Cl.

Caso clínico: Antecedentes de consanguinidad y embarazo previo con hidramnios (hermano prematuro fallecido al nacer). Embarazo actual cursa con hidramnios. Cesárea urgente a las 36 SG por bradicardia fetal. Apgar 6/8.

Exploración física: Peso 2.485 kg (p25), Talla 50 cm (p75-90) PC 36 cm (> p90). Hipotonía generalizada, palidez, frente prominente, ojos grandes, pestañas largas.

Evolución neonatal: mala evolución ponderal y aspecto distrófico.

Exploraciones complementarias: A las 48 h se detecta hiponatremia, a la semana de vida hipopotasemia y a las 2 semanas alcalosis metabólica. A las 3 semanas: Aldosterona 634,89 ng/dL. Renina 11,2 ng/mL/h. EF Na 1%. EF K 31%. EF Cl 2,1%. Ca/Cr: 0,98.

Ecografía renal: nefrocalcinosis medular grave bilateral. Estudio genético solicitado.

Evolución y tratamiento: Se trata con rehidratación y suplemento de sodio y potasio. Tras la sospecha de síndrome de Bartter se instaura tratamiento con indometacina (dosis inicial 0,2 mg/kg/día, dosis actual 1,2 mg/kg/día) observándose una progresiva mejoría analítica y clínica con recuperación de la curva ponderal

Comentarios: 1) En un RN con antecedentes de prematuridad e hidramnios que presenta una alcalosis metabólica hipopotasémica con signos de deshidratación y estancamiento ponderal se debe pensar en el síndrome de Bartter. La hiperpotasemia inicial implica el diagnóstico diferencial con la hiperplasia suprarrenal congénita y el pseudohipoaldosteronismo. 2) Es importante el diagnóstico precoz por la buena respuesta de la enfermedad, con mejoría clínica y analítica del paciente, aunque suele persistir la hipercalcemia a pesar del tratamiento.

P783 18:45 h TUBULOPATÍA INFRECUENTE EN NIÑA CON INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO DE REPETICIÓN

Eva Rupérez García, Marta González Villar, M. Teresa Hernández Lagunas, Diana Martínez Cirauqui, M^o José Azanza Agorreta, Inmaculada Nadal Lizabe
Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Introducción: El Síndrome hipercalcemia-hipomagnesemia-nefrocalcinosis (SHHN) es una tubulopatía hereditaria infrecuente que se transmite de forma autosómica recesiva y puede evolucionar a insuficiencia renal crónica (IRC). Existe una alteración genómica que condiciona un defecto de reabsorción de magnesio en la rama gruesa ascendente del asa Henle. Presentamos un caso diagnosticado recientemente en la consulta de Nefrología Infantil. El interés del caso reside en la infrecuencia y el mal pronóstico de la enfermedad diagnosticada tras estudio nefrourológico de infección tracto urinario (ITU) alta.

Caso clínico: Niña de 9 años remitida por su pediatra por haber presentado dos episodios de infección de tracto urinario sin síntomas generales habiéndose aislado *E. coli* en el urocultivo. Rehistoriando, refiere 3 episodios de hematuria macroscópica (orina color coca-cola) y antecedentes familiares de litiasis renal en rama materna. La exploración física es anodina exceptuando un nistagmus circular. En la analítica presenta disminución de magnesio plasmático (Mg: 1,1 mg/dl). Balance renal: Osm o 345 mosm/kg, GFR: 81,2 ml/min/1,73 m², TRP: 74,26%, Ca/Cr o: 0,55, proteinuria (-), aminoaciduria (-). Ecografía renal: Riñones de morfología y tamaño normal con intensa hiperecogenicidad de todas sus pirámides. Hallazgos compatibles con nefrocalcinosis. Ante estos hallazgos, se solicita PTH (PTH: 145,1 pg/ml) y orina minutada que confirma los hallazgos anteriores: hipercalcemia (7,28 mg/kg/24 h), hipermagnesuria (3,5 mg/kg/24 h) e hipocitratemia (245,7 mmol/24 h). Se realiza nuevo balance renal que confirma función renal límite: GFR: 76,1 ml/min/1,73 m², TRP: 79,8%, Ca/Cr o: 0,37. Interconsulta a oftalmología (cicatriz macular, alteraciones retinianas, disminución de agudeza visual) y ORL.

Diagnóstico: Síndrome Hipercalcemia – Hipomagnesemia – Nefrocalcinosis. Como tratamiento se pauta hidroclorotiazida y sales de magnesio.

Comentarios: 1) Importancia de estudio nefrourológico tras ITU alta en Pediatría, para el diagnóstico de una enfermedad de base que puede cambiar el pronóstico del paciente. 2) Importancia del seguimiento de pacientes con SHHN por posible evolución a IRC.

NEUROLOGÍA

P784 17:15 h ENFERMEDAD DE LYME EN FASE TARDÍA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Eva Rupérez García, M. Teresa Hernández Lagunas, Marta González Villar, Ion Álvarez Guerrico, Fidel Gallinas Victoriano, M. Eugenia Yoldi Petri, Teodoro Durá Travé, Francisco Javier Molina Garicano, Joaquín Duarte Calvete
Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

La enfermedad de Lyme es una infección producida por *Borrelia burgdorferi* transmitida al hombre por la picadura generalmente asintomática de la garrapata Ixodes. Las manifestaciones clínicas pueden presentarse de forma larvada a lo largo de los años. Presentamos el caso de un niño de 11 años que fue diagnosticado en fase tardía.

