

ASMA

FACTORES DE RIESGO DE LAS SIBILANCIAS EN UNA POBLACIÓN RURAL DEL MEDITERRÁNEO ESPAÑOL

Mondéjar López P, Soriano Pérez M, Pérez Fernández V, Valverde Molina J, Sánchez Solís M, García-Marcos L

Instituto de Salud Respiratoria. Universidad de Murcia. Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Objetivos. Estudiar los factores de riesgo de sibilancias en niños escolares de 6-8 años de una población rural del mediterráneo español.

Métodos. Se seleccionaron todas las clases de 1.º y 2.º de primaria (6-8 años) de todos los colegios de 4 municipios de Murcia (San Javier, San Pedro del Pinatar, Torre Pacheco y Los Alcázares). Se envió a los padres a través de los niños una encuesta epidemiológica en la que se hacían preguntas a los padres sobre síntomas de asma y factores de riesgo (tabla).

Resultados. En los colegios de los 4 municipios había 1.672 niños. Devolvieron la encuesta 1.174 (participación 70,2%). Tras eliminar aquellos cuyo origen no era España (n = 212) y en los que no constaba la edad (n = 13) o esta era de más de 8 años (n = 8), o la respuesta al cuestionario de sibilancias era incongruente (n = 20) pudieron evaluarse 921 cuestionarios.

	OR (IC 95%)	aOR (IC 95%)
Sexo varón	1,42 (0,96-2,10)	1,63 (1,06-2,53)
Edad 6	1	1
7	0,89 (0,58-1,35)	0,78 (0,48-1,24)
8	0,53 (0,29-0,96)	0,49 (0,26-0,94)
Peso nacimiento ≤ 2500 g	1,40 (0,81-2,41)	1,44 (0,80-2,60)
Hermanos mayores 0	1	1
1	0,58 (0,37-0,89)	0,62 (0,37-1,04)
> 1	0,63 (0,36-1,11)	0,53 (0,26-1,06)
Hermanos menores 0	1	1
1	1,10 (0,73-1,65)	0,86 (0,51-1,42)
> 1	0,70 (0,24-2,03)	0,43 (0,12-1,56)
Madre asmática	3,71 (2,00-6,86)	4,10 (2,10-7,99)
Padre asmático	1,98 (0,78-5,02)	1,47 (0,48-4,47)
Madre fumadora actual	1,01 (0,68-1,51)	1,04 (0,68-1,61)
Manchas de humedad vivienda	1,73 (1,00-3,02)	2,35 (1,29-4,27)
Alergia documentada en el niño	1,30 (1,07-1,52)	1,53 (1,09-2,14)
Alergia documentada en la madre*	1,23 (1,02-1,48)	
Alergia documentada en el padre*	1,10 (0,97-1,25)	

*No incluido en el análisis multivariante por colinealidad con asma.

Conclusiones. Los factores de riesgo de sibilancias en el año anterior son el sexo varón, el asma en la madre, la alergia en el niño y las manchas de humedad en la vivienda. La existencia de hermanos mayores tuvo una tendencia protectora.

¿TIENEN LOS ESCOLARES OBESOS UNA FUNCIÓN PULMONAR PEOR?

Mondéjar López P, Castaños Ortega ML, Soriano Pérez MJ, Baeza Alcaraz A, Valverde Molina J, Sánchez-Solís M, García-Marcos L

Instituto de Salud Respiratoria. Universidad de Murcia. Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Objetivos. La influencia de la obesidad en la prevalencia del asma es un tema debatido. Hay pocos estudios sobre la función pulmonar en relación al porcentaje de grasa corporal. El objetivo de este estudio es determinar la influencia del índice de masa corporal (IMC), el porcentaje de grasa (PGC) y la obesidad en el FEV₁ y PEF de niños escolares.

Métodos. Se seleccionaron todas las clases de 1.º y 2.º de primaria (6-8 años) de todos los colegios de 4 municipios de Murcia (San Javier, San Pedro del Pinatar, Torre Pacheco y Los Alcázares). Se envió a los padres a través de los niños una encuesta epidemiológica en la que se hacían preguntas a los padres sobre síntomas de asma. Posteriormente se midió y pesó a los niños y se les midieron los pliegues bicipital, tricaptal, supraclavicular y subescapular. Para ello se usó una báscula (± 100 g) y tallímetro (± 0,1 cm) marca Seca y un plicómetro Holtain. Se calculó IMC a partir del peso y de la talla y el PGC a partir de los 4 pliegues. El punto de corte para definir obesidad se hizo de acuerdo al IMC y con referencia a los valores internacionales según edad y sexo. El FEV₁ y PEF se midieron por medio del medidor portátil Piko-I (Ferraris) de acuerdo con los estándares habituales.

Resultados. En los colegios de los 4 municipios había 1.672 niños. Devolvieron la encuesta y autorizaron el examen 1.174 (participación 70,2%). Tras eliminar aquellos cuyo origen familiar no era España (n = 212) y los que no informaron de la edad, sexo o no lograron hacer una maniobra aceptable (n = 34) se pudieron evaluar 928 cuestionarios. Encontramos las siguientes correlaciones bivariadas significativas (*p < 0,05, **p < 0,01):

	Talla	Edad	Peso	IMC	PGC
FEV ₁	0,49**	0,22**	0,30**	0,14**	0,21**
PEF	0,40**	0,15**	0,21**	0,07*	0,19**

Sin embargo, en el análisis de regresión múltiple, la única variable que se correlacionó con el FEV₁ y con el PEF fue la talla (t = 11,2, p < 0,001 y t = 9,6, p < 0,001, respectivamente). Las diferencias de FEV₁ y PEF entre obesos y no obesos fueron significativas sólo para el FEV₁, siendo mayor en los obesos (1,45 ± 0,4 l frente a 1,35 ± 0,4 l; p = 0,007). Probablemente esto se explica porque los obesos fueron significativamente más altos (132,0 ± 6,2 cm frente a 128,8 ± 6,0 cm; p < 0,001).

Conclusiones. Los niños obesos de 6 a 8 años no tienen una función pulmonar peor que los que no lo son. Los valores de FEV₁ más altos en los niños obesos se explican probablemente porque estos son significativamente más altos.

DIETA Y SIBILANCIAS EN UNA POBLACIÓN RURAL MEDITERRÁNEA

Martínez García S, Pérez Fernández V, Martínez Torres A, Valverde Molina J, Sánchez-Solís M, García-Marcos L

Instituto de Salud Respiratoria. Universidad de Murcia.
Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Objetivos. Investigar la relación entre la ingesta de diversos alimentos de la dieta y la prevalencia de asma.

Métodos. Se seleccionaron todas las clases de 1.º y 2.º de primaria (6-8 años) de todos los colegios de 4 municipios de Murcia (San Javier, San Pedro del Pinatar, Torre Pacheco y Los Alcázares). Se envió a los padres a través de los niños una encuesta epidemiológica en la que se hacían preguntas a los padres sobre síntomas de asma. Además, se les preguntó por la frecuencia de la ingesta (nunca u ocasionalmente, 1-2 veces por semana, 3 o más veces por semana) de los siguientes alimentos: carne (de todo tipo), hamburguesas, comida rápida, pescado blanco, pescado azul, fruta fresca, verdura fresca, ensaladas, verdura cocinada, legumbres, cereales (incluido pan), pasta, arroz, mantequilla, margarina, frutos secos, patatas cocinadas en casa (incluido fritas), snacks (incluyendo patatas fritas), leche, yogur, huevos, bollería industrial, golosinas y bebidas gaseosas.

Resultados. En los colegios de los 4 municipios había 1.672 niños. Devolvieron la encuesta 1.174 (participación 70,2%). Tras eliminar aquellos cuyo origen familiar no era España (n = 212) y los que no informaron de la edad o del sexo (n = 31) se pudieron evaluar 931 cuestionarios. Se encontró una tendencia a la asociación entre haber padecido sibilancias el año anterior y la ingesta de los siguientes alimentos (nunca u ocasionalmente frente a una o más veces por semana):

Ingerir una o más veces/semana:	OR	aOR
Verduras frescas	0,73 (0,5-1,1)	0,77 (0,5-1,2)
Frutos secos	1,34 (0,9-2,0)	1,29 (0,8-2,0)
Snacks	1,45 (0,9-2,2)	1,45 (0,9-2,2)
Huevos	0,53 (0,3-1,1)	0,49 (0,3-0,9)

En la tabla se recogen las *odds ratio* (OR) y las *odds ratio* ajustadas (aOR) para todas las variables de la misma.

Conclusiones. La ingesta de una o más veces por semana de snacks o frutos secos se asocian con una mayor prevalencia de sibilancias durante el año anterior. Por el contrario, el consumo de verduras frescas y huevos se asocia con una tendencia a una menor prevalencia. Es muy probable que la asociación negativa con la ingesta de huevo sea un efecto de huida. Un mayor número de individuos posiblemente hubiera proporcionado resultados estadísticamente significativos en estos alimentos.

OBESIDAD Y ASMA EN NIÑOS: ¿ES FIABLE LA INFORMACIÓN DE PESO Y TALLA FACILITADA POR LOS PADRES EN NIÑOS DE ESCOLARES?

Valverde Molina J, Baeza Alcaraz A, Lozano Olivar A, Pastor Vivero MD, García-Marcos L, Sánchez Solís M
Instituto de Salud Respiratoria. Universidad de Murcia.
Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Objetivos. La relación entre la obesidad y el asma es un tema aún sujeto a debate. Mientras que existen cuestionarios estandarizados para el estudio de la epidemiología del asma, no existe ningún estudio que relacione la talla y el peso descrito

por los padres con el peso y la talla reales. Si existiera una buena correlación entre ellos, especialmente a la hora de discriminar entre obesos y no obesos, se podría ahorrar mucho tiempo y esfuerzo a la hora de estudiar las relaciones epidemiológicas entre obesidad y asma en niños.

Métodos. Se seleccionaron todas las clases de 1.º y 2.º de primaria (6-8 años) de todos los colegios de 4 municipios de Murcia. Se envió a los padres a través de los niños una encuesta epidemiológica en la que se le pedía que indicaran el peso y la talla de su hijo. Asimismo se les requería autorización para un posterior examen físico, pero no se les anticipó que sus hijos serían pesados y medidos. Se calculó el índice de masa corporal (IMC) y se estableció el punto de corte para la obesidad según la edad y sexo de acuerdo con los estándares internacionales. Se midió y se pesó a los niños con una báscula (± 100 g) y tallímetro ($\pm 0,1$ cm) marca Seca.

Resultados. En los colegios de los 4 municipios había 1.672 niños. Devolvieron la encuesta 1.174 (participación 70,2%). Tras eliminar aquellos cuyo origen familiar no era España (n = 212) y los que no informaron del peso o de la talla (n = 103) o de la edad (n = 16) o de las sibilancias (n = 13) se pudieron evaluar 830 cuestionarios. Un total de 108 (12,8%) niños habían padecido sibilancias el año anterior.

Sibilancias	Peso (kg) referido		Peso (cm) real		Talla (kg) referida	
	SÍ	NO	SÍ	NO	SÍ	NO
Media	28,3	28,2	29,2	28,6	126,4	127,1
DE	5,8	6,5	6,3	6,9	8,1	7,7
Sibilancias	Talla (cm) real		IMC referido		IMC real	
	SÍ	NO	SÍ	NO	SÍ	NO
Media	129,0	129,4	17,6	17,3	17,5	17,0
DE	5,5	6,1	2,9	3,0	3,1	3,2

Las correlaciones fueron para sibilantes y no sibilantes respectivamente: pesos 0,91 y 0,91; tallas 0,70 y 0,78; IMC 0,79 y 0,77. La sensibilidad del IMC referido para diagnosticar obesidad (según IMC real) fue 73,7% y la especificidad 94,4% entre los niños con sibilancias y 75,7 y 95,5% entre los niños sin sibilancias. Se clasificó correctamente al 90,7% de los niños con sibilancias y al 92,7% de los niños sin sibilancias. El coeficiente de fiabilidad (α de Cronbach) fue 0,81 (niños con sibilancias) y 0,83 (niños sin sibilancias).

Conclusiones. Los pesos y tallas referidos por los padres pueden ser utilizados en estudios epidemiológicos para determinar razonablemente la obesidad tanto entre los niños con sibilancias durante el año anterior como en aquellos que no las padecieron.

ÍNDICE DE MASA Y PORCENTAJE DE GRASA CORPORALES, OBESIDAD Y ASMA EN NIÑOS PREESCOLARES

Pastor Vivero MD, Mondéjar López P, Llamas Fernández J, Valverde Molina J, Sánchez-Solís M, García-Marcos L
Instituto de Salud Respiratoria. Universidad de Murcia.
Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Objetivos. La influencia de la obesidad en la prevalencia del asma es un tema debatido, aunque parece bien establecido en niñas en edad prepuberal. Se sabe poco de la relación entre

el porcentaje de grasa corporal y la prevalencia de asma. Pretendemos establecer si existe alguna relación entre el índice de masa corporal (IMC) o el porcentaje de grasa corporal (PGC) y la prevalencia de asma.

Métodos. Se seleccionaron todas las clases de 1.º y 2.º de primaria (6-8 años) de todos los colegios de 4 municipios de Murcia (San Javier, San Pedro del Pinatar, Torre Pacheco y Los Alcázares). Se envió a los padres a través de los niños una encuesta epidemiológica en la que se hacían preguntas a los padres sobre síntomas de asma. Posteriormente se midió y pesó a los niños y se les midieron los pliegues bicipital, tricípital, supraíliaco y subescapular. Para ello se usó una báscula (± 100 g) y tallímetro ($\pm 0,1$ cm) marca Seca y un plicómetro Holtain. Se calculó IMC a partir del peso y de la talla y el PGC a partir de los 4 pliegues. El punto de corte para definir obesidad se hizo de acuerdo al IMC y con referencia a los valores internacionales según edad y sexo.

Resultados. En los colegios de los 4 municipios había 1.672 niños. Devolvieron la encuesta 1.174 (participación 70,2%). Tras eliminar aquellos cuyo origen familiar no era España ($n = 212$) y los que no informaron de la edad, sexo o sibilancias ($n = 31$) se pudieron evaluar 931 cuestionarios. Las diferencias de medias entre ambos grupos para IMC y PGC fueron:

		N	Media	DE	t	p
IMC (kg/m ²)	Sibilancias año anterior	Si 121	17,6	2,9	0,91	0,36
		No 810	17,4	3,0		
PGC (%)	Sibilancias año anterior	Si 121	23,1	7,8	0,41	0,68
		No 810	22,8	8,2		

Cuando el análisis se realizó separadamente para niños y niñas tampoco se observaron diferencias significativas. La *odds ratio* de sufrir sibilancias en los obesos fue 1,24 (IC 95%: 0,68-2,16) para el total de la población. Para los varones fue 1,05 (0,45-2,27) y para las mujeres fue 1,50 (IC 95%: 0,60-3,42).

Conclusiones. En nuestra población de niños de 6 a 8 años no hubo diferencias significativas de IMC o PGC entre los niños que tuvieron sibilancias durante el año anterior y no las tuvieron. Sin embargo se apreció una tendencia a que la obesidad fuera un riesgo de sibilancias sólo en las niñas.

PREVALENCIA DE SIBILANCIAS EN ESCOLARES ESPAÑOLES, MARROQUÍES Y LATINOAMERICANOS DE 6-8 AÑOS

Valverde Molina J, Castaños Ortega ML, Martínez Torres A, Pastor Vivero MD, García-Marcos L, Sánchez-Solís M

Instituto de Salud Respiratoria. Universidad de Murcia.
Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Objetivos. Conocer la prevalencia de síntomas relacionados con el asma en una población escolar con alta tasa de inmigración y establecer las posibles diferencias entre los tres grupos étnicos mayoritarios.

Métodos. Se seleccionaron todas las clases de 1.º y 2.º de primaria (6-8 años) de todos los colegios de 4 municipios de Murcia (San Javier, San Pedro del Pinatar, Torre Pacheco y Los Alcázares). Se envió a los padres a través de los niños una encuesta epidemiológica en la que se hacían preguntas a los padres sobre síntomas de asma de acuerdo con la metodología del International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC)

Resultados. En los colegios de los 4 municipios había 1.672 niños. Devolvieron la encuesta 1.174 (participación 70,2%). Tras eliminar aquellos que no respondieron a las preguntas centrales del cuestionario ($n = 33$) y aquellos mayores de 8 años ($n = 13$) o que no habían consignado la misma ($n = 18$) o que pertenecían a etnias distintas de las tres mayoritarias ($n = 43$) se pudieron evaluar 1.067 cuestionarios. De ellos 924 correspondieron a niños españoles, 70 a niños marroquíes y 73 a niños latinoamericanos. La prevalencia de las sibilancias padecidas alguna vez en la vida y las sibilancias padecidas durante el año anterior se recogen en la tabla siguiente, junto con el intervalo de confianza del 95% (entre paréntesis).

	Sibilancias alguna vez		Sibilancias último año	
	N	%	N	%
Español	349	37,8 (34,6-41,0)	121	13,1 (11,0-15,4)
Marroquí	6	8,6 (3,2-17,7)	2	2,9 (0,3-9,9)
Latinoamericano	27	37,0 (26,0-49,1)	10	13,7 (6,7-23,7)

Conclusiones. Aunque se debe ser muy prudente respecto a la generalización de las cifras de prevalencia de los niños no españoles debido al pequeño número de la muestra y –en el caso de los marroquíes– a las posibles deficiencias en la comprensión de las preguntas, parecen existir dos patrones distintos: los españoles y latinoamericanos por un lado, y los marroquíes por otro.

ASMA DE RIESGO VITAL. NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS

Pérez Aragón A, Martínez Gómez M, Martínez-Cañavate Burgos A, Azcón González de Aguilar P^a, De Felipe Jiménez Casquet M, Linares Fernández C^b

Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica. ^aUCI Pediátrica.
^bDepartamento de Botánica. Hospital Materno-Infantil. Granada.