Caso clínico: Niño de 11 años diagnosticado de anemia con importante microcitosis e hipocromía tras cuadro de gastroenteritis aguda. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes personales: nacido en Ecuador y residente en España desde diciembre de 2002. En abril de 2003 episodio de encefalo-mielo-radculitis asociada a parálisis facial bilateral y neuritis óptica. En diciembre de 2003 artralgias e inflamación en tobillos de 3 semanas de duración. A la exploración física destaca palidez importante. Abdomen blando y depresible pero doloroso en hipogastrio. Neurológicamente se detecta una disminución de reflejos y fuerza proximal en extremidad inferior derecha. A su ingreso se transfunde concentrado de hematies y se procede a estudio analítico. A las 24 horas inicia picos febriles, manteniendo buen estado general, pero con discreto dolor abdominal y en columna torácica alta. La analítica muestra aumento de VSG, PCR y ferritina. Ante la sospecha de anemia por proceso crónico se revisa historia clínica encontrándose analítica de LCR con cifras elevadas de IgM anti-borrelia respecto a dos serologías previas negativas. Se solicitan nuevos estudios complementarios para confirmar este hallazgo y se instaura tratamiento específico para enfermedad de Lyme. La evolución hasta el momento actual es favorable.

Conclusiones: En la enfermedad de Lyme el inicio de la sintomatología puede tardar días o años tras la infección. Es una entidad que muestra una confusa variabilidad de signos y síntomas que pueden imitar otras enfermedades. Las manifestaciones neurológicas pueden aparecer en ausencia de alteraciones previas y los títulos de anticuerpos fluctuarán con la intensidad de la enfermedad y el tratamiento antibiótico.

P785 17:20 h OBESIDAD Y PSEUDOTUMOR CEREBRAL

Ruth González Crisóstomo, Miriam Blanco Rodríguez, Cristina Ruiz Serrano, M^o Verísima Barajas Sánchez, M^o Isabel López Molina, Nieves Domínguez Garrido, Ricardo Escorihuela Esteban, Antonio Pérez Higuera
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Introducción: El pseudotumor cerebral se caracteriza por hipertensión intracraneal en ausencia de lesión expansiva y con LCR normal. Tiene una incidencia de 1/100000 habitan-

tes, siendo la obesidad y el sexo femenino factores de mayor riesgo.

Caso clínico: Niña de 12 años con dolor cervical, vómitos, cefalea y sensación de mareo de diez días de evolución. En las últimas horas presenta además diplopia sin otros signos de focalidad neurológica. Refiere no haber ingerido fármacos. No menarquia.

Exploración física: Peso 80 Kg (P > 97), talla 157 cm (P90), IMC 32,45 (P > 97). TA 143/86. Afebril. Obesidad generalizada. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Diplopia horizontal con limitación de la abducción bilateral (parexia del VI par), siendo el resto de pares craneales normales. Fondo de ojo: papiledema bilateral grado IV. Resto de exploración, incluida la neurológica, normal.

Exploraciones complementarias: Hemograma y bioquímica sanguínea normales. Campimetría: defectos campimétricos bilaterales difusos leves. TC craneal: engrosamiento de ambos nervios ópticos. RM cerebral: dilatación de la vaina aracnoidea de ambos nervios ópticos, sin alteración de la morfología ni de la intensidad de señal en el parénquima cerebral.

Evolución: Con el diagnóstico de pseudotumor cerebral, se inicia tratamiento con acetazolamida vía oral en dosis crecientes (de 1 a 4 gramos diarios), ibuprofeno y dieta hipocalórica. Mejoran progresivamente la diplopia, la cefalea y el edema de papila, así como la campimetría. A los dos meses del diagnóstico, la paciente se encuentra asintomática, con estudios de fondo de ojo y campimetría normales.

Conclusiones: 1) La etiología del pseudotumor cerebral es muy variada. 2) Debido a la ausencia de factores pronósticos, la evolución en los períodos iniciales es incierta, llegándose a describir casos de pérdida visual permanente. 3) En nuestro caso, la respuesta al tratamiento con acetazolamida y dieta hipocalórica fue favorable.

P786

ENFERMEDAD DE STEINERT EN LA INFANCIA

Susana Cora López, Mercedes López-Campos Bodineau, M. Dolores Lluch Fernández, Inmaculada Ramos Sánchez, Casto Estefanía Gallardo, Miguel Lucas Lucas
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: Determinar la familiaridad y características clínicas de la Enfermedad de Steinert (ES) en los niños diagnosticados y controlados en nuestro servicio.

Método: Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de historias clínicas analizando sexo, edad al diagnóstico y actual, antecedentes personales y familiares, clínica y pruebas complementarias.

Resultados: 8 niños (50% niños y 50% niñas), de ellos 2 parejas de hermanos, con rango de edad actual de 3 a 17,5 años. El 25% (2 casos) presentó forma congénita de la enfermedad diagnosticándose en período neonatal. La edad media al diagnóstico de los restantes es 8,3 años. En 37,5% (3 casos, incluidas formas congénitas) la madre es la transmisora de la enfermedad (afectas no conocidas), en 37,5% (3 casos) el padre (afecto conocido) y en los dos niños restantes en centro tutelado no se pudo recoger la familiaridad. Antecedentes personales: 12,5% (1 caso) había presentado polihidramnios y en 25% (2 casos) se recoge disminución de movimientos fetales. El 37,5% (3 casos no congénitos) fue-