Introducción. Existen diversas tablas y escalas de valoración clínico-gasométricas para evaluar la gravedad de una crisis de asma. Se ha relacionado con la presencia de crisis grave los siguientes signos clínicos: puntuación de Word-Downes > 5; PaCO₂ > 50 mmHg en presencia de disnea o sibilantes; PaO₂ < 60 mmHg; pH < 7,30; cianosis o apnea; PEF < 50%, alteración del estado de conciencia; riesgo de parada cardiorespiratoria, pulso paradójico.

Objetivos. Analizar en pacientes con episodio de asma de riesgo vital, qué factores han podido ser los desencadenantes de la gravedad del proceso y relacionar los mismos con los niveles polínicos de la zona u otros factores externos.

Material y método. Se han estudiado los ingresos en la UCI pediátrica, desde enero 1995 hasta enero del 2005, diagnosticados (por parámetros gasométricos y clínicos) de asma de riesgo vital. Criterios de inclusión: 1: ingreso en UCI por este motivo; 2: clínica compatible; 3: ausencia de enfermedad pulmonar crónica y/o cardiopatía. En cada paciente analizamos los siguientes parámetros: antecedentes familiares y personales de alergia, sensibilización previa a pólenes, alternaria, aspergillus, serología a *Mycoplasma*, *Chlamydia* y virus; tratamiento previo con β_2 y corticoides (mantenimiento o en fase aguda), ingresos previos por asma, antecedentes de pro-

ceso infeccioso. También hemos relacionado, el momento en que ocurre la crisis con los niveles polínicos en nuestro ambiente.

Resultados. Durante este período ingresaron en la UCI 10 niños, 4 mujeres y 6 varones, que cumplieron los criterios para el diagnóstico de asma de riesgo vital. Las edades estaban comprendidas entre 16/12 años y 11 años, comprobándose en todos ellos la presencia de acidosis respiratoria o mixta. 5 casos sucedieron en los meses de noviembre a marzo, cuatro en el período de abril a junio, y un caso en el mes de septiembre. 8 casos presentaban pruebas alérgicas positivas (olivo, gramíneas, alternaria) y dos a aspergillus; una con serología positiva a *Mycoplasma*; una con serología positiva a *Chlamydia*; dos habían cursado infección respiratoria previa y 3 casos tenían el antecedente de infección por VRS en los primeros meses de vida. En 9 de los 10 casos, se pudo determinar una base alérgica en familiares de primer grado. Ocho pacientes tenían tratamiento domiciliario con β_2 y corticoides inhalados de forma intermitente, sin mantener una pauta correcta de tratamiento de mantenimiento. Siete casos habían presentado algún ingreso previo por este motivo.

No hubo ningún fallecimiento en los pacientes estudiados, precisando dos de ellos ventilación mecánica por parada cardiorespiratoria, teniendo ambos el antecedente de infección por VRS en los primeros 6 meses de vida. Durante los años 1997, 2000 y 2004 no tuvimos ningún ingreso en UCIP con el diagnóstico de asma grave vital. Analizado el ambiente polínico, se confirmó un descenso significativo en la concentración ambiental habitual.

Conclusiones. 1. Hay que valorar en nuestra casuística la incidencia de test alérgicos positivos y establecer una posible relación causa-efecto. 2. Harían falta más estudios para poder determinar si la atopía ha sido la causa primaria y/o única en el desarrollo del episodio de asma o ha actuado como mero desencadenante en niños predispuestos. 3. Es importante considerar que el mayor porcentaje de pacientes no realizaba un correcto tratamiento de mantenimiento de su enfermedad asmática.

CRISIS ASMÁTICAS AGUDAS DURANTE LA PRIMAVERA. RELACIÓN CON LOS NIVELES POLÍNICOS

Nieto Nieto MC, Gayoso Martín S, Urosa Martín C, Maderuelo Rodríguez E, Gallego Fernández S, Robles Cascallar P
Sección de Pediatría. Hospital El Escorial. Madrid.

Objetivos. 1. Describir las características clínicas de los niños que acudieron al servicio de urgencias de nuestro hospital, durante la primavera, con una crisis asmática aguda. 2. Analizar si existe relación entre los niveles de polen de nuestra zona y el número de crisis asmáticas atendidas en nuestro centro.

Metodología. Estudio retrospectivo y descriptivo de todos los niños menores de 15 años que acudieron al servicio de urgencias durante los meses de abril, mayo y junio del año 2004 y fueron diagnosticados de crisis asmática.

Relacionar los niveles polínicos recogidos en el captador volumétrico tipo Hirst-Bukard, ubicado nuestra área sanitaria, con el número de crisis atendidas.

Resultado. 1. Descripción de la muestra: Se han estudiado un total de 67 crisis asmáticas, se correspondían con 46 niñas y 21 niños, siendo la edad media de 9,3 años (1-14 años). Ningún niño acudió de nuevo a urgencias, en todos los casos se remitieron a la consulta de pediatría para una primera evaluación, en el plazo máximo de una semana.

El motivo principal de consulta fue por orden; disnea (70%), tos (50%), sibilancias (19%) y opresión torácica en 2 pacientes (3%). Asociaban síntomas rinoconjuntivales el 17% de los casos. La gravedad de la crisis se objetivó aplicando la escala de Wood-Downes, fueron leves 47 crisis (67%), moderadas 19 (28%) y graves en tres ocasiones (4,5%).

Entre los antecedentes personales que recogimos, observamos que el 34% de los niños habían tenido alguna crisis asmática previa y un 17% refería haber sido diagnosticado de bronquiolitis en los primeros 2 años de vida. En el 65% de los casos se trataba de su primera crisis asmática diagnosticada.

Tenían realizado algún estudio alérgico, pruebas cutáneas y/o RAST el 16% de los niños.

En cuanto al tratamiento recibido en urgencias, el 95% de los casos fue tratado con broncodilatadores de acción corta, precisaron corticoides orales el 32% de las crisis. Ingresaron 8 pacientes (11%). 2. Análisis de los niveles polínicos: Se evidenció como en las semanas epidemiológicas 23 y 24 (del 31/05 al 14/06) que se corresponden con el período de máxima polinización de gramíneas (concentraciones diarias > 50 granos/m³), se agrupan el 40% de las crisis asmáticas que acuden a urgencias. En la semana 23 encontramos un pico máximo de polen de castaño, importante en la zona, aunque menos antigénico y en la semana 25 picos de quercus y plantago. En cuanto a la hora en que acuden a urgencias vemos que el 61% lo hacen entre las 18 y 6 h.

Conclusiones. 1. Un alto porcentaje (65%) de las crisis de asma atendidas en urgencias en nuestro hospital, durante la primavera, correspondían a un primer episodio. El derivar de una manera rápida y protocolizada a los niños a consulta, evita que acudan a urgencias de manera reiterada. 2. Los niveles polínicos de gramíneas se relacionan directamente con el aumento de crisis asmáticas. Pueden incidir de forma más modesta los picos de polen de castaño, quercus y plantago, que se recogieron durante las mismas fechas. Es por tanto muy importante el poder contar con una estación de medición polínica en nuestro área sanitaria, consultar los datos y enseñar a nuestros pacientes y a sus familias la utilización de dicha información. 3. Las horas de la tarde y la noche son las horas en las que se objetiva una mayor afluencia de los niños a urgencias por crisis asmática durante los meses de abril, mayo y junio. Tendremos este dato en cuenta para el diagnóstico y tratamiento de nuestros pacientes.

TEST DE BRONCODILATACIÓN EN NIÑOS SIN CRITERIOS ESPIROMÉTRICOS DE OBSTRUCCIÓN EN LA CURVA BASAL. ¿ES NECESARIO?

Jiménez Jiménez AB, Villa Asensi JR, Almería Gil E, Albi S, Villalobos E, Aguilar AJ, González-Álvarez MI
Sección de Neumología. Hospital Universitario del Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Valorar la frecuencia de respuesta broncodilatadora en niños con asma dependiendo del grado de obstrucción en la espirometría basal.

Metodología. Estudiamos una muestra de 3.374 espirometrías con test de broncodilatación realizadas en nuestro laboratorio de función pulmonar (Master Screen Jaeger) según las normas ATS eligiendo el mejor valor de 3 curvas. Clasificamos el grado de obstrucción según el índice FEV₁/FVC siguiendo el siguiente criterio: obstrucción leve (índice < p5: Z-score = SDS > -2,45), obstrucción moderada (< -2,45 y > 4,0) y grave (< -4,0). Se consideró una respuesta broncodilatadora como positiva cuando el incremento del FEV₁ posbroncodilatador fue mayor del 9% respecto al valor teórico.

Grado obstrucción	Mujeres		Varones	
	n (%)	BD (%)	n (%)	BD (%)
Normal	495 (36,6%)	28,3%	846 (42,0%)	26,8%
Leve	397 (29,4%)	33,8%	632 (31,4%)	40,5%
Moderada	287 (21,2%)	47,7%	379 (18,8%)	57,0%
Grave	173 (12,8%)	48,6%	158 (7,8%)	41,1%

Resultados. En la tabla podemos comprobar como el porcentaje de pruebas broncodilatadoras positivas aumentó con el grado de obstrucción de la prueba basal; pero que, incluso en pacientes sin criterios de obstrucción el porcentaje de pruebas positivas fue muy alto (27,4%).

Incluso sumando 2 criterios: tener un FEV₁ > 100% del teórico y una relación FEV₁/FVC normal, el 19,4% de las pruebas realizadas presentaban una respuesta broncodilatadora positiva.

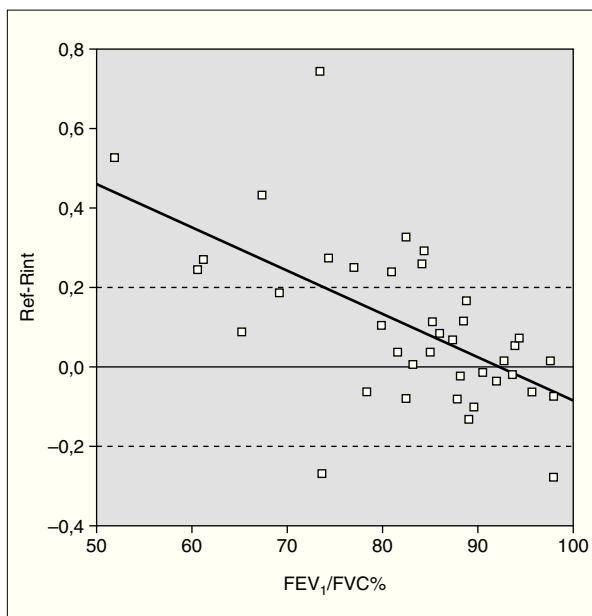
Conclusiones. Es muy difícil determinar con las características de la curva basal qué pacientes van a tener una prueba broncodilatadora positiva por lo que debemos realizar esta prueba en la mayoría de las ocasiones.

RESISTENCIAS POR INTERRUPCIÓN (RINT). VARIABILIDAD SEGÚN EL GRADO DE OBSTRUCCIÓN

Albi Rodríguez MS, Zurriarain Y, González Álvarez MI, Villalobos E, Jiménez AB, Aguilar A, Villa Asensi JR

Sección de Neumología. Hospital Universitario del Niño Jesús. Madrid.

Objetivo. Se ha descrito que la técnica de medición de las resistencias de la vía aérea por interrupción podría infravalorar el valor de la resistencia en los pacientes más obstruidos, pues el tiempo de duración de la interrupción puede no ser suficiente para equilibrar la Palv (alveolar) y Pmo (en la boca), apareciendo una medida de Pmo falsamente baja, lo infraestimaría el valor de la Rint. El objetivo de este estudio es comparar el valor de las resistencias medidas por el método de la interrupción con el "gold estándar" que sería la medición por pletismografía (Ref) y relacionarlo con el grado de obstrucción.



Metodología. Seleccionamos una muestra de niños con patología obstructiva: asma y fibrosis quística. Se realizó un estudio

de función pulmonar: espirometría basal y pletismografía (Master Screen Jaeger) y medición de la resistencia en la vía aérea mediante la técnica de interrupción (Rint) (Spirolyn'R). Comparación estadística mediante el programa SPSS 11.

Resultados. Se estudiaron 54 pacientes, con una edad media de 11,46 años (rango 7-17 años). Las Ref fueron significativamente más altas que las Rint ($0,56 \pm 0,04$ frente a $0,46 \pm 0,02$; $p = 0,003$). Si analizamos por separado los pacientes obstruidos ($FEV_1/FVC < 85\%$) de los no obstruidos encontramos que esta diferencia existe sólo en los obstruidos.

Al relacionar la diferencia entre Ref-Rint y la relación FEV₁/FVC se observa que a medida que aumenta el grado de obstrucción, las diferencias entre los valores de Ref-Rint aumentan ($R = 0,587$).

Conclusiones. En caso de obstrucción moderada-severa la técnica de la interrupción infraestima el valor de la resistencia de las vías aéreas si lo comparamos con la medición por pletismografía.

9 % SOBRE EL TEÓRICO O 12 % SOBRE EL BASAL. ¿ES LO MISMO?

Villa Asensi JR, Jiménez Jiménez AB, González Álvarez MI, Villalobos E, Almería Gil E, Aguilar AJ

Sección de Neumología. Hospital Universitario del Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Determinar las diferencias en la valoración de una prueba broncodilatadora como positiva si consideramos como punto de corte una mejoría del FEV₁ de un 9% sobre el valor teórico o de un 12% sobre el valor basal.

Metodología. Análisis de los resultados obtenidos en 3.374 pruebas de broncodilatación realizadas a pacientes de nuestra consulta entre 4 y 21 años de edad. Se realizó espirometría forzada basal y se repitió 20 min tras la administración del broncodilatador. Valoramos la variable volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) basal y posbroncodilatador. Utilizamos 2 puntos de corte: un incremento igual o superior a 9% respecto al valor teórico del paciente e igual o superior a 12% frente al valor basal del FEV₁.

Resultados. Se compararon los resultados obtenidos según uno u otro criterio. En un 93,24% los resultados según ambos criterios coinciden, resultando positivo frente a la basal y no frente al teórico en un 2,7% y al contrario en un 4,1%. La medida de acuerdo Kappa entre ambos criterios fue muy alta ($\kappa = 0,85$).

Se hicieron dos grupos según el grado de obstrucción: En el primer grupo se recogieron 1.332 casos con obstrucción leve ($FEV_1 = 60-80\%$ del valor teórico), y en el segundo grupo 499 casos con obstrucción moderada-grave ($FEV_1 \leq 60\%$ del teórico). El grado de acuerdo entre los resultados fue mucho mayor en el grupo menos obstruido ($\kappa = 0,94$) que en el grupo más obstruido ($\kappa = 0,75$). En el grupo con un FEV₁ previo 60-80% coincidió la respuesta positiva o negativa en ambos casos en un 97,2%. En 9 casos (0,7%) resultó positiva únicamente frente a la basal y en 28 (2,1%) únicamente frente al teórico. En el grupo con FEV₁ previo igual o inferior a 60% el resultado coincidió en un 87,6% de los casos. Ningún caso resultó positivo frente al teórico y no frente a la basal, pero en 62 casos (12,42%) resultó positivo sólo frente a la basal.

Conclusiones. Este estudio apoya con una gran muestra la idea ya descrita de que, si bien es indistinto en los niños menos obstruidos usar como referencia el FEV₁ basal o el teórico, sí que es aconsejable en los niños más obstruidos ($\leq 60\%$) referirse al FEV₁ teórico, ya que algunos casos pueden resultar falsamente positivos si lo referimos a un valor basal muy bajo.

FIABILIDAD DEL DISPOSITIVO PORTÁTIL PIKO-1® EN LA MEDICIÓN DEL FLUJO ESPIRATORIO MÁXIMO Y VOLUMEN ESPIRATORIO FORZADO EN EL PRIMER SEGUNDO

Aguilar AJ, Almería E, Villalobos E, Albí S, González Álvarez MI, Villa Asensi JR

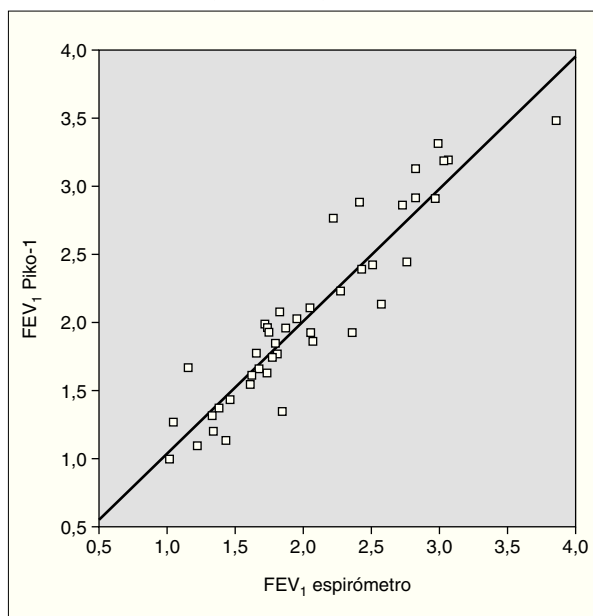
Sección de Neumología. Hospital Universitario del Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. Recientemente han aparecido en el mercado medidores electrónicos portátiles que permiten al médico y al paciente medir tanto el FEM como el FEV₁ y que además guardan los valores obtenidos en la memoria de forma que podemos recuperarlos en la consulta. Este estudio pretende valorar la fiabilidad del medidor Piko-1 (Ferraris) para la medición de ambas variables espirométricas.

Metodología. Realizamos un estudio de función pulmonar mediante espirometría forzada (Master Screen Jaeger) según las normas ATS eligiendo el mejor valor de 3 curvas, y también 3 mediciones con el dispositivo Piko-1 siguiendo las recomendaciones del fabricante. Ajustamos los valores obtenidos multiplicándolos por 1,03 (debido a la altitud de unos 600 m respecto al nivel del mar de Madrid).

Resultados. Estudiamos 43 pacientes entre 5 y 18 años. Comparamos los valores de FEM y FEV₁ obtenidos con ambos sistemas mediante t de Student para muestras relacionadas obteniéndose un valor ligeramente más alto con el espirómetro que con el Piko-1 para la medición de FEV₁ ($2,03 \pm 0,6$ frente a $1,92 \pm 0,62$ - $p = 0,002$) no habiendo diferencia significativa para la medida del FEM. Si en vez de aplicar el factor de corrección de 1,03 utilizamos un factor de corrección de 1,10 esta diferencia desaparecía ($p = 0,6$).

La correlación entre los valores obtenidos con ambos métodos fue magnífica tanto en la medición del FEM ($R = 0,86$ - $R^2 = 0,73$) como del FEV₁ ($R = 0,93$ - $R^2 = 0,87$).



Conclusiones. El dispositivo Piko-1 muestra unos resultados fiables ofreciéndonos una valoración de la función pulmonar muy aproximada a la obtenida con un espirómetro tradicional. Este sistema nos permitiría utilizar el FEV₁ en lugar del FEM para el seguimiento de los pacientes en su domicilio o para su valoración en urgencias o salas de hospitalización.

FUNCIÓN MUSCULAR EN NIÑOS ASMÁTICOS TRATADOS CON CORTICOIDES INHALADOS

Díaz Ledo F^a, García-Algar O^a, Ramírez-Sarmiento A^b, Álvaro Lozano M^a, Orozco-Levi M^b, Busquets Monge RM^a

^aUnitat de Pneumologia i Al·lèrgia Pediàtrica. ^bUnitat de Recerca en Múscul i Aparell Respiratori (URMAR). Hospital del Mar. Barcelona.

Objetivo. Evaluar la función de los músculos respiratorios (diafragma y músculos accesorios de la respiración) y de los músculos no respiratorios en niños asmáticos tratados con corticoides inhalados. Nuestra hipótesis es que el tratamiento con corticoides inhalados o la presencia de mediadores inflamatorios sistémicos puede tener un efecto deletéreo sobre los músculos respiratorios.

Métodos. Se estudia una muestra piloto de 10 niños asmáticos clínicamente estables de 7 años o más de edad, en tratamiento con corticoides inhalados a dosis altas (budesonida ≥ 400 μg o fluticasona ≥ 200 μg) durante al menos 2 años (casos). También se estudian niños sanos de 7 años o más de edad que nunca han presentado asma ni han recibido corticoides (control).

Además de un cuestionario sobre datos diagnósticos y terapéuticos referidos a la enfermedad de base, se realizan pruebas de función pulmonar (espirometría forzada, determinación de volúmenes pulmonares estáticos, oscilometría de impulsos, prueba broncodilatadora), bioimpedanciometría corporal y fuerza muscular tanto inspiratoria (P_{Imax}), como espiratoria (P_{Emax}) y de los músculos periféricos (dinamometría de las manos), así como capacidad de ejercicio (*walking test*), y resistencia anaeróbica de las manos (R_{lim}).

Resultados. Las variables antropométricas, nutricionales y espirométricas no mostraron diferencias entre ambos grupos. Los niños asmáticos presentaban signos de atrapamiento aéreo - hiperinsuflación pulmonar (VR, 147% frente a 103%; CPT 137% frente a 104%; $p < 0,05$ en ambos casos). Sorprendentemente tenían valores superiores de P_{Imax} que los controles (64% frente a 49% (% dif del 30%), $p < 0,05$). La P_{Emax} y la fuerza de las manos estaban conservadas.

Conclusiones. Los niños con asma bronquial en fase clínica estable y que reciben tratamiento crónico con corticoides inhalados no muestran afectación (debilidad) de la musculatura respiratoria. Por el contrario, el estudio sugiere que existen cambios adaptativos en el diafragma y otros músculos inspiratorios accesorios en relación con la existencia de la enfermedad (probable *efecto entrenamiento*).

(Estudio financiado en parte por las becas MSD de la SENP y UE-ENIGMA in COPD.)

FACTORES DE RIESGO PARA DESARROLLAR SIBILANCIAS RECURRENTES DURANTE LA INFANCIA DESPUÉS DE UN EPISODIO DE BRONQUIOLITIS

Camprubí M, Pascual MT, Balaguer A, Jiménez-Feijoo R, Escribano J

Servicio de Pediatría. Hospital Joan XXIII. Reus. Tarragona. España.

Objetivos. Identificar factores de riesgo para desarrollar episodios recurrentes de sibilancias en lactantes que requirieron ingreso por bronquiolitis.

Definir variables clínicas o analíticas que identifiquen los pacientes de alto riesgo.

Material y métodos. Estudio de cohortes retrospectivo, descriptivo. Pacientes de más de 1 mes y de menos 12 meses, ingresados entre enero del 1998 y diciembre del 1999. La recogida de datos se efectuó mediante cuestionarios estandari-

zados, el primero incluía las características del episodio agudo (clínica, parámetros analíticos, requerimientos de FIO₂, radiografía de tórax) y un segundo mediante encuesta telefónica a los 5-7 años del ingreso valorando la evolución el número de episodios de sibilancias y la historia familiar.

Resultados. Entre los ítems procedentes de los antecedentes personales destacan los hijos de padres con enfermedad alérgica tienen mucho más riesgo de presentar nuevos episodios de sibilancias. Sobre todo, si la madre padece asma RR = 2 (1,5-2,61) y los que presentan antecedentes de cólico del lactante RR = 1,48 (1,02-2,14).

En cuanto al episodio agudo de bronquiolitis se relaciona con un mayor riesgo de episodios recurrentes de sibilancias: la utilización de oxigenoterapia, una PCR > 20 mg/dl y las alteraciones de la radiografía de tórax.

Agrupando las variables más significativas (antecedentes de madre asmática, radiología anómala, PCR > 20mg/dl, oxigenoterapia durante el ingreso) se crea un test pronóstico que agrupa variables del episodio agudo, con el fin de definir el subgrupo de pacientes con riesgo de sibilancias recurrentes. Este test presenta una sensibilidad 91 %, especificidad 35 %, VPP 58 %, VPN 80 %.

Conclusiones. 1. Los antecedentes familiares de atopia son un factor de riesgo importante para el desarrollo de episodios de sibilancias recurrentes tras un ingreso por bronquiolitis. 2. La sobreinfección bacteriana y necesidad de oxigenoterapia durante el episodio agudo son otros factores de riesgo a tener en cuenta. 3. Nuestro test pronóstico podría ser útil en la población general para definir un grupo de alto riesgo de recurrencia.

EXACERBACIÓN ASMÁTICA Y AIRE ECTÓPICO

García Hernández G, Martínez Gimeno A, Cabanes Cóllega L, Moral Pumarega MT, Antón-Pacheco JL^a, Luna Paredes C

Sección de Neumología y Alergia Pediátricas. ^aServicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Facultad de Medicina de la UCM. Madrid.

Objetivos. La presencia de aire ectópico durante una crisis de asma indica rotura de las vías respiratorias y una posible gravedad de la crisis. El objetivo de nuestro trabajo fue revisar nuestra casuística y observar la repercusión de esta complicación en el curso posterior del asma.

Material y métodos. Tipo de estudio y ámbito: retrospectivo, de revisión de historias clínicas, hospitalario (ingresos y consultas externas). Selección de pacientes: niños atendidos en nuestra sección con neumotórax y/o neumomediastino en el seno de una reagudización de asma desde 1990 a 2003, ambos incluidos.

Resultados. Durante el período de estudio se atendieron 20 niños con cuadro respiratorio agudo y aire ectópico, pero sólo siete lo fueron en el seno de una reagudización de asma (5 varones, 2 mujeres; mediana de edad 8 años, rango 3 a 13 años, todos neumomediastino, dos de ellos con neumotórax asociado). Ninguno de ellos había sido atendido previamente en nuestra consulta y en 3 casos fue la primera crisis de asma. En los otros cuatro, la intensidad del asma era episódica ocasional y no habían precisado tratamiento antiinflamatorio. Los desencadenantes posibles (más de uno en algún caso) fueron infección respiratoria clara en 3 casos, posible exposición a alérgenos a los que estaba sensibilizado en 3 casos) y desconocido en 3 casos. En tres de los casos el diagnóstico se realizó por radiografía sistemática, sin clínica sugerente. La intensidad de la crisis fue moderada en 5 casos y grave en dos. En

los 7 casos el aire ectópico se resolvió con medidas conservadoras. Posteriormente a este episodio la evolución ha sido excelente y las pruebas de función respiratoria han sido normales. No ha habido ninguna recurrencia.

Conclusiones. La presencia de aire ectópico no es una complicación frecuente de las crisis de asma ni parece que se asocie a mala evolución previa ni posterior.

CRISIS DE AMA GRAVE. REVISIÓN DE TRES CASOS

Salazar Quero JC, Martín Mellado P, Palacios Colón L, Cubero Sánchez M, Cruz Moreno J

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

Objetivos. Describir las particularidades clínicas del asma grave, su evolución y su tratamiento para poder mejorar en lo posible la actuación ante cuadros semejantes.

Material y métodos. Revisión de los 3 casos de asma grave que requirieron ingreso en UCIP, en el año 2004, analizando clínica y signos al ingreso, el tratamiento y su evolución.

Resultados. Caso 1: Niño de 17 meses, antecedentes catarrales que ingresa por dificultad respiratoria aguda que no mejoraba con salbutamol, budesonida y adrenalina nebulizadas y con salbutamol, ipratropio y esteroides sistémicos en observación. En UCIP: tiraje intercostal y supraesternal, somnolencia, hipoventilación bilateral, sibilancias diseminadas, cianosis. FC: 185 lat./min; FR: 39 resp./min; PA 100/45 mmHg; SaO₂, 87%; T^a 37,2; pHv, 7,24; pCO₂, 45. Radiografía: atelectasias múltiples. En UCIP salbutamol, ipratropio, esteroides sistémicos, precisando salbutamol nebulizado continuo 6 días. Estancia 8 días. Alta: esteroides sistémicos (pauta de retirada), salbutamol, ipratropio y budesonida con cámara. Caso 2: Niña de 13 años con salbutamol, budesonida, β_2 de acción por dificultad respiratoria y tos de 2 días de evolución. En últimas 24 h fiebre (38,5) y más disnea, se añade amoxicilina-ácido clavulánico y esteroides sistémicos. AP: asma polínica (olivo) tratamiento en primavera. Crisis de asma leves con procesos catarrales. En UCIP: FC 145 lat./min; FR 70 resp./min; PA 161/76 mmHg; SaO₂ 89% con O₂ a 7 lat./min. Somnolencia y/o agitación, sonrosada, tiraje intercostal, supraesternal, sibilancias diseminadas, hipoventilación bilateral. pHv, 7,34; pCO₂ 49. Radiografía: atrapamiento aéreo y atelectasia laminares múltiples. Se mantiene salbutamol, ipratropio nebulizado y los esteroides sistémicos, mejora SaO₂ pero no trabajo respiratorio y la agitación, añadiendo salbutamol IV, sulfato de magnesio IV, y perfusión de ketamina, mejoría en horas, trabajo respiratorio y gasometría. Estancia: 2 días. Alta: esteroides sistémicos, salbutamol e ipratropio nebulizado cada 4 h y amoxicilina-ácido clavulánico. Caso 3: niño de 4 años que ingresa en UCIP desde urgencias por IRA. En los 2 días previos presenta dificultad respiratoria leve, tratándose con broncodilatadores. En UCIP: sibilancias generalizadas, más en hemitórax derecho, dificultad respiratoria moderada (Wood-Downs 6). FC, 170 lat./min; FR 65 resp./min; SaO₂, 88% con 6 lat./min de O₂; PA 110/70 mmHg. Radiografía: condensación izquierda e hiperinsuflación derecha. Hemograma: 28049 cn 75 % Neutr, PCR 4,6 mg/dl. A las 12 h más dificultad respiratoria con un dolor torácico intenso. Radiografía: neumotórax a tensión izquierda y neumomediastino, se le conecta a SIMV, colocándose drenaje torácico. Broncoscopia sin anomalías significativas. Mejora progresiva, se extuba a las 72 h. Radiografía de control seriadas infiltrado bilateral alveolar y atelectasia

derecha. PCR 16 al tercer día se añade cefotaxima. Alta PCR (-) y un tratamiento de ctc, salbutamol e ipratropio inhalado y ceftriaxona.

Conclusiones. 1. Los procesos catarrales/infecciosos pueden ser desencadenante de un asma grave. 2. El neumotórax es una complicación que puede descompensar aun más el asma grave. 3. No hay síntoma o valor predictivo sobre la posible gravedad de una crisis de asma, sólo la dificultad respiratoria, SaO₂ y la respuesta a tratamiento ambulatorio nos indicará la gravedad del caso. 4. La crisis de asma grave puede ser la primera manifestación de un cuadro de asma. 5. La importancia de la educación para el buen control del asma.

ESTUDIO NEUMOAIR: ACTITUDES DE LOS PADRES DE HIJOS ASMÁTICOS FRENTE AL CONSUMO DE TABACO

Altet Gómez MN, Grupo de Trabajo sobre el Tabaquismo en la Infancia y Adolescencia

Unidad de Prevención y Control de la Tuberculosis. Barcelona.

Objetivos. Existen suficientes evidencias que demuestran que el tabaquismo paterno se asocia a una mayor prevalencia de asma y de síntomas respiratorios en los niños. Uno de los objetivos de este estudio es conocer las actitudes de los padres cuyos hijos han sido diagnosticados de asma con relación al consumo de tabaco.

Pacientes y métodos. Selección de la muestra por conglomerados (consultas de atención primaria) de todos los niños de 0-14 años que acuden a la consulta un día de cada semana durante un año aproximadamente y cuyo motivo de visita es la revisión anual. Consentimiento informado. Se ha calculado el tamaño muestral con representatividad para cada centro que participa. Se considera necesario 107 sujetos por centro participante. Los pacientes se sometieron a una entrevista estructurada y validada.

Resultados. Se han entrevistado 1.630 familias, y se han detectado 214 (13,1%) niños asmáticos. Son fumadores el 49,1% de los padres cuyos hijos son asmáticos y el 39,7% de los que no lo son. Tenían asma el 10,9% de los niños cuyo padre/madre entrevistado no había fumado nunca, el 15,8% cuyos padres eran fumadores y en el 11,8% su padre/madre era ex fumador. El riesgo de que un niño fumador pasivo en el momento de la entrevista sea asmático presenta una *odds ratio* (OR) de 1,81 (IC al 95%: 1,3-2,5; $p < 0,0001$), pero si ha sido fumador pasivo durante su vida (aunque no lo sea ahora) tiene una OR de 2,28 (IC 95%: 1,6-3,3; $p < 0,0001$). Durante el embarazo fueron fumadores pasivos el 38,8% de los niños que han sido diagnosticados de asma y el 23,3% de los que no han sido asmáticos (OR: 2,08; IC 95%: 1,5-2,9; $p < 0,0001$). El 21,4% de los niños asmáticos están expuestos al humo del tabaco de más de 20 cigarrillos al día en el hogar, frente al 9,8% en los no asmáticos. Preguntados sobre sus intenciones respecto al abandono del consumo, el 10% de los padres entrevistados afirma que no espera dejar de fumar nunca, el 15,6% piensa que quizá deje de fumar en un futuro pero no en los próximos 6 meses, el 24,4% dice que intentará cesar en los próximos 6 meses, el 4,4% cree que lo intentará dejar en el próximo mes y el 45,6% no saben qué van a hacer, lo que equivale a decir que no han pensado en dejar de fumar a pesar de tener un hijo asmático.

Conclusiones. La exposición al humo del tabaco consumido en el hogar es un problema de salud pública en los niños españoles, pero es además absolutamente injustificable cuando los niños son asmáticos.

¿ESTÁN BIEN CONTROLADOS LOS PADRES ASMÁTICOS DE NUESTROS NIÑOS ASMÁTICOS?

Bordoy A, Aldasoro A, Mintegui J, Iturrioz A, Pérez-Yarza EG

Unidad de Neumología. Servicio de Pediatría. Hospital Donostia. San Sebastián.

Objetivo. Describir la prevalencia de asma, los tratamientos y el grado de control de la enfermedad, en una muestra de padres de niños asmáticos.

Material y métodos. Estudio descriptivo y transversal, realizado en 210 padres de niños asmáticos atendidos en la consulta externa de neumología infantil, mediante encuesta anónima y voluntaria, con 7 ítems de respuestas múltiples.

Resultados. Se analizaron 210 encuestas por familia (100% de las encuestas solicitadas). Están diagnosticados de asma 51 (24,3%), distribuidos a partes iguales en hombres y mujeres. El control de la enfermedad lo realizan médicos de familia (19 casos, 37%), neumólogos (24 casos, 47%) y en 8 casos (14%) no refieren ningún facultativo. Creen estar bien controlados 36 (70,6%) y 15 (29,4%) afirman estar mal controlados. Los casos que se consideran bien controlados (29, 80%), estaban recibiendo tratamiento farmacológico durante los últimos 6 meses; 7 casos (46,6%) tratados que no se consideran bien controlados ($p < 0,05$). En cuanto al tratamiento en los últimos 6 meses, 10 casos (19,6%) había recibido β_2 -agonistas adrenérgicos inhalados de corta acción, 6 casos (11,8%) corticoides inhalados, 19 casos (37,3%) β_2 -agonistas adrenérgicos de larga acción asociados a corticoides inhalados, un caso (2%) corticoides sistémicos, 9 casos (17,6%) no habían sido tratados. De los asmáticos que se sienten bien controlados 17 casos (89,5%) recibían tratamiento con β_2 -adrenérgicos de larga acción asociados a corticoides inhalados, frente a 2 casos (10,5%) tratados que no se encuentran bien controlados; β_2 -agonistas adrenérgicos inhalados de corta acción en 8 casos (80%) de los que se sienten bien controlados frente a 2 casos (20%) tratados que no se encuentran controlados; corticoides inhalados en 4 casos (66,7%) de los que se sienten controlados frente a 2 casos (33,3%) de los que no se encuentran controlados. Al analizar si ser estudiado en los últimos 6 meses influía en el control o no de la enfermedad no se observaron diferencias. Los pacientes que se sentían mal controlados (6, 40%), no seguían ningún control de su enfermedad frente a 2 (5,6%) de los padres que se sentían controlados $p < 0,05$.