17:25 h

ron pretérmino y 37,5% (3 casos, incluidas formas congénitas) presentaron hipotonía de RN. El 25% (2 casos) es asintomático y el 12,5% (1 caso) casi asintomático, por lo que fueron diagnosticados por los antecedentes. El 75% (6 casos) presenta retardo motor global y retraso mental leve. El 62,5% (5 casos) facies típica: labio superior en V invertida, atrofia de maseteros e hiperostosis frontal y 62,5% (5 casos) tiene voz nasal y/o monótona. El 25% (2 casos) paladar ojival. Presentaron hiporreflexia 37,5% (3 casos) y 12,5% arreflexia. El 25% (2 casos) tiene pies planos y 25% (2 casos) otras deformidades en pies. El 12,5% (1 caso) artrogriposis. Sólo 3 casos mayores de 10 años (37,5%) presentan miotonía. El 25% de los niños tiene atrofia testicular. El 50% (4 casos) trastornos de conducción cardíaca. En 50% (4 casos) se realizó EMG: 12,5% (1 caso) normal y 37,5% (los 3 casos con miotonía) descargas miotónicas. Biopsia muscular sólo se hizo en un caso, por no disponer entonces de estudio genético, evidenciándose atrofia de fibras tipo I. La confirmación diagnóstica fue por genética molecular, con alelo expandido patológico en el 100%.

Conclusiones: La ES es una entidad con clínica variable según forma y edad. Considerar en RN hipotónico y con alteraciones en pies. El fenómeno miotónico es tardío. La transmisión vía materna es responsable de las formas congénitas. El diagnóstico genético evita la agresividad de la biopsia.

P787

EPILEPSIA CON PAROXISMOS OCCIPITALES Y CARDIOPATÍA COMPLEJA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Julia Arroyo Moñino, Ana Navarro Dourdil, Julián Vaquerizo Madrid
Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Objetivo: Destacar la sintomatología de las epilepsias occipitales en la infancia como signo de alerta de complicaciones neurológicas en dos niños con cardiopatía congénita compleja.

Casos: *Paciente 1:* Antecedentes: D-Transposición de grandes arterias intervenida a los 2 meses de vida, convulsión neonatal, accidente cerebrovascular al mes de vida y hemiparesia izquierda. A los 5 años comenzó con episodios durante el sueño caracterizados por desconexión del medio, desviación de la mirada y cabeza hacia la derecha y vómitos. Frecuentemente presentaba cefalea migrañosa poscrítica. *Paciente 2:* Antecedentes: D- Transposición de grandes arterias y Coartación de aorta, intervenido a los 9 y 17 días de vida y disfunción miocárdica izquierda a los 4 meses que evolucionó a la normalidad. A los 3 años comenzó con episodios similares a los del otro paciente aunque con desviación hacia la izquierda. El electroencefalograma de ambos presentaba actividad epileptiforme parietotemporal, derecha en el paciente 1 e izquierda en el paciente 2. La neuroimagen reveló lesiones de tipo isquémico a nivel temporoparietal derecha en el paciente 1 y leucomalacia periventricular y área isquémica en lóbulo occipital izquierdo en el paciente 2.

Conclusiones: Ambos casos presentan sintomatología característica de epilepsia con paroxismos focales de inicio precoz o tipo Panayiotopoulos, caracterizada por crisis motoras tipo parcial tónico-versivas, con frecuencia precedidas

17:30 h

de fenómenos visuales y seguidas de vómitos, que suelen ocurrir durante el sueño. El electroencefalograma revela actividad de base normal con espigas en región occipital unilateral o bilateral predominantes en sueño. En nuestros dos pacientes, la presencia de esta clínica nos permitió sospechar afectación neurológica secundaria a su patología de base.

P788**17:35 h****EMPIEMA SUBDURAL: CLÍNICA Y MANEJO**

Rosa Garrido Uriarte, Carolina López Martínez, Sandra Rovira Amigo, Patricia Company Maciá, Irene Álvarez González, Yolanda Ruiz del Prado, M. Luisa Poch Olive, José M. Bazán Ocón, Lorenzo Alonso Tomás

Complejo Hospitalario San Millán - San Pedro, Logroño (La Rioja).

Introducción: El empiema subdural consiste en una colección purulenta localizada entre aracnoides y duramadre. Se desarrolla principalmente por extensión de procesos infecciosos en los senos paranasales y oído medio. La localización más frecuente es la convexidad cerebral. Los gérmenes mas frecuentemente implicados son estreptococos y anaerobios.

Caso clínico: Niño de 9 años con fiebre, vomitos, deposiciones líquidas y abdominalgia de 4 días de evolución. Antecedentes personales: sordera neurosensorial congénita familiar con audífonos. Exploración: decaído, febril, constantes vitales normales; destaca un abdomen con dolor generalizado a la palpación sin peritonismo; resto anodino. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación normal con ligero aumento de reactantes de fase aguda; ecografía abdominal sin hallazgos; radiografía de tórax normal. A las 48 horas del ingreso se mantiene febril refiriendo una cefalea frontal persistente con aparición a las pocas horas de diplopía. Se realiza de manera urgente TAC cerebral: sinusitis etmoidal bilateral y colección compatible con empiema subdural interhemisférico izquierdo y región frontal izquierda. Fondo de ojo: papilas congestivas con borrosidad incipiente. Ante el diagnóstico de empiema subdural se pauta tratamiento con cefotaxima, vancomicina, metronidazol, manteniendo una actitud expectante sin realizar drenaje quirúrgico. Tras 24 horas de tratamiento cede la fiebre. Control TAC cerebral previa al alta: normal.