Conclusiones. Uno de cada cuatro padres es asmático en nuestra muestra. De estos, tres de cada cuatro creen estar bien controlados, resultados superiores a otros estudios (AIRE). Los padres bien controlados reciben más tratamiento y seguimiento por parte del médico de familia o el neumólogo que los que no se sienten controlados. Los pacientes que se encuentran controlados estaban mejor tratados que los que no tenían control de su enfermedad.

SITUACIÓN CLÍNICA Y FUNCIÓN PULMONAR A LOS 9-11 AÑOS DEL EPISODIO AGUDO DE BRONQUIOLITIS POR VRS

Rueda Esteban S^a, García Hernández G^b, Luna Paredes C^b, Martínez Gimeno A^b, López-Silvarrey A^b, Ruibal Francisco JL^a

^aUnidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Clínico San Carlos. ^bUnidad de Neumología y Alergia Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Los niños que padecen una bronquiolitis aguda por virus respiratorio sincitial (VRS) tienen con más frecuencia episodios recurrentes de sibilancias durante los primeros años de la vida, pero la prevalencia de asma posterior es similar a la de la población general.

Objetivos. Estudiar la evolución clínica y función pulmonar de un grupo de pacientes diagnosticados de bronquiolitis por VRS en el primer año de vida y evaluados, 9-11 años después del episodio agudo.

Metodología. Grupos de estudio:

– *Grupo Bronquiolitis por VRS:* se incluyeron 95 pacientes, con edades de 9-11 años, ingresados en el primer año de vida con el diagnóstico de bronquiolitis por VRS y que cumplían los criterios de McConochie.

– *Grupo Población general:* se incluyeron 60 pacientes de 9-11 años, elegidos al azar, de un colegio del área 11 del territorio Imsalud.

A todos los pacientes se les realizó una encuesta sobre su situación clínica actual y durante los 12 meses previos al estudio. Así mismo se les realizó una espirometría basal (FEV₁, FEF₂₅₋₇₅%, FVC). A los padres de los pacientes del grupo Bronquiolitis por VRS se les encuestó sobre la evolución clínica respiratoria durante los años posteriores al episodio agudo de bronquiolitis.

Resultados. El 54,7% de los pacientes del grupo Bronquiolitis por VRS tuvieron episodios recurrentes de sibilancias, cuya prolongación en el tiempo fue variable.

El 15, 8% de los pacientes del grupo Bronquiolitis por VRS eran asmáticos a los 9-11 años de vida. No hubo diferencias significativas con el grupo Población general en el que el 10% fueron clasificados como asmáticos.

Los pacientes con el antecedente de bronquiolitis por VRS presentaban un FEF₂₅₋₇₅% (87%) significativamente inferior respecto al obtenido en el grupo control (100%) ($p < 0,05$). En aquellos con episodios recurrentes de sibilancias posbronquiolitis, el FEF₂₅₋₇₅% (81%) estaba significativamente disminuido respecto al grupo de pacientes sin episodios recurrentes de sibilancias tras el episodio agudo de bronquiolitis por VRS ($p < 0,05$).

Conclusiones. 1. Los niños que padecen una bronquiolitis aguda por VRS tienen con más frecuencia episodios recurrentes de sibilancias durante los primeros años de vida. 2. La prevalencia de asma a los 9-11 años del episodio agudo de bronquiolitis es similar a la de la población general. 3. Los niños con antecedente de bronquiolitis por VRS tienen unos mesoflujos menores que los de la población general, siendo más llamativa esta disminución en los que tuvieron episodios recurrentes de sibilancias tras el episodio agudo.

VALORES DE NORMALIDAD DEL OXIDO NÍTRICO EXHALADO EN NIÑOS SANOS MENORES DE 4 AÑOS

Mir Messa I^a, Moreno Galdó A, Liñán Cortés S, Cobos Barroso N, Gartner S, Martín C, Vizmanos Lamotte G

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ^aABS Consell de Cent (3D). Barcelona.

Uno de los componentes fundamentales del asma bronquial es la inflamación bronquial. Se han buscado distintos marcadores sensibles, específicos, reproducibles, fáciles de determinar que correlacionen bien con la enfermedad. Uno de los marcadores más estudiados en los últimos años ha sido el óxido nítrico exhalado.

Objetivos. Determinar los valores normales de óxido nítrico exhalado (FE_{NO}) en un grupo de niños sanos, utilizando una técnica *off-line*. Evaluar el efecto del tabaquismo pasivo sobre la concentración de FE_{NO} en estos niños sanos.

Metodología. Se incluyeron niños de 6 meses a menos de 4 años de edad, sanos, sin antecedentes familiares de atopia ni bronquitis ni exposición a tabaquismo pasivo. Por otro lado, se estudió otro grupo de niños de características superponibles, con exposición a tabaquismo pasivo.

Se realizaron a todos los niños 2 determinaciones de óxido nítrico en aire exhalado (FE_{NO}), utilizando una técnica *off-line*. Se recogió el aire exhalado, mediante respiración a volumen corriente, en una bolsa de material inerte tipo Mylar, utilizando para ello un dispositivo unido a una mascarilla con tabique nasal (DeadSpace Discard Bag Collection and Sampling Kit [BSK 01400]; Sievers Instruments, Inc., Boulder, CO, USA). Posteriormente se analizó el contenido de la bolsa en un analizador de quimioluminiscencia (LR 2000, Logan Research, Rochester, UK). La variación entre la medida de ambas bolsas debía ser igual o inferior a 20%; si no, se procedía a repetir la medición.

Resultados. Se estudiaron 18 niños sanos (14 varones y 4 mujeres) sin antecedentes de atopia ni bronquitis, ni exposición tabáquica (edad media 20,5 meses; DE: 12,6) y otro grupo de 19 niños sanos en este rango de edad, entre los que existían antecedentes de tabaquismo familiar (17 tenían exposición postnatal y 4 también prenatal). En todos los casos se trataba de niños sanos que no habían presentado ninguna patología intercurrente (ni catarros de vías altas) en las 3 semanas previas al estudio. La media de FE_{NO} del grupo sano sin tabaquismo fue 4,55 ppb (DE: 1,23). La media de los expuestos a tabaquismo, fue de 5,00 ppb (DE: 0,90). La diferencia entre el valor de FE_{NO} obtenido en ambos grupos, no fue estadísticamente significativa.

Conclusiones. La medición del óxido nítrico exhalado mediante el método de recogida *off-line* a volumen corriente es sencilla y no precisa de la colaboración de los niños. El tabaquismo pasivo no influye sobre los valores de FE_{NO} en los niños sanos.

Financiación: Becas Separ 2001 y Fucap 2001.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO POBLACIONAL SOBRE EL ASMA DE RIESGO VITAL

Liñán S^a, Cobos N^a, Escribano A^b, Muñoz J^b, Rueda S^c, Planell C^d, Bosque M^e

^aHospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. ^bHospital Clínico Universitario. Valencia. ^cHospital Clínico San Carlos. Madrid.

^dHospital Dr. Josep Trueta. Girona. ^eHospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

Introducción. La mortalidad en niños debida a asma se ha visto doblada en las dos últimas décadas, de ahí que el Grupo de Trabajo de Asma Infantil de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica creara un estudio que intentara recoger los datos de mayor interés entre la población infantil asmática que había sufrido una crisis catalogada como de asma de riesgo vital (ARV), definida esta como crisis de asma aguda y muy grave que o bien causa la muerte del paciente, o bien cursa con hipercapnia superior a 50 mmHg y/o una acidosis inferior a pH 7,30.

Objetivos. Identificación a través de la revisión de historias clínicas del desarrollo de la crisis, de las peculiaridades clínicas, de los factores que precipitaron el suceso y de las características terapéuticas de los pacientes pediátricos con ARV.

Metodología. Estudio multicéntrico, descriptivo y prospectivo de pacientes de ambos sexos, menores de 16 años, diagnosticados de ARV y que fueron atendidos en alguno de los centros hospitalarios que participaron en el estudio.

Resultados. Fueron revisados 17 pacientes de 5 centros que por crisis de asma precisaron ingreso en cuidados intensivos pediátricos. La distribución por sexos fue de 47% varones (V) y 53% mujeres (M) con edad media en todo el grupo de 9 años \pm 5 y según el sexo de 10,7 años \pm 5 en V y 8,3 años \pm 4,5 en M. Como antecedentes de interés resaltar el hecho de que 64% vivían en un ambiente de tabaquismo familiar y que el 64% tenían familiares de primer grado con asma o alergias.

Se consideraron 8 de ellos (47%) como asmáticos de riesgo (crisis previas graves, hospitalización previa, poco cumplimiento del tratamiento,...), 11 (64%) tenían clasificado su asma como leve intermitente, 2 (11%) como leve persistente y 4 (23%) como moderado. De los 17 niños 9 (54%) eran controlados de su asma regularmente por su Pediatra y 8 (46%) por un Neumólogo Pediátrico. Los pacientes visitaron urgencias en el año previo en $2 \pm 1,5$ ocasiones. Previo a la crisis presentaron síntomas diurnos durante $1,6 \pm 1,3$ días y nocturnos durante $1,4 \pm 0,9$ noches. El motivo de reagudización más frecuente fue la infección de vías respiratorias altas (76). El 58% de los niños no llevaban tratamiento de base para su control del asma, y de los 7 restantes el 75% tomaba habitualmente corticoides inhalados, el 42% broncodilatador de acción prolongada y el 28% antileucotrienos. La gasometría media con oxígeno que presentaban al ingreso fue la siguiente: pH 7,29, pO₂ 70, pCO₂ 53,1. La estancia media en la UCI fue de $2,81 \pm 1,8$ días y sólo uno de ellos (5%) precisó ventilación mecánica.

Conclusiones. Analizados los datos recogidos se puede decir que en los pacientes de nuestra serie no se observa prácticamente diferencia entre sexos, que la edad aproximada de aparición era entre los 9 y los 10 años, que más de la mitad de ellos (64%) vivían en un ambiente tabáquico familiar y que presentaban antecedentes familiares de primer grado con asma y/o alergias. La mitad de ellos se podían considerar asmáticos de riesgo, pero su tipo de asma era en el 64% de la muestra de tipo leve intermitente, estando el 58% sin tratamiento prolongado de base. En cuanto a la crisis en sí, se puede deducir que la causa más frecuente fue sin duda la infección de vías respiratorias altas. No hubo ningún fallecimiento y los niños colaboradores que tras ser dados de alta realizaron espirometría forzada mostraron valores dentro de la normalidad.

ANÁLISIS DE ALGUNOS ASPECTOS DE LA ASISTENCIA SANITARIA A LOS NIÑOS ASMÁTICOS EN LA CORUÑA

López-Silvarrey Varela A^a, Castro Iglesias MA^b, Pérez Castro TR^c, Iglesias Pan Y^c, Moure Domínguez V^c, Mella Balado MJ^c, Castro San Martín I^d, Muñiz García J^d

^aFundación María José Jove. La Coruña. ^bDepartamento de Medicina. Universidade da Coruña. ^cUniversidade da Coruña. ^dInstituto de Ciencias de la Salud. Universidades da Coruña.

Objetivo. Análisis de algunos aspectos de la asistencia sanitaria a los niños con asma del municipio de La Coruña y limítrofes.

Métodos. Simultáneamente a la realización del estudio ISAAC en La Coruña, se introducen al final de los cuestionarios varias preguntas suplementarias sobre diagnóstico previo, pruebas complementarias realizadas, seguimiento regular clínico, de función respiratoria y profesional responsable de dicho seguimiento. Se analizan los resultados de los niños que tendrían asma según el cuestionario ISAAC. Se estudia un grupo de 13-14 años (La Coruña) y otro de 6-7 años (La Coruña, Cambre y Culleredo). En ambos grupos de edad son los padres los que cumplimentan los cuestionarios.

Resultados. Un 24,2% de niños de 13-14 años y un 38,5% de niños de 6-7 años no tienen un diagnóstico preciso de asma. En el 81,1% de niños de 13-14 años y en el 63,8% de niños de 6-7 años se ha realizado un estudio alérgico. Se ha hecho radiografía de tórax en un 46,3% de los mayores y en un 62,2% de los pequeños. Un 17,1% de los mayores y un 27,6% de los pequeños han realizado un test de sudor.

En cuanto a su seguimiento, un 69,5% de los niños de 13-14 años y un 90,5% de los de 6-7 años no hacen regularmente pruebas de función respiratoria. Y un 42,8% de los mayores y un 40,9% de los pequeños no realizan controles médicos programados de su proceso de forma regular.

El seguimiento del proceso es llevado a cabo de forma muy importante desde la atención primaria de salud tanto en los niños de 13-14 años (45,1% pediatra y 15,4% médico familia) como los de 6-7 años (69% pediatra y 6% médico de familia). Un 63% de los mayores y un 51% de los pequeños se benefician también del seguimiento del área más especializada de neumología.

Conclusiones. Entre los niños de nuestra área que según el cuestionario ISAAC presentan asma, muchos no tendrían un diagnóstico preciso de la enfermedad. Una parte muy importante de ellos no realizan seguimientos regulares de función respiratoria ni controles médicos programados. Atención primaria tiene un muy importante papel en el seguimiento de nuestros niños asmáticos en el momento actual.

ISAAC (INTERNATIONAL STUDY OF ASTHMA AND ALLERGIES IN CHILDHOOD) EN LA CORUÑA: PREVALENCIA DE DIFERENTES SÍNTOMAS Y SEVERIDAD DEL ASMA

López-Silvarrey Varela A^a, Castro Iglesias MA^b, Pérez Castro TR^c, Iglesias Pan Y^c, Moure Domínguez V^c, Mella Balado MJ^c, Castro San Martín I^d, Muñiz García J^d

^aFundación María José Jove. La Coruña. ^bDepartamento de Medicina. Universidade da Coruña. ^cUniversidade da Coruña. ^dInstituto de Ciencias de la Salud. Universidades da Coruña.

Objetivo. Estudio de la prevalencia de diferentes síntomas y severidad del asma infantil en La Coruña dentro del proyecto ISAAC fase III.

Métodos. Encuesta poblacional descriptiva transversal utilizando cuestionario en los niños de 6-7 años y cuestionario y videocuestionario en los de 13-14 años (<http://isaac.auckland.ac.nz>). Se estudia el municipio de La Coruña en el grupo de mayores y de La Coruña, Cambre y Culleredo en el de pequeños para alcanzar 3.000 niños en cada grupo de edad.

Resultados. Según el cuestionario en el grupo de 13-14 años, presentan sibilancias recientes (en los últimos 12 meses) un 15,4% de niños y un 15,0% de niñas. Han tenido asma alguna vez un 22,3% de niños y un 14,4% de niñas. Han padecido 4 o más ataques de asma en el último año un 5,2% de niños y un 4,3% de niñas. Un 3% de niños y un 3,3% de niñas han presentado sibilancias graves recientes. Un 19,1% de chicos y un 23% de chicas han notado sibilancias con el ejercicio recientemente. Según el videocuestionario en el mismo grupo de edad presentan sibilancias recientes un 7,8% de niños y un 8,1% de niñas. Tienen sibilancias graves recientes un 3,2% de niños y un 3,5% de niñas. Y un 14,7% de chicos y un 15,1% de chicas han notado sibilancias con el ejercicio recientemente.

En el grupo de 6-7 años, presentan sibilancias recientes (en los últimos 12 meses) un 13,9% de niños y un 12% de niñas. Han tenido asma alguna vez un 16% de niños y un 11,6% de niñas. Han padecido 4 o más ataques de asma en el último año un 3,7% de niños y un 3% de niñas. Un 2% de niños y un 2,1% de niñas han presentado sibilancias graves recientes. Un 6,3% de chicos y un 5,8% de chicas han notado sibilancias con el ejercicio recientemente.

Conclusiones. En las áreas estudiadas hay una elevada prevalencia de síntomas de asma en ambos grupos de edad. Hay un

grupo importante de niños que padecen frecuentes e intensos ataques de asma. Existe una elevada prevalencia de asma inducido por el ejercicio. Todo ello confirma que el asma es un importante problema de salud en nuestra población infantil.

CRISIS DE ASMA QUE PRECISAN CUIDADOS INTENSIVOS: EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO

Cabanes Cóllega L, García Hernández G, Martínez Gimeno A, Moral Pumarega MT, Antón-Pacheco JL^a, Luna Paredes MC
Sección de Neumología y Alergia Pediátricas. ^aServicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Facultad de Medicina de la UCM. Madrid.

Objetivos. El ingreso en cuidados intensivos pediátricos (CIP) durante una crisis de asma es un marcador de asma de riesgo vital. El objetivo de nuestro estudio fue estudiar las crisis de asma que han precisado ingreso en CIP y en particular su evolución a largo plazo.

Metodología. Tipo de estudio y ámbito: retrospectivo, de revisión de historias clínicas, hospitalario (ingresos y consultas externas). Selección de pacientes: niños atendidos en nuestra sección con antecedentes de ingreso en CIP por crisis de asma de 1998 a 2003, ambos incluidos.

Resultados. Durante el período de estudio se atendieron 12 niños que habían ingresado en CIP por una crisis de asma (7 varones, mediana de edad 5 años). Siete tenían diagnóstico de asma por sensibilización a inhalantes (siete a epitelios, cuatro a pólenes, uno a hongos y uno a ácaros). Se atendía en nuestra consulta previamente a seis de los pacientes. La intensidad del asma en el año previo era episódica ocasional en cinco, episódica frecuente en cinco y moderada persistente en dos. Sólo cuatro recibían tratamiento antiinflamatorio de mantenimiento. Siete no tenían ingresos hospitalarios previos. La mitad tenía más de tres visitas a urgencias por asma en el año previo. En 11 de los casos hubo signos y síntomas de infección como desencadenante, en cuatro de los cuales se cultivó el virus de la gripe. Dos requirieron intubación endotraqueal y ventilación mecánica. No hubo ninguna muerte. Al alta, todos los niños recibieron tratamiento antiinflamatorio de mantenimiento. Al cabo de un año, la evolución posterior del asma fue favorable en 7 casos, aceptable en cuatro y mala en uno. La función pulmonar al año del ingreso en CIP fue normal en los 8 niños en los que se pudo realizar. Ninguno de los niños ha vuelto a ingresar en CIP.