Conclusiones: La presentación clínica del empiema subdural puede ser relativamente inespecífica, por lo que su diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha. Ante un niño con historia previa de sinusitis, otitis, fiebre y sintomatología neurológica se debe considerar siempre esta hipótesis.

P789**17:40 h****SÍNDROME DEL NIÑO ZARANDEADO. A PROPÓSITO DE UN CASO**

M. Cristina Puente Sánchez, M. Dolores Romero Escós, M. Soledad Jiménez Casso, M. Teresa Penela Vélez de Guevara, M. Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, M^ª Cinta Moraleta Redecilla, Eduardo Sierra Pérez, Modesto Herrera Martín
Hospital General, Segovia.

Introducción: El síndrome del niño zarandeado es una forma de maltrato físico infantil producido por la sacudida violenta del niño mientras es sostenido por el tronco. Se caracte-

teriza por la presencia de hemorragia intracraneal y lesiones retinianas, generalmente sin evidencia de trauma externo.

Caso clínico: Lactante de 4 meses de edad, que estando previamente bien, presenta en su domicilio episodio de rigidez y cianosis generalizada.

Antecedentes personales: parto eutócico. Tres ingresos previos por fiebre sin foco, vómitos inespecíficos y traumatismo ocular accidental.

Exploración al ingreso: afebril, consciente, mala perfusión periférica, intensa palidez cutánea. Fontanela normotensa, pupilas isocóricas reactivas. Durante el ingreso presenta múltiples crisis convulsivas polimorfas y pausas de apnea, sin recuperación de conciencia intercrisis, refractarias a tratamiento anticonvulsivo con diazepam y fenitoína, con deterioro progresivo respiratorio y hemodinámico, precisando intubación, ventilación mecánica e inducción de coma barbitúrico, así como expansión de volumen y soporte inotrópico.

Pruebas complementarias: Hemograma: Hb 9,3 gr/dl, Hcto 27,2%, resto normal. PCR < 0,3 mg/dl. Bioquímica, iones, gaseometría y coagulación: normal. Estudio metabólico: normal. Serologías virales: negativas. Rx tórax: normal. Serie ósea: normal. TAC cerebral: edema cerebral difuso, hemorragia subaracnoidea y hematoma subdural en cisura interhemisférica posterior. Fondo de ojo: hemorragias retinianas bilaterales. EEG (36 horas después del inicio del cuadro): sin actividad eléctrica cerebral, por lo que se decide retirar asistencia respiratoria y solicitar autopsia judicial para esclarecer la causa de la muerte

Comentarios: El maltrato físico es la primera causa de lesión intracraneal grave en el lactante, siendo el síndrome del niño zarandeado un hallazgo relativamente frecuente en los primeros 6 meses de vida. El diagnóstico precoz es de vital importancia por el riesgo de repetición y la alta morbi-mortalidad del cuadro. La clave para su identificación es mantener un elevado índice de sospecha, ya que la ausencia de signos físicos externos, su amplio espectro clínico (vómitos, dificultad respiratoria, apnea, alteración del nivel de conciencia, convulsiones) y la negación del autor en admitir su acción, dificulta su diagnóstico.

P790**17:45 h****SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT: A PROPÓSITO DE UN CASO**

María Dolores Esteban Oliva, Agustí Rodríguez-Palmero, Guillem Pintos Morell, Wilfredo Coroleu Lletget, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

El Síndrome de Tolosa-Hunt (oftalmoplejia dolorosa) consiste en dolor peri o retroorbitario y cefalea hemicraneal combinado con parálisis oculosimpática y de pares oculomotores ipsilaterales, así como, ocasionalmente, de la rama oftálmica y maxilar del trigémino. Se debe a inflamación idiopática del seno cavernoso anterior y la fisura orbitaria superior (síndrome orbitocavernoso). El diagnóstico es por tanto de exclusión.

Caso clínico: Paciente de 15 años que consulta por cefalea hemicraneal derecha de predominio frontal asociado a dolor periorbitario derecho de diez días de evolución. Fotofobia acompañante. En los últimos días se añade diplopía y erite-

ma palpebral derecho. En la exploración física destaca ptosis palpebral y proptosis, dificultad a la abducción ocular derecha con diplopia en la mirada conjugada derecha. Resto de exploración neurológica normal. Hemograma y bioquímica normales. La TC y el fondo de ojo son normales. La RM muestra aumento de densidad del seno cavernoso con compresión de III y VI pares craneales y disminución del calibre de carótida derecha compatible con Síndrome de Tolosa-Hunt. El exámen del líquido cefalorraquídeo no muestra anomalías. Se inicia tratamiento con corticoterapia a 1,5 mg/Kg/día con disminución del dolor en 48 horas y resolución clínica en 7 días.

Discusión: Aunque la patogenia de este síndrome es aún desconocida y el diagnóstico es de exclusión, la presentación clínica y la rápida mejora con corticoides permiten llegar a un diagnóstico de sospecha. La RM es una exploración complementaria útil para apoyar el diagnóstico. Sin embargo, se deben descartar otras causas de oftalmoplejia dolorosa como la sarcoidosis, síndromes linfoproliferativos, fístula arteriovenosa y pseudotumor orbitario.

P791 17:50 h VARIANTES DE MIGRAÑA EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

Marta Ocaña Rico, Wilfredo Coroleu Lletget, Margarita Forns Guzmán, María Dolores Esteban Oliva, Núria Roig Fort, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria
Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Objetivo: Presentación de cinco pacientes con sintomatología variada, acompañados o no de cefalea; que tras su seguimiento clínico son reconocidos como variantes de migraña.

Casos clínicos: Paciente de 7 años y varón de 11 años, sin antecedentes de interés, que presentan episodios de vómitos cíclicos y dolor abdominal periumbilical sin causa aparente; con posterior aparición de cefalea migrañosa. El tercer caso es un paciente de 5 meses, que presenta 3 episodios paroxísticos de desviación lateral del cuello de 4-5 días de duración, de desaparición espontánea y restando asintomático entre las crisis. La prueba de neuroimagen es normal. El cuarto, es un niño de 10 años, que desde su infancia, presenta episodios de inestabilidad y mareo de minutos de duración, sin apreciación de focalidad neurológica y manteniéndose asintomático entre los episodios. Las pruebas complementarias son normales y con el tiempo aparece migraña. La última paciente es una adolescente de 11 años que refiere tener episodios de distorsión de la imagen (macropsias y micropsias) previos o durante la aparición de cefalea. Existen antecedentes familiares de migraña en todos ellos.

Discusión: La migraña es una entidad que también se presenta en la infancia, siendo más frecuente en el sexo femenino. Existen diferentes tipos de migraña, tales como, la migraña con aura, sin aura, la migraña complicada (hemipléjica, oftalmopléjica, confusional y basilar) y las llamadas variantes de migraña (vértigo paroxístico benigno, tortícolis paroxística benigna, migraña abdominal/vómitos cíclicos y el síndrome de Alicia en el país de las maravillas). Éstas últimas pueden manifestarse previamente a la aparición de cefalea; por lo que la historia clínica y el seguimiento del paciente es

crucial para llegar a su diagnóstico. Hasta un 10% de las migrañas en la infancia corresponden a variantes de migraña. En todos ellos existen antecedentes familiares de migraña, lo que sugiere una etiopatogenia similar y una predisposición hereditaria.

Conclusión: Tener conocimiento de la existencia de estas variantes de migraña en la edad pediátrica, para reconocerlas fácilmente con la historia clínica y la evolución del paciente y así limitar la realización de pruebas complementarias innecesarias.

P792 17:55 h LETARGIA COMO SÍNTOMA PRINCIPAL DE LA INVAGINACIÓN INTestinal

Mercedes Herranz Llorente, Amparo López Lafuente, M. del Carmen Torres Torres, M^a José González Gómez, María José López Rodríguez, Valentín Carretero Díaz
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: La invaginación intestinal (II) es la principal causa de abdomen agudo y de obstrucción intestinal en el lactante y se debe a la introducción de un segmento de asa intestinal en la luz de la porción adyacente. La clínica típica (vómitos, dolor abdominal, masa palpable y sangre rectal) no está siempre presente, especialmente en menores de 1 año. Las manifestaciones neurológicas constituyen una presentación rara pero descrita e incluyen: letargia, hipotonía muscular, convulsiones, miosis, opístonos, apatía...

Casos clínicos: *Caso 1:* Lactante de 10 meses de edad que presenta cuadro autolimitado de vómitos con una deposición normal y posteriormente letargia. *Caso 2:* Lactante de 13 meses de edad que presenta somnolencia y refieren dos episodios de llanto con palidez intensa. En ambos casos tras descartar las etiologías más frecuentes de alteraciones del sensorio se realiza ECO abdominal dándonos el diagnóstico de II.

Comentarios: 1) En la evaluación de un lactante con bajo nivel de conciencia, de causa desconocida, sin signos focales y tras descartar otras etiologías más frecuentes debemos interrogar específicamente sobre síntomas abdominales, realizar tacto rectal y valorar Rx simple de abdomen, ECO abdominal y enema opaco. 2) Mantener un alto índice de sospecha diagnóstica evita pruebas traumáticas y acelera el diagnóstico y tratamiento de una patología potencialmente letal. 3) La II debería incluirse en el diagnóstico diferencial de letargia y coma (acrónimo VITAMINS: Vascular, Infection, Trauma, A lot of toxines, Metabolic, Intussusception, Neoplasm, Seizure) 4) Realizamos una revisión bibliográfica de las manifestaciones neurológicas de la II y de las distintas hipótesis que se postulan.

P793 18:00 h COREA Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Eva Parra Cuadrado, M. Asunción García Pérez, Miguel Ángel Martínez Granero, Manuela Martínez Campos, M. Mercedes Bueno Campaña, M. del Mar Espino Hernández
Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Antecedentes: El corea es un movimiento anormal, causado en ocasiones por un mecanismo inmunológico. Aunque se trata de una síntoma infrecuente del síndrome antifosfolípido

(SAFL) (1,3%), es más frecuente si el SAFL debuta antes de los 15 años (14%).

Caso clínico: Paciente mujer de 13 años que dos semanas antes inicia sensación de adormecimiento bucal y disartria y días después alteraciones en el comportamiento, está inquieta y confusa, insomne, triste y con llanto frecuente, absentismo escolar y movilizaciones continuas de tronco y cara. Antecedentes personales y familiares sin interés; no refiere fiebre, amigdalitis recientes, artralgias, livedo ni Raynaud previo. **Exploración:** Corea generalizado, bradipsiquia y torpeza motora y cognitiva. No se aprecia otra focalidad ni déficits neurológicos. Exámenes complementarios: EKG y ecocardiograma normales. Video-EEG: actividad enlentecida, desorganizada, sin descargas. RMC normal. Hemograma y bioquímica, TSH, T4, Cobre, ceruloplasmina, aminoácidos y ácidos orgánicos en orina: normales. Coagulación normal. ASLO: 717, factor reumatoide y complemento normales. Frotis faríngeo negativo para *Streptococo pyogenes*. LCR normal. Anticuerpos anticardiolipina (ACA), B2 glicoproteína IgG, anticoagulante lúpico (AL) y anticuerpos antinucleares (ANA): positivos (nuevo control a los dos meses persisten positivos). ENA y anticuerpos antiDNA nativo negativos. Al recibir estos resultados se diagnostica de SAFL y se decide anticoagular con acenocumarol. Los síntomas neuropsiquiáticos se tratan con pimozida (que se retira tras la desaparición del corea a los dos meses y medio) y sertralina (que se retira a los seis meses).