Conclusiones. La infección respiratoria es una causa importante de crisis grave que precise ingreso en CIP. Este hecho no ensombrece necesariamente el pronóstico de los pacientes con asma, siempre que tras este episodio se realice un seguimiento y tratamiento adecuado.

MALFORMACIONES

LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGÉNITA LOCALIZADA

Arroyo Muñoz E^a, Muñoz Muñoz MJ^a, Sánchez Carrión A^a, Garrido Pérez JI^b, Torres Borrego J^a

^aUnidad de Neumología y Alergia Pediátricas. ^bServicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. La linfangiectasia pulmonar es una entidad infrecuente caracterizada por la dilatación de estructuras linfáticas

debido a una alteración del desarrollo embrionario de las mismas que ocurre antes de la vigésima semana de gestación. En la mitad de casos se asocian otras alteraciones como asplenia, cardiopatía congénita, alteraciones de vasos pulmonares (retorno venoso pulmonar anómalo en el 30% de casos) o de bronquios. Se presenta en forma de quistes de tamaño menor de 5 mm aisladas de bronquios o vasos pulmonares. La ausencia de capa muscular hipertrófica la diferencia de otras causas de dilatación linfática secundaria a alteración linfática extrapulmonar (como obstrucción del conducto linfático torácico). Habitualmente afecta ambos pulmones de manera generalizada y empieza con distrés respiratorio inmediato al nacimiento y cianosis, con una mortalidad de más del 50% en las primeras 24 h de vida. Más raramente forman grandes cavidades quísticas limitadas a un segmento o lóbulo pulmonar, empezando estos pacientes de manera tardía, lo más frecuente con sobreinfección. En estos casos es posible la resección quirúrgica y tienen mejor pronóstico.

Caso clínico. Recién nacida con diagnóstico prenatal de sospecha de malformación adenomatoidea congénita quística pulmonar (MAQ). Al nacimiento Apgar 9/10. Durante su ingreso en neonatología se realizó TC torácica, que mostró la presencia de áreas radiotransparentes con ausencia de vascularización en LM y LID compatibles con el diagnóstico de sospecha, difiriéndose la cirugía dado que la paciente estaba asintomática. A los 17 meses se solicitó valoración por nuestra Unidad previa a la intervención quirúrgica. Se realizó bilobectomía de LM y LID, siendo el diagnóstico histopatológico de linfangiectasia pulmonar localizada en dichos lóbulos.

Discusión. La linfangiectasia pulmonar localizada es una entidad muy poco frecuente, que al manifestarse radiológicamente como imagen quística debe diferenciarse principalmente de la MAQ y el enfisema lobular congénito. El diagnóstico definitivo es histológico, debiendo diferenciarse en este caso del enfisema intersticial, cuya causa es posnatal y en el que se observan células gigantes en los espacios quísticos.

HIPOPLASIA PULMONAR. EXPERIENCIA CON CINCO CASOS

Sánchez Carrión A, García Aldana D, Herráiz Perea C, Arroyo Muñoz E, Torres Borrego J

Unidad de Neumología y Alergia Pediátricas. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. La hipoplasia pulmonar consiste en un desarrollo incompleto del tejido pulmonar. En un 60% de los casos es secundaria a alteraciones prenatales (hernia diafragmática, displasia torácica, oligoamnios, síndrome de la cimitarra). Suele afectar a todo un pulmón y con menor frecuencia a un lóbulo y predomina en varones. La edad y la forma de presentación dependen del grado de hipoplasia y de la presencia de anomalías asociadas, siendo las más frecuentes defectos del diafragma, malformaciones renales y disrafias. El diagnóstico se realiza por las pruebas de imagen y gammagrafía pulmonar.

Material y métodos. Se diagnosticaron 5 casos de hipoplasia pulmonar en los últimos 4 años, 3 niños y 2 niñas, cuatro en el período neonatal y el último a los 2 años de edad. En todos los casos el pulmón derecho fue el afectado, mostrando la radiografía de tórax dextroposición cardíaca con hiperinsuflación compensadora del pulmón izquierdo. Se realizó TC de tórax

que confirmó los hallazgos previos y gammagrafía, que además demostró disminución de la perfusión pulmonar.

Forma de presentación: los 4 casos de diagnóstico temprano con distrés respiratorio al nacimiento y el caso 5 de manera casual al realizar radiografía de tórax en el transcurso de un cuadro febril prolongado. Caso 1: sospecha prenatal de hernia diafragmática no confirmada posnatalmente, presentaba disrafia de vértebras dorsales y hernia inguinal bilateral. Caso 2: oligamnios y diagnóstico al nacimiento de síndrome de Patau con fisura palatina y labio leporino. Caso 3: no diagnóstico prenatal, presentaba además soplo cardíaco, se diagnosticó de síndrome de la cimitarra (CIA, drenaje venoso anómalo parcial) y secuestro pulmonar basal derecho, con intervención en dos tiempos. Caso 4: atresia de esófago con fístula traqueoesofágica intervenida a las 24 h de vida. En la actualidad tres de ellos se encuentran asintomáticos y sin necesidad de tratamiento y los otros dos (casos 1 y 4) presentan cuadros respiratorios recurrentes.

Discusión. La hipoplasia pulmonar, en la mayoría de casos es secundaria a malformaciones concomitantes y suele dar síntomas en el período neonatal. A pesar de su baja incidencia puede ser primaria y debemos tener presente su diagnóstico ante una condensación con disminución de espacio ya que la hipertrofia compensadora del resto de parénquima pulmonar puede retrasar su diagnóstico.

ANOMALÍAS TRAQUEOBRONQUIALES ASOCIADAS AL SLING DE LA ARTERIA PULMONAR. AYUDA DIAGNÓSTICA DE LA FIBROBRONCOSCOPÍA Y TÉCNICAS DE IMAGEN

Barrio MI, Antelo C, Martínez C, Dorao P, Bret Zurita M, Prieto C, Díaz Agero P

Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Objetivos. El *sling* de la arteria pulmonar (SAP) se acompaña frecuentemente de malformaciones asociadas del árbol traqueobronquial. La fibrobroncoscopia puede ofrecernos algunos hallazgos que nos pueden hacer sospechar de la existencia de esta malformación vascular que se confirmará con angiorresonancia o TC.

Metodología. Exponemos 2 casos clínicos en los que la sospecha se inició a raíz de la realización de la fibrobroncoscopia. Caso 1: paciente de un año diagnosticada de laringomalacia y con antecedentes de broncospasmos de repetición. Ingresa en cuidados intensivos por una infección respiratoria con necesidad de intubación. Se solicita fibrobroncoscopia por dificultades en el manejo de la ventilación. En la exploración se evidencia una tráquea estenótica y alargada con una carina anómala de situación muy distal con dos orificios bronquiales estenóticos. Ante este hallazgo, se sospecha una anomalía asociada al SAP que se confirmó posteriormente con TC.

Caso 2: paciente de 8 meses con síndrome polimalformativo (síndrome de Poland y VACTERL incompleto) que ingresa en cuidados intensivos por infección respiratoria precisando intubación. Se solicita fibrobroncoscopia por dificultades en la ventilación y existencia de un tope al introducir las sondas de aspiración. Se visualiza una estenosis traqueal con anillos completos en la zona distal. Se confirma la sospecha de SAP con TC y angiorresonancia.

Conclusión. Ante la demanda cada vez mayor de fibrobroncoscopias, los neumólogos debemos estar familiarizados con las malformaciones del árbol traqueobronquial que pueden acompañar al *sling* de la arteria pulmonar.

FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA CONGÉNITA ASOCIADA A HIPOPLASIA PULMONAR

Yeste S, Figuerola J, Osona B, Keklikian E, Escolá J, Herrera M, Román JM

Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. Baleares.

La fístula traqueoesofágica (FTE) congénita es una malformación que se origina por un mecanismo desconocido. La forma aislada o tipo H, se trata de una patología poco frecuente, a veces de diagnóstico tardío. Exponemos un caso clínico con FTE congénita.

Caso clínico. Enfermedad actual: paciente varón de 7 años que ingresa por dolor abdominal recurrente de 4-5 meses, con tos asociada a febrícula de breves días de evolución.

Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: recién nacido a término, peso adecuado para la edad gestacional, sin antecedentes obstétricos de interés. Diagnóstico en el período neonatal de hipoplasia pulmonar derecha con traqueomalacia.

Controlado en consultas externas de neumología infantil por bronquitis de repetición.

Pruebas complementarias previas a ingreso: fibrobroncoscopia: traqueomalacia. Tránsito gastroesofágico (TGE): normal. TC torácica: pulmón derecho hipoplásico.

Exploración física al ingreso: hipoventilación en hemitórax derecho con distensión abdominal, resto normal. Pruebas complementarias en ingreso: radiografía tórax-abdomen: condensación en hemitórax derecho, con atelectasia y colapso de pulmón derecho. Aumento de aireación intestinal. 1.º TGE: Megaesófago. No signos de FTE. TC pulmón: atelectasia masiva pulmón derecho. 1.º fibrobroncoscopia: no se observa orificio de FTE, tras instilación de azul de metileno por sonda nasogástrica, se inunda tráquea, sospechando presencia de FTE. 2.º fibrobroncoscopia: se identifica orificio de FTE. 2.º TGE: no se observa FTE, presencia de megaesófago. RM: hipoplasia de pulmón derecho. TC helicoidal: presencia de hipoplasia pulmonar con FTE. Esofagoscopia: se identifica orificio de FTE en esófago. Diagnósticos actuales del paciente: neumonía persistente, hipoplasia pulmón derecho, traqueomalacia, fístula traqueoesofágica, megaesófago.

Comentarios. El paciente presenta una FTE aislada de origen congénito, que había pasado desapercibida, debido a la asociación con hipoplasia pulmonar y dado resultados de pruebas complementarias previas, en las que no se identificaba.

Para obtener el diagnóstico ha sido esencial la sospecha clínica y la fibrobroncoscopia, con instilación esofágica de azul de metileno.

Se debe descartar presencia de FTE en un paciente con infecciones respiratorias recurrentes. Es posible la asociación con otras patologías, tanto a nivel respiratorio como digestivo, aunque es poco frecuente.

No hemos encontrado casos de FTE congénita asociada a hipoplasia pulmonar, según la bibliografía médica revisada.

TRAQUEOBRONCOMALACIA GRAVE: TRATAMIENTO CON DOS PRÓTESIS ENDOLUMINALES ENSAMBLADAS

Martínez A, Antón-Pacheco J, García Hernández G, Luna C, Villafruela M

Unidad de la Vía Aérea Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. La traqueobroncomalacia (TBM) es una entidad poco frecuente en la que la pared traqueobronquial es anor-

malmente blanda y se produce un colapso de la luz. La forma más habitual en la edad pediátrica es la TBM congénita siendo excepcional la de tipo adquirido. Presentamos un caso de TBM adquirida en una niña de 8 años tratado con dos prótesis traqueobronquiales endoluminales (PTBE) que proporcionaron un soporte interno eficaz a la vía aérea.

Caso clínico. Paciente de 8 años con historia de parálisis cerebral con tetraparesia espástica, síndrome de West y reflujo gastroesofágico tratado quirúrgicamente. Un año antes de su ingreso, en otro centro hospitalario, presentó episodios aislados de dificultad respiratoria que se acompañaron de opistótonos y alteración del nivel de consciencia. Estas crisis se hicieron paulatinamente más frecuentes hasta llegar a precisar intubación y ventilación mecánica. Los intentos de extubación fracasaron y se realizó una traqueotomía que mejoró parcialmente su situación respiratoria. La paciente fue enviada a nuestra Unidad para valoración diagnóstica. En la broncoscopia observamos colapso traqueal desde la zona supraestomal hasta la carina con afectación del bronquio principal izquierdo (BPI). En la TC torácica se descartó la existencia de masas mediastínicas o compresión traqueal de origen vascular. Se optó por la colocación endoscópica de una PTBE tipo Dynamic stent calibre 11 mm (Rusch AG) con rama bronquial izquierda. Esta prótesis se introdujo por el traqueostoma ya que era demasiado grande para su inserción por la laringe. Su adaptación al contorno traqueobronquial fue satisfactorio pero el segmento traqueal tutorizado (4,5 cm) resultó insuficiente. Por este motivo, se colocó endoscópicamente una segunda prótesis siliconada, tipo Dumon (Novatech), de 9 mm de diámetro y 30 mm de longitud ensamblada en el extremo superior de la Dynamic stent. Las dos prótesis proporcionaron así un soporte interno al 75% de la tráquea, además del BPI, permitiendo la descanulación de la paciente.

Discusión. El empleo de PTBE en pacientes pediátricos es excepcional. No obstante, la existencia de TBM grave es una indicación para su colocación. La disponibilidad de prótesis de tamaños pediátricos es muy limitada lo que nos obliga a adaptar los dispositivos del adulto utilizando soluciones imaginativas.

MEMBRANA SUBGLÓTICA CONGÉNITA EN UNA PACIENTE DE 12 AÑOS DE EDAD

Rueda Esteban S, Balboa de Paz F, Cabanes Colliga L, Carrizosa Molina T, López de Lara D, Ruibal Francisco JL
Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. Las membranas laríngeas resultan de un fallo parcial en la recanalización de la laringe durante el desarrollo embriológico. Suelen ocurrir preferentemente a nivel de la glotis (75%), aunque se han comunicado casos de localización supra o subglótica. El estridor es el síntoma más característico.

Observación clínica. Niña de 12 años, de origen ecuatoriano, enviada a nuestra Unidad por su pediatra de atención primaria por estridor crónico. Refiere de manera habitual disnea de pequeños esfuerzos. En la exploración física destaca la presencia de estridor bifásico de predominio espiratorio.

Antecedentes personales: al nacer precisó intubación endotraqueal durante 5 días por síndrome de aspiración meconal. diagnosticada de laringomalacia durante el período neonatal mediante laringoscopia indirecta según refieren sus padres.

Exámenes complementarios: radiografía de tórax: sin alteraciones significativas. Tránsito esofagográfico: buen paso del contraste baritado a través del esófago, con buen peristaltismo y

calibre normal; existe impronta esofágica anterior que parece corresponder a bronquio principal izquierdo. Ecocardiografía: sin hallazgos de interés. Espirometría basal: FEV₁: 43%; FVC: 86%; FEF_{25-75%}: 29% (patrón obstructivo con aplanamiento del asa espiratoria de la curva flujo-volumen). Broncoscopia: desde cuerdas vocales se ve una membrana translúcida, con tractos fibrosos radiales, que deja una luz de unos 5 mm, que impide el paso; se hace dilatación con globo y sonda atraumática consiguiendo pasar posteriormente no observándose otras lesiones a nivel de la tráquea.

Evolución: con el diagnóstico de membrana subglótica congénita se realizó cirugía endoscópica: se dieron 6 cortes radiales con papilotomo de aguja, rompiendo la membrana; posteriormente se colocó en esa zona un globo de tubo endotraqueal, durante 3 min, para completar la dilatación; posteriormente se revisaron ambos árboles bronquiales que fueron normales. A los 21 días se reevaluó a la paciente observándose en la broncoscopia de control un mínimo resto de la membrana formando un aro con escaso relieve en la pared, con moderado edema y luz muy amplia. Así mismo se repitió la espirometría basal que fue completamente normal (FEV₁: 88%; FVC: 104%; FEF_{25-75%}: 118%) con un asa espiratoria de la curva flujo-volumen normal. Se realizó nuevo control endoscópico a los 6 meses no encontrándose alteraciones significativas. Clínicamente la paciente ha estado asintomática realizando una vida completamente normal.

Discusión. La membrana subglótica congénita es una malformación de la laringe rara. Los pacientes con este tipo de alteración se pueden habituar de forma gradual a su vía aérea inadecuada, siendo compatible con la vida por largos períodos de tiempo. En todo paciente con estridor crónico se debe realizar siempre una fibrobroncoscopia.

SLING DE LA ARTERIA PULMONAR IZQUIERDA COMO CAUSA DE ENFISEMA OBSTRUCTIVO

Benítez Gómez IL, Brea Páez J, Moruno Tirado A, González Valencia JP, Pineda Mantecón M, Descalzo Señorán A
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. Consiste en un origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda que surge de la pared posterior de la arteria derecha y cruza el bronquio principal derecho comprimiéndolo. Representa un 7% de las anomalías del arco aórtico primitivo. No se ha visto relación con sexo o raza. Los síntomas comienzan en las primeras semanas de la vida y pueden manifestarse como estridor, dificultad respiratoria, cianosis, disnea y/o neumonía recurrente. Las malformaciones asociadas más frecuentes son las malformaciones traqueobronquiales (50%) y defectos cardíacos congénitos (50%).

Caso clínico. Neonato mujer de 13 días de vida remitido para estudio desde otro hospital por sospecha de estenosis de bronquio principal derecho.

Exploración: intubada y conectada a ventilación mecánica. Actividad espontánea disminuida por sedación. A la auscultación respiratoria se aprecia disminución de la entrada de aire en hemotórax derecho, de manera significativa con respecto al izquierdo. Resto de exploración normal.

Exámenes complementarios: hemograma: anemia que precisó transfusión. Gasometría: acidosis respiratoria mantenida. Radiografía simple de tórax: enfisema alternante con la normalidad en hemotórax derecho. Atelectasia masiva de pulmón izquierdo, que desaparece tras fisioterapia. Esofagograma: informado como normal.

Fibrobroncoscopia: estenosis a la entrada de bronquio principal derecho por mamelón carnoso pulsátil. Carina con signos inflamatorios. Entrada de bronquio principal izquierdo tumefacta y con signos inflamatorios.

Cateterismo cardíaco: *sling* de la arteria pulmonar, saliendo de la arteria pulmonar derecha.

Hipoplasia de rama pulmonar izquierda. Hipertensión pulmonar derecha ligera. No existe defecto cardíaco asociado.