Conclusiones: Ante un niño con corea debe pensarse en el SAFL y realizar estudio de ACA y AL entre las exploraciones diagnósticas ya que el diagnóstico precoz mejora el manejo clínico y la respuesta al tratamiento. En el caso de las mujeres, el tratamiento anticoagulante no solo reduce el riesgo de complicaciones trombóticas sino también el de futuras complicaciones obstétricas.

P794 18:05 h PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA BILATERAL: FORMA DE APRESENTAÇÃO DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Cecília Martins, Isabel Carvalho, Fátima Santos
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

O síndrome de Guillain-Barré é uma polirradiculoneuropatia auto-imune, monofásica e auto-limitada. A sua etiologia é desconhecida apesar de estar descrita uma provável origem imunológica pós-infeccção. Esta patologia caracteriza-se por fraqueza motora súbita (inicialmente dos membros inferiores com eventual progressão no sentido ascendente) e arreflexia. Apesar da apresentação ser muito típica, têm sido descritas variantes deste síndrome. O diagnóstico baseia-se na história, na clínica e nos resultados laboratoriais do LCR, com demonstração de dissociação albuminocitoquímica. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 7 anos, do sexo feminino, com história de epilepsia desde os 4 anos, que recorreu ao SU por dor/parestesias nos membros inferiores e alterações da marcha com cerca de 1 día de evolução e de agravamento progressivo. História de parálisis facial direita com cerca de 2 semanas de evolução e posteriormente parálisis facial esquerda e exantema petequial generalizado. Na admissão apresentava paraparésia de predomínio proximal, hemiparésia facial periférica à esquerda, ligeira dismetria à esquerda e ausência de reflexos osteotendinosos dos mem-

bro inferiores. A força muscular dos membros superiores estava mantida e não tinha alterações de outros pares craneanos. Realizou: estudo analítico sumário que se revelou normal; punção lombar que demonstrou aumento ligeiro das proteínas (54,9 mg/dl), glicose 48 mg/dl, 1 célula/mm³. TAC cerebral e RMN cerebral e medular normais bem como as serologias (véricas, para pneumonias atípicas, sífilis e salmonella). Efectuou Imunoglobulina EV, com melhoria clínica progressiva. Avaliada na consulta externa após 2 meses da alta, apresentava arreflexia com recuperação da parálisis facial e marcha normal. Actualmente (14 meses após o início da doença), assintomática, com reflexos osteotendinosos presentes bilateralmente. O diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré é fácil quando a sua história e apresentação são típicas, no entanto, um número significativo de casos apresenta-se de forma atípica, como aconteceu no nosso caso que inicialmente se apresentou como parálisis facial periférica bilateral.

P795 18:10 h HIPOMELANOSIS DE ITO. A PROPÓSITO DE UN CASO. PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO EN CONSULTAS EXTERNAS

Paloma Donado Palencia, David Montes Bentura, Elena García-Zarza, Patricia Flores, Lucía Martínez, Cecilio Palomino Muñoz, Juana Herrera Montes
Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

Objetivo: Exponer el caso de un paciente que ingresa para estudio y tratamiento de cuadro de crisis comiciales y es dado de alta con diagnóstico de Hipomelanosis de Ito y un pronóstico incierto.

Material y métodos: La hipomelanosis de Ito es un trastorno cutáneo congénito (máculas hipopigmentadas que siguen el patrón característico de las líneas de Blaschko), que con frecuencia se asocia defectos multisistémicos. Incluido en la clasificación de síndromes mucocutáneos (asocia lesiones neurológicas hasta en un 87% de los casos), es el tercero en frecuencia. Nuestro caso es el de un varón de 4 meses de edad que ingresa en la planta de pediatría para estudio de 2 episodios de crisis comiciales afebriles, generalizadas. En la exploración se aprecian lesiones hipopigmentadas "en espiral", localizadas en tronco y en miembros inferiores. Tras ser valorado por neuropediatría y dermatología, se llega al diagnóstico de Hipomelanosis de Ito, que actualmente es un término descriptivo más que un diagnóstico definitivo. Se ha relacionado con mosaicismos y traslocaciones características pero no existen datos genéticos suficientes para el diagnóstico. El paciente presenta en el momento actual además de las lesiones dermatológicas características, crisis comiciales, macrocefalia (> 2ds), polimicrogiria en TAC, polisomnografía patológica y reflujo gastroesofágico. El EEG y EKG fueron normales. **Conclusiones:** Debido a la asociación de este cuadro con complicaciones neurológicas (epilepsia, retraso mental,...), cardiológicas (malformaciones congénitas), musculoesqueléticas (hemihipertrofia, escoliosis,...), oftalmológicas (alteraciones retinianas), y genitales graves, consideramos importante que estos pacientes se incluyan en un protocolo de seguimiento multidisciplinar, que permita un correcto diagnóstico y tratamiento precoz de las complicaciones. Proponemos un modelo de protocolo de seguimiento en consultas externas.