Tratamiento: se deriva a otro hospital para realizar tratamiento quirúrgico, desinsertándose la arteria pulmonar izquierda y reinsertándola en el tronco de la pulmonar. Evolución: obstrucción transitoria de arteria pulmonar izquierda corregida con la colocación de *stent*.

Conclusiones. El *sling* de la arteria pulmonar izquierda, aunque raro, debe ser considerado en el diagnóstico diferencial del enfisema obstructivo en neonatos.

Las pruebas básicas para su diagnóstico la constituyen la radiografía simple de tórax y el esofagograma. Su estudio se completa con angio-TC, angio-RM, ecocardiografía, broncoscopia, cateterismo cardíaco y angiografía selectiva.

La mortalidad es variable y a ella contribuyen la alta frecuencia en estos pacientes de anomalías asociadas.

MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA: EXPERIENCIA DE LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS

Cols M, Castro R, Ortíz J, Ribó J^a

Servicio de Pediatría. ^aServicio de Cirugía Pediátrica. Unitat Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clinic. Universitat de Barcelona.

Objetivo. Analizar las formas de presentación clínica, la metodología diagnóstica y el abordaje terapéutico en la malformación adenomatoidea quística (MAQ).

Metodología. Estudio retrospectivo por revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de MAQ entre los años 2000 y 2004.

Resultados. Durante estos 5 años fueron diagnosticados de MAQ 9 pacientes, sin predominio de sexo (56% niños y 44% niñas). La malformación fue unilateral en el 100%, unilobular (78%) o bilobular (22%): lóbulo superior izquierdo (33%), lóbulo inferior izquierdo (33%), lóbulo superior derecho (33%) lóbulo medio (11%), lóbulo inferior derecho (11%). El rango de edad al diagnóstico fue de 0 días a 12 años, siendo el diagnóstico de sospecha prenatal en el 56% de los casos. De estos, el 60% nacieron pretérminos y el 40% tenían antecedentes de polihidramnios. El 40% desarrollaron distrés respiratorio con necesidad de ventilación mecánica. Hubo un caso de hidrops fetal y otro de cardiopatía congénita asociada. El 44% de los casos de MAQ fueron diagnosticados posteriormente, durante la infancia. La clínica de presentación fue infección respiratoria (50%), broncospasmo de repetición (50%) y pneumotórax (25%). Las explotaciones complementarias utilizadas (posnatales) fueron radiografía de tórax (100%), tomografía computarizada (TC) (89%) y resonancia magnética (RM) (11%). El examen histológico fue confirmatorio en todos los casos intervenidos. En el 78% se realizó cirugía: 43% segmentectomía, 43% lobectomía (un caso requirió lobectomía tras haberse realizado segmentectomía), 29% lobectomía + segmentectomía (MAQ bilobular). El 22% siguen manejo conservador, pendientes de intervención quirúrgica. El caso de hidrops fetal falleció. El resto de los pacientes (89%) están asintomáticos.

Conclusiones. La MAQ es una entidad infrecuente pero potencialmente muy grave. De manera habitual es unilobular, sin predominio de lóbulo, y unilateral en los casos multilobulares.

En la mayoría de los casos el diagnóstico es prenatal, presentándose a veces con distrés respiratorio neonatal e incluso hidrops fetal. Algunos casos, asintomáticos durante el período neonatal, son diagnosticados durante la infancia por complicaciones o como hallazgo casual. La radiografía torácica, la TC y/o la RM sugieren el diagnóstico siendo el estudio histológico el de confirmación. El tratamiento de elección es el quirúrgico, en todos los casos.

HEMANGIOMA SUBGLÓTICO. TRATAMIENTO CON LÁSER CO₂

Besari Jiménez R^a, García Maset L^a, Romero García M^a, Escribano Montaner A^a, López García MJ^a, Clarós A^b

^aServicio de Pediatría. Unidad de Neumología Infantil y Sección de Lactantes. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

^bUnidad de Otorinolaringología. Hospital San Joan de Déu. Barcelona.

Introducción. El hemangioma subglótico es la tumoración congénita más frecuente de la vía aérea de los niños. Suele ser benigna. Aunque está presente en el nacimiento no se manifiesta en este momento, sino en los primeros 6 meses de vida con un estridor bifásico por la progresiva obstrucción. Su evolución es impredecible, pero suelen regresar espontáneamente en el primer año. La mayoría se tratan.

Caso clínico. Lactante niña de 54 días de vida que ingresa remitida desde otro hospital por estridor laríngeo inspiratorio de mala evolución catalogado como laringitis aguda, de inicio al mes del nacimiento. No presenta antecedentes personales de interés. El estridor es inspiratorio y espiratorio. Mantiene saturaciones de oxígeno próximas al 98-100%. Se inicia corticoterapia a altas dosis y se realiza fibrobroncoscopia en la que se observa "tumoración laríngea subglótica sin cambios de coloración en pared lateral izquierda que provoca reducción del calibre de la laringe subglótica en un 90%". No existen hemangiomas a nivel cutáneo; sí aumento de vascularización en ambos párpados superiores. Bajo ese tratamiento se mantiene clínicamente asintomática, a pesar de lo cual a los 15 días de la primera fibrobroncoscopia se realiza otra de control. Se objetiva empeoramiento de la lesión previa con importante compromiso de la vía aérea (obstrucción > 95% de la luz). Ante este hallazgo, se programa intervención quirúrgica con láser (Dr. Clarós). Se precisan tres intervenciones, estando asintomática actualmente.

Discusión. En la actualidad no se ha llegado a un consenso en cuanto al tratamiento de los hemangiomas subglóticos en los niños. La gran mayoría de los autores coinciden en realizar un tratamiento lo más conservador posible evitando aquellas terapias que asocien mayor probabilidad de secuelas o de efectos colaterales a largo plazo (traqueotomía). Todo ello basándose en la historia natural de la enfermedad, que es la tendencia a la regresión espontánea de las lesiones, aunque pueden ser potencialmente amenazantes para la vida por el compromiso de la vía respiratoria con alta mortalidad (del 30 al 70% en los casos no tratados). Por este motivo se planteó la necesidad de intervención con láser en nuestro caso, por su alta tasa de éxitos en asociación con esteroides y la baja frecuencia de efectos adversos. El tratamiento, en cualquier caso, se individualiza en función de una serie de variables (edad de inicio de la sintomatología; localización, extensión de las lesiones y grado de obstrucción; presencia o ausencia de otros hemangiomas,...) y de la evolución, y generalmente requiere asociación de varias modalidades terapéuticas.

INFECCIONES

TIFICACIÓN DE LOS AGENTES ETIOLÓGICOS DE LOS CASOS DE BRONQUIOLITIS AGUDA (BA) EN NUESTRO HOSPITAL

Marrero Pérez CL, Callejón Callejón A, Oliva Hernández C, Rodríguez Carrasco E, Suárez López de Vergara RG, Moreno A

Unidad de Neumología Pediátrica. Departamento de Pediatría y Microbiología. Hospital Universitario Ntra. Sra. de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Objetivo. Identificar el agente etiológico responsable de los casos diagnosticados de bronquiolitis aguda (BA) en nuestro hospital durante el período comprendido entre septiembre de 2003 y abril de 2004.

Material y métodos. Se revisaron un total de 122 historias clínicas de pacientes diagnosticados de BA. Los datos recogidos de las historias fueron: datos de filiación, edad, sexo, antecedentes familiares (atopia, asma, tabaquismo, etc.), antecedentes personales (edad gestacional, peso al nacimiento, lactancia materna/artificial, calendario vacunal, Ac IgG monoclonales humanizado antiviral respiratorio sincitial (VRS), enfermedades pulmonares,...), clínica al ingreso, exámenes complementarios (hemograma, IgE, radiografía de tórax, aspirados nasofaríngeos,...), tratamiento, etc.

Se analizan los aspirados nasofaríngeos recogidos de nuestros pacientes por dos técnicas de diagnóstico: Inmunofluorescencia (ELISA) para detectar el antígeno del VRS y reacción en cadena de polimerasa (PCR) para la detección de otros agentes causales (virus *Influenzae* A, B y C; virus *Parainfluenzae* 1-4; coronavirus 229E y OC43; adenovirus; enterovirus y rinovirus).

Resultados. Se obtienen por ELISA 69 casos positivos, 50 negativos, 1 dudoso y 2 casos en los que la muestra no se consideró adecuada. El 56% de los casos positivos fueron encontrados durante el período de Octubre a Noviembre del año 2003 en pacientes hospitalizados. Se enviaron 39 muestras al laboratorio de referencia para realizar la PCR para los agentes comentados anteriormente, confirmándose en 38 casos el VRS A como agente infeccioso causal único, con negatividad para el resto de los agentes.

Conclusiones. La BA es una enfermedad muy frecuente en el lactante, el 90% de los casos se relacionan con VRS, siendo este el responsable principal de las hospitalizaciones de lactantes con enfermedad respiratoria aguda. Se ha producido un aumento de la hospitalización a nivel mundial en las últimas décadas. En el año 2003-2004 se detectó variación estacional del VRS en nuestro medio, registrándose el mayor número de casos durante el mes de octubre, siendo etiquetado el VRS A como agente causal único.

ANEURISMA MICÓTICO DE ARTERIA PULMONAR COMO COMPLICACIÓN DE TROMBOEMBOLISMO PULMONAR SÉPTICO

Larramona Carrera H, Bou R, Bosque García M, Castañer E, Valdesoiro Navarrete L, Asensio de la Cruz O, Aldecoa V, Vilà M Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

Introducción. El tromboembolismo pulmonar (TEP) séptico es una enfermedad muy poco frecuente en niños; sin embargo, dada su elevada morbimortalidad, es importante conocer esta entidad, el manejo y tratamiento de esta y sus complicaciones. Así como, debe conocerse las particularidades respecto a los adultos, en la etiología, fisiopatología y farmacocinética

de la enfermedad tromboembólica para un adecuado diagnóstico y tratamiento.

El aneurisma micótico es una complicación muy infrecuente del TEP séptico. La poca especificidad de sus síntomas suele condicionar un diagnóstico tardío. Su mortalidad es superior al 90% sin tratamiento. Requiere extirpación quirúrgica dado su elevado índice de rotura y tratamiento antibiótico prolongado.

Caso clínico. Adolescente de 16 años que acude por dolor inguinal y fiebre. A la exploración física presentaba dolor a la palpación en fosa ilíaca derecha y zona inguinal, sin otros signos remarcables. El análisis de sangre mostraba leucocitosis con neutrofilia, siendo la radiografía de tórax y abdomen normales. Ante la persistencia del dolor y aparición de hipotensión, se realizó laparoscopia que mostró abundante líquido pélvico, cuyo cultivo fue positivo a *Staphylococcus aureus*, sin otros hallazgos. Se inició tratamiento antibiótico intravenoso. A las 24 h presentó empeoramiento hemodinámico y respiratorio, persistencia del dolor y aparición de edema de zona inguinal. Requiere ingreso en cuidados intensivos con drogas inotrópicas y ventilación mecánica no invasiva. La radiografía de tórax mostró infiltrados alveolares bilaterales y derrame pleural bilateral, la tomografía computarizada (TC) presentaba múltiples imágenes nodulares con cavitación, de predominio periférico, compatible con embolismos sépticos. Se realizó pielografía hallándose trombo en vena ilíaca común derecha parcialmente oclusivo y adherido a pared venosa. La ecografía pélvica mostró edema de partes blandas de zona derecha, con vasos femorales permeables. La gammagrafía ósea y la resonancia magnética de la pelvis no fueron concluyentes en el diagnóstico de osteomielitis de hueso ilíaco derecho. Se inició tratamiento con heparina sódica y posteriormente heparina de bajo peso molecular, continuando el tratamiento antibiótico intravenoso (imipenem y vancomicina) con buena evolución. Inicia 10 días después, dolor torácico derecho por lo que se realiza radiografía de tórax urgente observándose neumotórax derecho y TC que sugirió presencia de aneurisma en arteria pulmonar. Se realiza angiorresonancia que confirma la presencia de aneurisma fusiforme en arteria pulmonar lobular inferior. Se realizó lobectomía inferior derecha cuyo estudio anatómopatológico confirmó la sospecha de aneurisma micótico aunque los cultivos fueron negativos.

Discusión. Es importante conocer la existencia de esta complicación en presencia de TEP séptico a pesar de ser muy poco frecuente, dada su elevada mortalidad sin tratamiento.

PREVALENCIA DE LA INFECCIÓN TUBERCULOSA EN LA POBLACIÓN ESCOLAR DE LA COSTA DEL SOL

Del Río Camacho G, Romero González J, Picazo Angelín B, Perea Milla E^a, Gavira Albiach P^b, Valdés Solís P^c

Servicio de Pediatría. ^aUnidad de Apoyo a la Investigación. ^bMedicina Preventiva. ^cRadiodiagnóstico. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga.

Objetivos. 1. Establecer la prevalencia de infección por *Mycobacterium tuberculosis* en la población escolar de 6 años de la Costa del Sol. 2. Determinar de forma indirecta, a través de la prevalencia de infección, el riesgo anual de infección.

Metodología. La población estudiada era la cohorte nacida en 1997 correspondiente a todos los niños de 6 años escolarizados en los 9 municipios pertenecientes al área del Hospital Costa del Sol. El criterio de exclusión fue enfermedad o infección por *M. tuberculosis* previa conocida. Enfermeras formadas en la técnica de Mantoux se desplazaron a los colegios y realizaron la prueba de tuberculina a aquellos niños que presen-

taban el consentimiento informado firmado. La realización de la prueba se hizo siguiendo las recomendaciones habituales. Se consideraron 3 cortes diferentes en milímetros para determinar la positividad al test: *a*) ≥ 5 mm para todos aquellos niños no vacunados con BCG o aquellos que habiendo sido vacunados tenían contacto con paciente bacilífero; *b*) > 10 mm para aquellos niños vacunados que habían nacido o cuyos padres habían nacido en países de alta prevalencia, y *c*) ≥ 15 mm para los vacunados nacidos en países de baja prevalencia. A aquellos niños con resultado positivo se les completó la historia clínica, el diagnóstico por imagen y se administró tratamiento en los casos en los que fue necesario. Se determinó la prevalencia de infección en la zona y el riesgo anual de infección.

Resultados. La población total de niños de 6 años en nuestra zona es de 3.407 niños. De ellos, 2.078 autorizaron la realización del estudio de los que sólo 1.936 completaron el mismo (n). Los 142 niños restantes no acudieron a clase el día de la administración o de su lectura o no se dejaron realizar la prueba. La distribución por sexos fue similar (mujeres 49,4%, varones 50,6%). 85,6% de los niños habían nacido en España. Sólo el 9,3% de la muestra había recibido la vacuna BCG al nacer. 33 niños presentaron una prueba de tuberculina positiva lo que equivale a un 1,7% de la población estudiada. Todos acudieron a consulta y recibieron tratamiento apropiado tras descartar enfermedad tuberculosa activa. En dos niños se realizó el diagnóstico de enfermedad (0,10%) y en uno más se encontró adenopatía mediastínica de aspecto residual. De los positivos el 63,6% habían nacido en España y el resto en el extranjero. El riesgo anual de infección fue 0,2%.

Conclusiones. Estos datos son los primeros en la provincia de Málaga en cuanto a la infección por tuberculosis. Comparado con trabajos realizados en otras zonas de nuestra geografía la prevalencia de infección por tuberculosis, así como el riesgo anual de infección que hemos encontrado son ligeramente elevados. A diferencia de otras zonas, el porcentaje de inmigrantes con infección tuberculosa es inferior al de la población local, lo cual se explicaría por el tipo de inmigrante que alberga nuestra provincia, con mayoría de países europeos con menor porcentaje de tuberculosis que el nuestro. Serán necesarios más estudios para comparar en años consecutivos el declive o ascenso anual de infección y determinar así la tendencia de la tuberculosis en nuestra comunidad.

ESTUDIO CLÍNICO Y EPIDEMIOLÓGICO DE 22 NEUMONÍAS COMUNITARIAS POR ADENOVIRUS

Seidel Padilla V^a, Lozano Blasco J^a, Martínez Roig A^a, Bonet Alcaina M^a, Busquets Monge RM^b

^aServicio de Pediatría. ^bUnitat de Pneumologia i Al·lèrgia Pediàtrica. Hospital del Mar. Universitat Autònoma de Barcelona.

Objetivo. Estudio retrospectivo basado en historias clínicas de casos de neumonía con serología IgM positiva a adenovirus, durante el año 2004.

Material y métodos. Se identificaron todos los casos de neumonía que fueron ingresados en la unidad de pediatría de un hospital de 2.º nivel desde el 1 de enero hasta el 31 de diciembre de 2004 y que en el estudio serológico demostraron índices superiores a 1 en los niveles de IgM frente a adenovirus o se identificó el virus mediante inmunofluorescencia.

Resultados. El mes de mayor incidencia fue abril con 9 casos. El resto aparecieron entre marzo y julio excepto dos en oto-

ño. El rango de edad fue 9 meses a 7 años con la media en 5 años. La distribución por sexos: niñas/niños = 12/10. La estancia media hospitalaria fue de 5,2 días. El 41% presentaba bronquitis obstructiva como antecedente patológico. La historia clínica reveló en la mayoría de los casos fiebre alta (39 °C) de larga duración (4-5 días) con sintomatología respiratoria. Los análisis sanguíneos mostraron valores de proteína C reactiva > 5 mg/dl en la mayoría de los casos (13/22) llegando hasta 36,85 en uno de ellos (media: 11,87). La cifra de leucocitos superó los 15.000/mm³ en la mitad de los casos, alcanzando 46.500 en uno de ellos (media: 19.487). Las radiografías de tórax mostraron condensación lobular en 12 casos e infiltrados bilaterales en cinco. El tratamiento consistió en antibióticos (fundamentalmente β -lactámicos) en 17 de los 22 casos. En 12 casos se pudo demostrar coinfección con otro germen: *Chlamydia* en siete y *Mycoplasma* en seis (un caso de doble coinfección). La evolución fue favorable en todos ellos.

Conclusión. Destacar la frecuente presentación en brotes epidémicos sobre todo en primavera-verano y la gran semejanza tanto clínica como analítica y radiológica entre las neumonías por adenovirus en su fase inicial y las de causa bacteriana, sobre todo en lactantes y párvulos. Sería de interés conocer la etiología de las neumonías en general y realizar seguimiento a las producidas por adenovirus puesto que pueden dejar secuelas graves.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA FIBROBRONCOSCOPIA EN NIÑOS CON NEUMONÍA RECURRENTE

Mondéjar López P, Pastor Vivero MD, Martínez García S, Sánchez-Solis M, Valverde Molina J, García-Marcos L

Unidad de Neumología Infantil y Fibrosis Quística. Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia. Instituto de Salud Respiratoria. Universidad de Murcia. Murcia.

Objetivos. La fibrobroncoscopia es una técnica diagnóstica y terapéutica de uso cada vez más frecuente en la edad pediátrica, entre cuyas indicaciones se encuentra la neumonía recurrente, definida como la existencia de dos o más episodios de neumonía en un año o más de tres neumonías en cualquier tiempo. El objetivo de este estudio es valorar la rentabilidad de esta técnica a la hora de identificar la etiología en niños con neumonía recurrente en los que no se ha llegado a un diagnóstico mediante otras pruebas complementarias menos invasivas.

Métodos. Durante los últimos 5 años, se ha realizado 296 fibrobronoscopias, de las que hemos seleccionado aquellas motivadas por neumonía recurrente, analizando la rentabilidad diagnóstica de esta técnica.

Resultados. De las 296 fibrobronoscopias realizadas a niños entre 0 y 11 años, 12 correspondían a pacientes con neumonía recurrente (4,05%); se realizó lavado broncoalveolar en 6 casos y biopsia de mucosa bronquial en uno de ellos, llegando a un diagnóstico definitivo en 9 de los casos (75%): síndrome aspirativo crónico secundario a reflujo gastroesofágico (n = 4), traqueomalacia (n = 3), tumor carcinoide (n = 1), neumonía lipoidea (n = 1), disquinesia ciliar primaria (n = 1). No se encontró patología subyacente en los 3 casos restantes.

Conclusiones. La fibrobroncoscopia, si bien no es el primer escalón en la evaluación de niños con neumonía recurrente,

constituye una técnica de elevada rentabilidad diagnóstica, por lo que recomendamos su realización en aquellos casos sin diagnóstico definitivo tras exploraciones complementaria básicas.

MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS EN LA AGAMMAGLOBULINEMIA LIGADA AL X

Vilà de Muga M, Bosque García M, Asensio de la Cruz O, Larramona Carrera H, Loverdos Esseverri I, Pérez Sánchez J, Bartoli D

Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica. Hospital de Sabadell. CPST.

Introducción. La agammaglobulinemia ligada al X (XLA) es una inmunodeficiencia primaria por déficits de anticuerpos que cursa con niveles indetectables de todas las inmunoglobulinas (Ig), infecciones bacterianas de repetición, sobre todo respiratorias, que determinan el pronóstico.

Un diagnóstico temprano permitirá un tratamiento precoz, mejorando el curso natural de la enfermedad.

Casos clínicos

Caso 1: varón diagnosticado a los 4,5 años de XLA por pleuropneumonía. No historia familiar. Antecedentes personales: catarros de vías altas, conjuntivitis de repetición, impétigo. Al diagnóstico: Ig indetectables, linfocitos B 1%, resto estudio inmunológico normal. Se inicia inmunoglobulina IV (IgIV), con niveles IgG estables a los 3 meses. A pesar de ello muestra diarreas *Giardia*, meningitis meningocócica con sepsis, enterovirus fecal, *Campylobacter* fecal, malabsorción intestinal, neumonías, colonización *Haemophilus influenzae*. Bronquiectasias. Pruebas de función pulmonar con patrón obstructivo.

Caso 2: hermano menor caso 1. Estudio 3 meses vida: Ig normales según edad. Diagnóstico a los 6 meses por meningitis meningocócica, con Ig indetectables y linfocitos B 3%, resto estudio inmunológico normal. Detección misma mutación gen *Btk* 2 hermanos (madre portadora). Tratamiento con IgIV, estabilizando niveles IgG. A pesar de ello presenta: otitis, sinusitis, conjuntivitis, infecciones vías respiratorias altas, diarreas *Giardia lamblia*, eritema nodoso, celulitis, neumonías, colonización por *H. influenzae*. Bronquiectasias. Pruebas de función pulmonar con patrón obstructivo.

Caso 3: varón diagnosticado al año de vida por infecciones de repetición (otitis, neumonías). Ig indetectables al diagnóstico, resto estudio inmunológico normal. Mutación gen *Btk*. Antecedentes: tío materno: muerte de causa desconocida, infecciones repetición; otro tío materno: muerte por meningitis a los 2 años. Se inicia tratamiento IgIV. A pesar de ello muestra otitis, parotiditis, infecciones repetidas vías respiratorias altas, sinusitis, conjuntivitis, neumonías (neumococo,...), colonización *H. influenzae*. Pruebas funcionales con patrón obstructivo. Bronquiectasias. Neumonía por *Pneumocystis carinii*, empeorando claramente su función pulmonar, bacteriemia por *Campylobacter* tras LLA (fenotipo B común).

Comentarios. La patología pulmonar ha marcado la calidad de vida de los tres casos presentados.

Con el diagnóstico y tratamiento precoz (IgIV) de la XLA se han reducido la incidencia y gravedad de las infecciones bacterianas, así como la aparición de bronquiectasias, sinusitis y encefalitis.

La combinación de IgIV y tandas de antibióticos retrasan la evolución de la enfermedad pulmonar crónica. La terapia génica abre las puertas a un esperanzador tratamiento definitivo.

HIDATIDOSIS CARDIOPULMONAR

Suárez Rodríguez M^a, Martín Izquierdo M^a, Valverde Molina J^b, Echebarria Barona A^a, Díez Lorenzo P^b, Alzina de Aguilar V^a

^aDepartamento de Pediatría. Unidad de Neumología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. ^bDepartamento de Pediatría. Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Introducción. La enfermedad quística por *Echinococcus granulosus* afecta fundamentalmente a hígado y pulmones. La presencia de quistes en otra localización es rara. A continuación describimos el caso de un paciente afectado de hidatidosis cardiopulmonar.

Caso clínico. Paciente de 12 años que presenta hemoptisis y dolor torácico sordo de 2 meses de evolución, localizado en hemitórax derecho, sin irradiación, que no varía con la actividad física, no asociado a disnea ni palpitaciones. Desde hace 2 semanas se encuentra hiporéxico, con febrícula y mayor decaimiento. Antecedentes personales: natural de Rumanía y residente en nuestro país desde hace un año y medio. Vive en zona rural. La exploración física realizada se encuentra dentro de la normalidad. Al ingreso se realizan pruebas analíticas, en las que destaca la presencia de eosinofilia, y una radiografía de tórax donde se observan múltiples imágenes nodulares con bordes bien definidos en ambos hemitórax. Silueta cardiovascular dentro de límites normales. Se completa el estudio con TC torácica, en la que se evidencian nódulos pulmonares, ya conocidos, y una masa intracardiaca. Se procede a la realización de PAAF guiada por tomografía. El análisis anatomopatológico y microbiológico del material obtenido revela el diagnóstico de hidatidosis cardiopulmonar, que posteriormente fue confirmado mediante serología (hemaglutinación indirecta). Previamente a la resección quirúrgica del quiste intracardiaco se realiza RM cardiaca en la que se objetiva la localización de dicho quiste en el ventrículo derecho, adherido al tabique interventricular. El paciente es intervenido mediante toracotomía media y circulación extracorpórea, para la resección del quiste intracardiaco. Posteriormente se procede a la exéresis de los quistes pulmonares mediante toracotomía axilar. Así mismo, el paciente recibe tratamiento concomitante con albendazol oral.

Discusión. La hidatidosis es una entidad que afecta al ser humano de forma accidental. La infección se produce bien al ingerir agua o alimentos contaminados con huevos del parásito, bien al entrar en contacto con perros infectados, como parece ser el caso de nuestro paciente. Los quistes intracardiacos son un hallazgo casual, ya que los pacientes generalmente permanecen asintomáticos. Los quistes pulmonares suelen dar síntomas respiratorios como tos, hemoptisis, dolor torácico o neumonías de repetición. En nuestro caso, el paciente presentaba un cuadro de hemoptisis y dolor torácico de varios meses de evolución, así como eosinofilia, detectada en el estudio analítico. Por otro lado, los estudios revelan que es frecuente la coexistencia de quistes pulmonares bilaterales con quistes intracardiacos. De ahí la importancia de descartar la presencia de masas cardíacas en todo paciente con hidatidosis pulmonar. El método diagnóstico de elección en estos casos es la ecocardiografía; sin embargo, nosotros recurrimos a la TC torácica con el fin de realizar PAAF para obtener material para análisis microbiológico y anatomopatológico. Las pruebas serológicas suelen utilizarse para confirmar el diagnóstico. El tratamiento de elección en la hidatidosis cardiopulmonar es la resección quirúrgica del quiste. Los tratamientos farmacológicos con antihelmínticos no deben sustituir la cirugía, ya que el riesgo de complicaciones mortales por rotura de los quistes en esta localización, es elevado.

IMPACTO DE LA INMIGRACIÓN EN LA TUBERCULOSIS DEL NIÑO

Altet MN, Alcaide J, Gómez J, Plasencia E, López MM
Programa de Prevención y Control de la Tuberculosis de Cataluña.

Objetivo. Analizar la situación de la tuberculosis infantil en Cataluña desde el año 1999 al 2003.

Método. Estudio retrospectivo de cohortes de los casos de TB en niños de 0 a 14 años notificados al Registro del Programa de Tuberculosis en el período indicado.

Resultados. Se notificaron 455 casos: 46 menores de un año (10,1%); 215 (47,3%) de 1 a 4 años de edad; 109 (24%) de 5 a 9 años y 85 (18,7%) en los niños de 10 a 14 años. Se ha comprobado un lento descenso: en 1999 se notificaron 106 casos (tasa específica de 11,9 por 100.000 h) y en 2003 la tasa fue de 9,6 por 100.000, correspondiente a 89 casos. El grupo de 0 a 4 años es el que ha tenido mayor incidencia y escaso descenso: 54 casos en 1999 (tasa de 20,1) y 55 en 2003 (tasa de 17,14). En 196 casos (43%) se encontró la fuente de contagio, aunque en 50 casos se consideró sólo sospechosa. El foco de contagio fue familiar en 178 casos (90,8%) y extrafamiliar en el resto de los casos en los que se halló.

La bacteriología fue positiva por frotis directo en 35 casos (7,7%) y por cultivo positivo en 99 (21,7%). El aspirado gástrico fue el sistema más utilizado para obtener muestras para el estudio.

En el 6,5% (25 casos) existía una familia desestructurada; 0,8% (4 enfermos) vivían en instituciones cerradas y 113 (24,8%) eran inmigrantes recientes o hijos de inmigrantes. No existen diferencias con significación estadística entre las características analizadas en los casos de inmigrantes y de autóctonos, como: factores de riesgo, bacteriología positiva, cavernas en la radiología de tórax, localización de la fuente de contagio. Únicamente se detectan diferencias estadísticamente significativas en las formas clínicas: la pulmonar es más frecuente en los nacidos en España ($p < 0,0001$) y la linfática periférica se da más entre inmigrantes ($p < 0,02$).

Se han curado el 71,7% de los inmigrantes y el 80,1% de los autóctonos ($p < 0,06$), se han perdido 2,7% de los nacidos fuera y el 1,5% de los nacidos en España ($p = 0,6$) y han fallecido 2 casos (0,6%) entre los españoles por patología asociada a la tuberculosis.

Conclusión. No existen grandes diferencias clínicas, epidemiológicas y en la conclusión entre la tuberculosis de los niños inmigrantes y la de los autóctonos. Pero es evidente que el impacto de la inmigración en la epidemiología de la tuberculosis infantil ha sido negativo y se verá incrementado en el futuro.

INFILTRADO PULMONAR EN LA BRONQUIOLITIS, ¿SE ASOCIA CON MAYOR REPERCUSIÓN CLÍNICA?

Martín del Valle F^a, Centeno Jiménez M, Blanco Rodríguez C^a, García García ML^a, Calvo Rey C^a, De Cea Crespo J^a, Pérez-Breña P^b

^aServicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.
^bLaboratorio de Gripe y Virus Respiratorios. Servicio de Virología. Centro Nacional de Microbiología. Instituto de Salud Carlos III. Madrid.

Objetivos. La utilidad de la radiografía de tórax en la bronquiolitis del lactante está discutida, ya que existen dudas de que la presencia de infiltrado/atelectasia en este contexto, tenga relevancia clínica. El objetivo del presente estudio ha sido evaluar si la presencia de infiltrado/atelectasia pulmonar en la radiografía de tórax del lactante hospitalizado con bronquiolitis, se asocia con mayor repercusión clínica.

Metodología. Estudio prospectivo de los niños menores de 2 años ingresados por primer episodio de bronquiolitis en la temporada epidemiológica 2003/2004 y comienzo de la temporada 2004/2005 (hasta enero/2005). En todos los casos se recogieron variables clínicas según un protocolo previamente diseñado para el estudio: edad, género, antecedente de prematuridad, temperatura axilar máxima, duración de la fiebre, saturación mínima de oxígeno mediante pulsioximetría, duración de la oxigenoterapia, duración del ingreso (por causa respiratoria), antibioterapia, resultado de la radiografía de tórax, y cifra de leucocitos y proteína C reactiva séricos. Se investigó la presencia de virus respiratorio sincitial, adenovirus, influenza A, B, C, parainfluenza 1, 2, 3 y 4 mediante RT-PCR en las muestras respiratorias obtenidas mediante aspirado nasofaríngeo.

Resultados. Se incluyeron 194 niños, de los que 37 (19%) presentaron infiltrado/atelectasia en la radiografía de tórax. La edad media de los niños con infiltrado ($6,8 \pm 5,6$ meses) fue significativamente mayor que la de los niños con radiografía normal ($4,6 \pm 4,1$ meses, $p = 0,03$). Los antecedentes de prematuridad y las cifras de leucocitos fueron similares en ambos grupos. En cambio, la presencia de infiltrado se asoció de forma significativa con mayor temperatura ($p = 0,001$), fiebre más prolongada ($p = 0,013$), necesidad de oxigenoterapia durante más tiempo ($p = 0,002$), mayor duración de la hospitalización por causa respiratoria ($p = 0,008$), mayor probabilidad de recibir antibioterapia (OR = 8,56, IC 95%: 3,66-19,96) y mayores niveles de proteína C reactiva ($p = 0,05$).

Conclusiones. La presencia de infiltrado/atelectasia en el curso de la bronquiolitis hospitalizada es un hallazgo relativamente frecuente, que parece asociarse con mayor repercusión clínica, como lo demuestra la mayor intensidad y duración de la fiebre, la necesidad más prolongada de oxigenoterapia y la mayor duración del ingreso.

Es necesario, por tanto, mantener un alto nivel de sospecha y descartar su presencia especialmente en los casos de peor evolución.

ESQUISTOSOMIASIS PULMONAR

Camba F, Moreno A, Gartner S, Liñán S, Cobos N, Mir I, Vizmanos G

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística.
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. La esquistosomiasis es una enfermedad parasitaria crónica endémica en Asia, África y determinadas zonas de Sudamérica con máxima incidencia en la edad pediátrica. Según la especie de esquistosoma, se puede producir patología a distintos niveles.

Presentamos una paciente que presenta una forma crónica, característica de las zonas endémicas, que asocia enfermedad pulmonar (hipertensión pulmonar) y hepática.

Caso clínico. Niña de 13 años de origen subsahariano, con antecedentes de insuficiencia cardíaca de 4 años de evolución, en tratamiento tónico-d diurético ambulatorio. Presenta disnea progresiva, ortopnea, palpitations y edemas en las extremidades inferiores. En la *exploración física* destaca un soplo sistólico regurgitante y un segundo ruido fuerte, con crepitantes en bases pulmonares. Distensión abdominal con hepatomegalia de 10 cm y esplenomegalia de 8 cm, con oleada ascítica positiva.

Como *exploraciones complementarias* se realizan: análisis de sangre en el que destaca intensa eosinofilia ($9,4 \times 10^9/l$ leucocitos con 34% eosinófilos), una radiografía de tórax en la

que se aprecia gran cardiomegalia, una TC pulmonar en el que se evidencia patrón en mosaico y bronquiectasias en lóbulos inferiores, una espirometría que es sugestiva de patrón obstructivo grave con posible restricción asociada (FVC 0,79 l (46%), FEV₁ 0,81L (45%), FEV₁/FVC 83%, FEF₂₅₋₇₅ 0,85 l/s), pletismografía con capacidad pulmonar total 4 l, volumen residual 2,89 l, resistencias pulmonares normales, una ecografía abdominal que muestra signos de hipertensión portal y un ecocardiograma indicativo de hipertensión pulmonar grave con insuficiencia tricuspídea moderada-severa. El cateterismo cardíaco confirma el diagnóstico de hipertensión pulmonar (presión arterial pulmonar sistólica de 90 mmHg), comprobándose negatividad del test de vasodilatación con oxígeno y óxido nítrico. En la biopsia rectal se visualizaron abundantes huevos de esquistosoma (*S. intercalatum* y *S. haematobium*).

Recibió *tratamiento* tónico-d diurético para la insuficiencia cardíaca, praziquantel como tratamiento etiológico y metilprednisolona como terapia antiinflamatoria coadyuvante.

Para la hipertensión pulmonar se inicia tratamiento médico con Iloprost nebulizado.

Discusión. La esquistosomiasis crónica pulmonar puede manifestarse como enfermedad intersticial con un patrón nodular o micronodular, fístulas arteriovenosas o hipertensión pulmonar secundaria a la obliteración de las arteriolas y los capilares por cambios histológicos debidos al depósito de los huevos.