P796 18:15 h SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL POSTPUNCIÓN LUMBAR

María José Muñoz Muñoz, Eduardo López Laso, Pedro Gómez González, M. José Peña Rosa, M^e Elena Mateos, Francisco Nadales Almirón, Inés Tofé Valera, Estela Arroyo Muñoz
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Antecedentes y objetivos: El síndrome de hipotensión intracraneal, como complicación de punción lumbar, es infrecuente en la infancia. Su manifestación clínica con parálisis de los pares craneales IV y VI es aún más inusual.

Material y métodos: Comunicamos el caso clínico de un niño de 5 años que presentó esta complicación.

Caso clínico: Varón de 5 años, con diagnóstico previo de leucemia aguda linfoblástica T, en tratamiento de inducción. Días después de una punción lumbar diagnóstica comenzó con cefalea en bípdestación que mejoraba en decúbito y diplopia. La exploración física mostró parálisis de los pares craneales IV y VI, sin otras alteraciones. Una RM craneal no mostró hallazgos patológicos. La punción lumbar reveló una presión de apertura de cero cm de agua. La citoquímica y citocentrífuga del líquido cefalorraquídeo fueron normales. La evolución en las siguientes semanas fue favorable.

Comentario: La hipotensión del líquido cefalorraquídeo es una posible complicación de la punción lumbar. Se debe sospechar ante una cefalea que empeore en bípdestación, especialmente en los casos que asocie oftalmoplegia. El diagnóstico se confirma mediante la medición de la presión de apertura en la punción lumbar. La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente.

P797 18:20 h PSEUDOMIGRAÑA CON PLEOCITOSIS A PROPÓSITO DE UN CASO EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Cristina Menéndez Hernando, Rocío Chacón Aguilar, Concepción Murrieta Urruticochea, M. Concepción Míguez Navarro, Sonia Villar Castro, Paz Chimenti Camacho, Gema Arriola Pereda, Raúl Roberto Borrego Domínguez, Alfonso Verdú, Pedro Castro de Castro

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La pseudomigraña con pleocitosis es una rara entidad descrita en varones jóvenes. Se caracteriza por episodios transitorios de déficits neurológicos focales asociados a cefalea intensa con exploración neurológica normal entre las crisis. El LCR muestra pleocitosis linfocitaria, proteinorraquia y cultivos negativos. Presentamos un paciente con un cuadro compatible con pseudomigraña con pleocitosis con comienzo de clínica precoz.

Caso clínico: Varón de 14 años sin antecedentes de interés que, estando con febrícula, comienza con cefalea intensa frontal seguida de descenso del nivel de conciencia. En urgencias T^a 36,5°C. TA 114/61, FC 70 lpm. Confuso y desorientado alternando fases de agitación y somnolencia. No déficits neurológicos piramidales focales ni de pares craneales. Meningeos negativos. TAC craneal sin alteraciones. PL: 390 leucocitos (100% linfocitos), proteínas 54 mg/dl, G 58 g/dl (Gs 144 g/dl). EEG: sufrimiento parietoccipital derecho. Se

inicia tratamiento con aciclovir iv. A las dos horas remite el cuadro permaneciendo asintomático. En los 15 días siguientes presenta dos episodios de características similares de 3-4 horas de duración acompañados esta vez de hemiparesia derecha la primera vez e izquierda con afasia motora la segunda. RMN sin hallazgos. Entre las crisis el paciente presenta una exploración neurológica rigurosamente normal. Ante la sospecha de pseudomigraña fue tratado con flunaracina permaneciendo asintomático hasta la actualidad. El resto de las pruebas complementarias incluyendo serologías y cultivo para virus fueron negativas. Al mes del ingreso la PL no tenía pleocitosis ni proteinorraquia.

Conclusiones: El interés del caso estriba en lo infrecuente de su aparición en la edad pediátrica, así como en su buena evolución. La existencia de déficits neurológicos focales recortados con intervalo libre de síntomas y pruebas de imágenes normales nos permite hacer un diagnóstico diferencial respecto a otros cuadros más graves como la encefalitis evitando así tratamientos innecesarios.

P798 18:25 h CONVULSÃO FEBRIL COMPLEXA: MANIFESTAÇÃO INICIAL DE ESCLEROSE TUBEROSA

Cecília Martins, Cláudia Gonçalves, Isabel Carvalho, Eduarda Marques, Susana Aires Pereira

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

A esclerose tuberosa é uma patologia cuja causa se deve a mutações nos genes TSF1 e TSF2 (cr. 9 e 16) que codificam as proteínas hamartina e tuberina, agentes supressores tumorais. Sendo de transmissão autossômica dominante, em 80% dos casos surge por mutação de novo. O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos e imagiológicos com envolvimento multissistémico (angiofibromas faciais, fibromas sublingueais e gengivais, hamartomas da retina, túberos corticais, nódulos gliais subependimários, rabiomioma, angiomilipomas renais, manchas cutâneas hipomelânicas), havendo grande variabilidade de apresentação. A tríada clássica: crises convulsivas, atraso mental e adenomas sebáceos, só está presente em cerca de um terço dos casos. Criança do sexo feminino, sem antecedentes pessoais e familiares de relevo que, aos 14 meses de vida, foi internada por convulsão febril complexa, controlada com valproato de sódio (bólus/perfusão e posterior manutenção). Na admissão constatou-se a presença de múltiplas manchas hipocrômicas no tronco e membros, compatíveis com esclerose tuberosa. Realizou RMN cerebral que revelou múltiplos *túbers* subcorticais e subependimários muito sugestivos de esclerose tuberosa. Posteriormente realizou rastreio de outros sistemas, nomeadamente: ecocardiograma, ecografia renal, EEG e exame oftalmológico que se revelaram normais. Manteve terapêutica com valproato de sódio, não se voltando a registar convulsões. À data da alta apresentava desenvolvimento psicomotor normal; foi reavaliada aos 24 meses tendo-se verificado um nível de desenvolvimento global de 15 meses, assim como alguns indicadores de provável perturbação do espectro autista. Foi pedido rastreio da doença aos familiares de 1º grau. As manchas hipomelânicas, ainda que não sejam patognomónicas de esclerose tuberosa, quando são numerosas e típicas, têm um grande

valor diagnóstico, tal como se verificou no nosso caso. Tem sido descrita por vários autores a relação entre o número, tamanho e localização dos tubérculos corticais com o início precoce das crises convulsivas. Parece também existir relação entre o início das crises e sua frequência com o atraso mental e perturbações da linguagem/comunicação. No nosso caso, verificou-se apenas um episódio convulsivo em contexto de febre e o EEG é normal. Assim, o atraso psicomotor encontrado não parece ter relação directa com actividade paroxística cerebral.

P799 **18:30 h** **MIOPATÍA CENTRONUCLEAR CON MIOCARDIOPATÍA ASOCIADA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Geòrgia Sarquella Brugada, Montserrat Arellano Pedrola, Anna María Cueto González, Laia Asso Ministral, Roger Carcía Puig, Luis Tobeña Boada
Hospital Mutua de Terrassa, Barcelona.

Introducción: La miopatía centronuclear es una enfermedad de herencia autosómica recesiva muy poco frecuente que generalmente debuta en el período neonatal con hipotonía, llanto y succión débiles. Sólo excepcionalmente se acompaña de miocardiopatía.

Caso clínico: Niña de 23 meses remitida a nuestro servicio de urgencias para descartar neumonía. Antecedentes de hipotonía generalizada, retraso del desarrollo pondoestatural y psicomotor, diagnosticada de parálisis cerebral infantil en su país de origen, sin exploraciones complementarias. A la exploración física destaca una distrofia importante, con signos de insuficiencia cardíaca congestiva, hipotonía generalizada, arreflexia total y buen contacto ambiental. Se le realiza radiografía de tórax (cardiomegalia), electrocardiograma (signos de hipertrofia ventricular) y ecocardiografía (miocardiopatía dilatada, fracción de eyección: 62%). Se solicitan resonancia magnética (atrofia cortical), electromiograma (patrón miopático) y biopsia muscular, con diagnóstico definitivo de *Miopatía Centronuclear* con miocardiopatía dilatada. Una vez instaurado el tratamiento de la insuficiencia cardíaca la paciente se estabiliza. Ha presentado seis episodios de sobreinfección respiratoria con descompensación cardíaca en los diecinueve meses posteriores. La hipotonía se mantiene estable. La paciente sigue un programa de fisioterapia y estimulación precoz.

Discusión: La miopatía centronuclear raramente va asociada a miocardiopatía. Cuando es así, la descompensación cardíaca empeora la evolución de estos pacientes, requiriendo al-

gunos de ellos trasplante cardíaco. A pesar de la baja incidencia de esta asociación sería conveniente realizar un seguimiento ecocardiográfico de los pacientes afectos de miopatía centronuclear para descartar la afectación cardíaca de manera precoz.

P800 **18:35 h** **HIPERHIDROSIS PALMAR EN UN NIÑO DE 13 AÑOS. TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA**

Esther Vázquez López, Robustiano Pego Reigosa, Ramón Morales Redondo

Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

Introducción: La hiperhidrosis focal se localiza fundamentalmente en las palmas de las manos, plantas de los pies y axilas. Puede afectar a un 0,5% de la población general y se manifiesta habitualmente en la segunda o tercera década de la vida. Existe historia familiar hasta en un 50% de los casos. Con frecuencia interfiere con actividades profesionales o en la vida social del individuo. Se han utilizado diversos tratamientos como anticolinérgicos, sales de aluminio tópicas, iontoforesis o cirugía (simpatectomía o escisión de las glándulas sudoríparas de las axilas). Diversos trabajos han demostrado la utilidad de las inyecciones locales de toxina botulínica en el tratamiento de estos pacientes.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente varón de 13 años que acudió a la consulta por hiperhidrosis severa en la palma de las manos. Su padre había sido tratado en la consulta de Neurología por hiperhidrosis palmar y axilar con toxina botulínica con buena respuesta. Previamente había sido tratado con sales de aluminio e iontoforesis sin obtenerse una buena respuesta. La exploración neurológica era normal y en la sistémica llamaba la atención la presencia de una hiperhidrosis severa en las palmas de ambas manos. Fue tratado con inyecciones intradérmicas de toxina botulínica A previo bloqueo anésteico de los nervios cubital y mediano en la muñeca. La respuesta fue considerada por el paciente y por sus padres como excelente y persiste durante el seguimiento ocho meses después.

Conclusión: La hiperhidrosis focal constituye un problema estético y laboral para muchos pacientes. Los tratamientos tradicionalmente usados son poco efectivos o tienen efectos secundarios indeseables. La toxina botulínica bloquea la transmisión colinérgica y disminuye la sudoración en voluntarios sanos. Además diversos trabajos han demostrado su utilidad en el tratamiento de la hiperhidrosis focal. Por este motivo debe tenerse en cuenta en el tratamiento de esta patología en niños dado que además sus efectos secundarios son escasos (dolor ligero, hematoma en el punto de inyección) y perfectamente tolerados.