El diagnóstico se basa en la demostración de huevos viables en heces, orina o mucosa rectal o vesical; El tratamiento antiparasitario se realiza con praziquantel, mientras que el tratamiento de la hipertensión pulmonar no está claramente definido debido a la baja incidencia en países desarrollados. En nuestro caso la paciente recibió tratamiento médico con un análogo de prostaciclina nebulizado y se propuso para trasplante pulmonar.

BRONQUIECTASIAS NO FILIADAS DE DIEZ AÑOS DE EVOLUCIÓN. ¿CÓMO SE EXPLICA?

Spitaleri G, Claros A, Gil Gómez R, Ruiz Pérez E, Cordon Martínez A, Pérez Frías J

Hospital Regional Universitario Carlos Haya (Materno-Infantil). Facultad de Medicina. Málaga.

Caso clínico. Paciente mujer de 12 años de edad remitida de Ceuta para valoración y estudio de bronquiectasias en lóbulo inferior izquierdo (LII).

Refiere cuadro de tos y expectoración desde los 2 años de vida que responden al tratamiento antibiótico. Al parecer se iniciaron a continuación de un episodio de infección respiratoria. Ha seguido múltiples tratamientos desde entonces, incluyendo β_2 y esteroides inhalados sin respuesta satisfactoria. No recordaba episodio de atragantamiento.

En el último año ha presentado empeoramiento de su cuadro habitual, con crisis de tos nocturna y matutina frecuente acompañada de expectoración mucopurulenta y en los últimos 6 meses, en algunas ocasiones, hemoptoica. Consulta en su hospital donde se descarta tuberculosis observándose en la tomografía de tórax, bronquiectasias en LII. Se remite a nuestro hospital para estudio donde se realiza fibrobroncoscopia pudiéndose observar una estructura de color amarillenta, compacta, alojada en la base del bronquio segmentario del LII compatible con cuerpo extraño intrabronquial. Dada la imposibilidad para su extracción con broncoscopio flexible y rígi-

da combinadas en nuestro centro, se remite al paciente al servicio de ORL/LÁSER de referencia donde se consigue su extracción.

Conclusión. Siendo las infecciones respiratorias tan frecuentes en la infancia, al igual que la tuberculosis en la zona que procede la niña, se insistió durante largo tiempo en estas etiologías arribando a su diagnóstico correcto luego de 10 años de evolución de un cuadro con respuesta incompleta a medidas terapéuticas bien consensuadas para las patologías correspondientes.

Se destaca la amplitud de técnicas de imágenes que no solucionaron el problema y la ausencia, probablemente por imposibilidad técnica, de un procedimiento diagnóstico esencial que hubiese dado la causa con 10 años de antelación: broncoscopio.

BRONCONEUMOPATÍA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA CON AUSENCIA DE CÉLULAS NK

Rojo Jurado MT, Terol Brasero P, Navarro Merino M, Pérez Pérez G, García Botía J, Sánchez B

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La ausencia de células NK es una entidad poco conocida. Son células encargadas de la destrucción viral (células asesinas). Se han descrito diversos marcadores tales como CD16, CD56 que se expresan en estas células inhibiendo su actividad, favoreciendo así infecciones virales de gran envergadura.

Caso clínico. Lactante de 12 meses que ingresa a los 3 meses y medio de vida por tos y dificultad respiratoria, fallo de medio y deposiciones líquidas.

Peso al nacer: 2.350 g. Bronquiolititis leve-moderada a los 2 meses. Virus respiratorio sincitial: negativo. Al ingreso peso de 4.300 g, aspecto de enfermedad respiratoria moderada. No soplos, hepatomegalia de 2 cm. Fontanela amplia.

Hemograma y bioquímica normales. EAB con acidosis respiratoria. Radiografía de tórax: insuflación pulmonar con áreas de mayor densidad diseminadas. IgE total y específica, $\alpha 1$ antitripsina, Serología a virus de Neumonía, Mantoux y Micobacterias en jugo gástrico: negativo. Aspirado de exudado traqueal: *Haemophilus influenzae*. pHmetría: reflujo ácido patológico moderado. Test del sudor (3): normal. Estudio genético de fibrosis quística: negativo. I. humoral normal. I. celular: ausencia de células NK. TC: zonas de alveolitis y lesión inflamatoria del LSD con pérdida de volumen del mismo. Afectación intersticial inespecífica. Gammagrafía pulmonar: defecto de actividad en el segmento superior del lóbulo inferior del pulmón derecho. Biopsia pulmonar: áreas de atelectasia y dilatación alveolar sin otros hallazgos patológicos.

Ingresado desde los 3 meses de vida, ha presentado una evolución tórpida. Actualmente tiene una situación clínica de insuficiencia respiratoria crónica con síntomas de obstrucción bronquial permanente.

Juicio clínico. Ausencia de células NK. Insuficiencia respiratoria crónica hiper cápnica severa. Desnutrición grave. Reflujo gastroesofágico. Tratamiento: aerosolterapia, oxigenoterapia en gafas nasales y ventilación mecánica, corticoides orales e intravenosos, antibióticos, enzimas pancreáticas y gammaglobulinas IV.

Conclusiones. La ausencia de células NK favorece la infección viral grave, más frecuente por virus herpes y varicela, no aislados en nuestro caso, sólo en un niño se ha descrito una neumopatía severa similar pero secundaria a una varicela, no

como causa única, nos planteamos pues si dicha ausencia celular ha precipitado la evolución tan severa de la bronquiolitis de los 2 meses.

OTRAS PATOLOGÍAS

RECIÉN NACIDO CON DIFICULTAD RESPIRATORIA PROGRESIVA

González García M, Callejón Callejón A, Ruiz Pons M, Marrero Pérez C.L, Rodríguez Carrasco E, Oliva Hernández C, Cortón Lamela D

Unidad de Neonatología y Neumología Pediátrica. Departamento de Pediatría y Cirugía pediátrica. Hospital Universitario Ntra. Sra. de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Introducción. La hendidura laringotraqueoesofágica es una malformación congénita infrecuente, caracterizada por un defecto en el desarrollo de la pared que separa la cara rostral de la tráquea y la ventral del esófago. Se describen 4 tipos diferentes en función de la longitud que ésta alcance. Los síntomas clínicos incluyen estridor inspiratorio, cianosis, aumento de las secreciones y dificultad respiratoria coincidente o no con las tomas. Habitualmente presentan infecciones respiratorias recurrentes y neumonías por aspiración. Pueden tener otras anomalías asociadas como la atresia de esófago y fístula traqueoesofágica.

Caso clínico. Recién nacido a término con peso al nacimiento de 3.660 g de peso que ingresa procedente de otro centro hospitalario a las 10 h de vida por dificultad respiratoria.

Antecedentes personales: madre de 37 años sana, secundigesta. Embarazo controlado. Parto eutócico, presentación cefálica. Apgar 9/10.

Inicia cuadro de dificultad respiratoria progresiva a las 3 h de vida, precisando soporte ventilatorio convencional. El proceso de intubación endotraqueal resultó dificultoso ante la presencia de anomalía a nivel de tráquea y esófago.

Se realizan los siguientes exámenes complementarios: Radiografía tórax AP y lateral: Infiltrado en lóbulos superiores derecho e izquierdo. Tubo endotraqueal y sonda nasogástrica juntos y paralelos hasta C7, a partir de donde se bifurca. Hemivértebras a nivel de C5-C7, con desviación de la columna. Ecografía abdominal: Ausencia de soldadura del arco neural S5. Cono medular a nivel de L1-L2 aparentemente libre. No se aprecia continuidad del sinus sacro. Resto normal. Ecografía cardíaca y craneal: sin alteraciones.

Se diagnosticó de hendidura laringotraqueoesofágica tipo II y se realizó corrección quirúrgica de la misma y del reflujo gastroesofágico secundario.

Discusión. Debido a que la sintomatología inicial puede simular diversos cuadros clínicos pediátricos es por lo que se requiere un alto índice de sospecha para efectuar su diagnóstico correcto, que se establece mediante técnicas endoscópicas. Su tratamiento es quirúrgico, siendo la mejor vía de abordaje la apertura translaringea anterior. Su mortalidad es elevada, especialmente en las formas tipo IV, cuya longitud alcanza hasta la carina, aunque con las nuevas técnicas quirúrgicas ha mejorado notablemente su pronóstico. Hasta la fecha y bajo nuestro conocimiento, este es el primer caso de hendidura laringotraqueoesofágica descrito en nuestro hospital.

SÍNDROME HEPATOPULMONAR

Arroyo Muñoz E, Sánchez Carrión A, Gilbert Pérez JJ, Herráiz Perea C, Jiménez Gómez J^a, Torres Borrego J

Unidad de Neumología y Alergia Pediátricas.

^aUnidad de Gastroenterología y Hepatología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. Si bien el 50% de pacientes con hepatopatía crónica presentan pruebas de función pulmonar alteradas y el 45% presentan alteraciones gasométricas, sólo un 10-30% de ellos presentan el denominado síndrome hepatopulmonar (SHP), caracterizado por $\text{PaO}_2 < 60$ mmHg, disnea, cianosis, acropaquias, ortodeoxia, platipnea y dilataciones vasculares intrapulmonares que alteran la relación, \dot{V}/\dot{Q} con incremento del gradiente alveoloarterial de oxígeno.

Caso clínico. Niño de 10 años con cirrosis hepática secundaria a atresia de vías biliares (intervenida al mes de vida), remitido por fiebre de pocas horas de evolución y ascitis, junto con disnea y desaturación, que empeoraban con el ortostatismo. A la exploración destacaban: cianosis, acropaquias y $\text{PaO}_2 < 55$ mmHg. La radiografía de tórax mostraba una elevación de ambos diafragmas secundario a la ascitis, siendo el parénquima pulmonar normal. Con el diagnóstico de sospecha de SHP, se realizó ecocardiografía con coloide sonificado, observándose paso de microburbujas a cavidades izquierdas, indicando la existencia de cortocircuito arteriovenoso pulmonar, lo que se confirmó mediante gammagrafía de perfusión pulmonar en la que se visualizaron órganos sistémicos. El TCAR de tórax mostró como único hallazgo significativo la existencia de vasos pulmonares de calibre aumentado. Actualmente precisa oxigenoterapia continua con una FiO_2 elevada, pendiente de trasplante hepático (presenta además hipertensión portal y varices esofágicas).

Comentarios. El SHP es una entidad infrecuente que no se relaciona con el grado de disfunción hepática (transaminasas y coagulación pueden ser normales), pero confiere mal pronóstico al paciente con hepatopatía. Su patogenia se debe a la existencia de un desequilibrio entre agentes vasodilatadores y vasoconstrictores a nivel de las arteriolas aferentes pulmonares. Hasta un 80% pueden responder favorablemente tras el trasplante, aunque algunos lo hacen de forma tardía). Creemos conveniente la valoración de SHP en todos los pacientes con hepatopatía crónica.

SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN CENTRAL CONGÉNITA Y ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Larramona Carrera H, Bosque García M, Domingo Puiggró M,

Figaró Volta C, Valdesoiro Navarrete L, Marco Valls T,

Asensio de la Cruz O, Loverdos Esseverri I

Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

Introducción. La hipoventilación alveolar central congénita (HACC) es un síndrome muy infrecuente, presente desde el nacimiento, y definido por un fallo en el control automático de la respiración. Se caracteriza por ausencia de respuesta ventilatoria a la hipercapnia, y en menor grado a la hipoxemia, durante el sueño y en ocasiones también durante la vigilia.

La enfermedad de Hirschsprung (EH) se caracteriza por ausencia de células ganglionares del sistema nervioso entérico ocasionando obstrucción intestinal.

La asociación de HACC y EH fue descrita por primera vez por Haddad et al en 1978, habiendo muy pocos casos descritos, sugieren un posible origen común de disfunción del sistema nervioso autónomo y presentan particularidades propias.

Caso clínico. Presentamos un paciente con HACC asociado a enfermedad de Hirschsprung. Inicia a los 20 min de vida episodio de cianosis y apnea sin esfuerzo respiratorio. Fruto de una segunda gestación, cursó sin incidencias, con parto normal y Apgar de 9/10/10. Requirió soporte ventilatorio desde el primer día, inicialmente con presión positiva vía aérea (CPAP) y tras fracaso de esta, intubación y ventilación mecánica invasiva. Durante el sueño, al desconectarle del respirador presentaba hipoventilación/apnea con elevación PaCO₂ y caída SaO₂, con patrón respiratorio normal en estado de vigilia. Se excluyeron otras causas de hipoventilación central (pulmonares, cardíacas, metabólicas y neurológicas). Ante la sospecha de HACC se practicó traqueostomía para ventilación a largo plazo sin complicaciones.

A las 48 h inicia distensión abdominal con signos de oclusión intestinal. Se practicó colostomía mostrando en las biopsias ausencia de células ganglionares hasta colon transversal. Otras afecciones características presentes son: iridoplejia, trastornos alimentación, episodios aislados de bradicardia. Ha sido negativo el cribado de ganglioneuroma neuroblastoma.

Sólo ha requerido un ingreso hospitalario por infección respiratoria, característicamente con caída SaO₂ y elevación PaCO₂ sin distrés respiratorio.

En la actualidad tiene 15 meses, es ventilado en domicilio, modalidad presión soporte, a través de traqueostomía, durante la noche y siestas, no requiriendo soporte ventilatorio durante el día. En un futuro, nos planteamos poder realizar ventilación mecánica no invasiva a través de mascarilla facial/nasal.

Discusión. El conocimiento de esta rara entidad permite realizar un diagnóstico precoz y ofrecer un adecuado soporte ventilatorio, así como el estudio y tratamiento de las entidades asociadas. Aunque exige un importante esfuerzo sanitario multidisciplinar y familiar, estos niños pueden llevar una calidad de vida aceptable.

ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA SECUNDARIA A PATOLOGÍA NEONATAL - UNIDAD DE SEGUIMIENTO ESPECIALIZADA: NUESTRA CASUÍSTICA

Marsinyach I, Arriola G, Carreño A, De la Huerza A, Rodríguez R, Salcedo A

Unidad de Enfermedad Pulmonar Crónica asociada a patología en período neonatal. Sección de Neumología pediátrica. Hospital Materno-Infantil General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos. La enfermedad pulmonar crónica secundaria a patología en el período neonatal es una entidad ampliamente conocida y descrita. En los últimos años ha adquirido nuevas dimensiones constituyendo una de las causas más importantes de enfermedad respiratoria crónica debido al aumento de supervivencia de los grandes prematuros y a la utilización de nuevas modalidades terapéuticas en enfermos graves en centros especializados. El objetivo del estudio es describir las características clínicas y evolución de los pacientes seguidos en nuestra unidad especializada multidisciplinar.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de historias de pacientes seguidos en esta consulta durante un período de 18 meses (julio 2003-diciembre 2004). Se recogen datos epidemiológicos, clínicos y evolución desde el punto de vista respiratorio para cada enfermo. Se realiza estudio estadístico descriptivo de los datos.

Resultados. Se recoge una muestra total de 36 pacientes con enfermedad pulmonar crónica durante los 18 meses de desarrollo de la unidad. El 52% son varones. La edad media es

2 años, con un rango de 7 meses-10 años. En lo que respecta a los aspectos clínicos, la enfermedad pulmonar crónica fue atribuida a patología relacionada con prematuridad en un 86% de los casos; el resto fue secundaria a bronquiolitis, aspiración meconial y alteraciones anatómicas (malformación adenomatoidea quística y hernia diafragmática congénita). Las complicaciones asociadas más frecuentes durante el período neonatal fueron: sepsis (77%), ductus arterioso persistente (76%), pausas de apnea (52%) y reflujo gastroesofágico (36%). El 16% de los pacientes asocian estenosis de vía aérea secundaria. La media de duración de ventilación mecánica invasiva fue de 36 días. Un 61% de los pacientes precisaron oxigenoterapia y monitorización domiciliarias. En lo que respecta a la evolución, se realizó profilaxis frente a virus respiratorio sincitial con palivizumab en un 75% de los pacientes; un 50% de los enfermos presentaron múltiples ingresos por patología respiratoria.

Conclusiones. La enfermedad pulmonar crónica asociada a patología neonatal es una entidad a tener en cuenta, no sólo durante el ingreso en unidades de neonatología, sino también al alta hospitalaria para mantener un adecuado seguimiento y manejo multidisciplinar de estos pacientes.

Existen muchas complicaciones asociadas que es importante conocer de antemano para realizar una adecuada prevención. Un grupo importante de enfermos precisa de una adecuada asistencia domiciliaria, objetivo prioritario de este grupo de trabajo.

SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DE SUEÑO EN LA INFANCIA: UNA PATOLOGÍA INFRADIAGNOSTICADA

De la Huerza A^a, Salcedo A^a, Gutiérrez-Triguero M^b, Carreño A^a, Arriola G^a, Peraita R^c

^aSección de Neumología Pediátrica. ^bSección ORL Infantil.

^cUnidad Neurofisiológica de Sueño y Epilepsia.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) infantil es una patología frecuente que ocasiona importantes complicaciones. Su prevalencia aún no ha sido aclarada aunque se estima entre un 0,7-3% según las series. La sintomatología clínica en niños es distinta que en adultos. Numerosos estudios han reseñado la asociación del SAHOS infantil con trastornos del comportamiento (déficit de atención, hiperactividad, agresividad, retraso escolar) y con retraso pondoestatural.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo de 28 niños remitidos a la unidad del sueño por sospecha de SAHOS en los últimos 5 años. En esta unidad se realiza anamnesis dirigida a los padres recogiendo los siguientes datos: lugar de procedencia, edad, sexo, antecedentes personales, síntomas nocturnos, diurnos y patología ORL relacionados con SAHOS. Solamente en los casos con sospecha clínica fundamentada de SAHOS se realiza registro poligráfico de sueño (siesta o nocturno) con la valoración de los siguientes parámetros: EEG, EOG, ECG, EMG submentoniano, flujo nasobucal, esfuerzo torácico, esfuerzo abdominal y saturación de oxígeno. Los niños con polisomnografía (PSG) positiva son reevaluados después del tratamiento indicado.

Con los datos obtenidos se ha realizado una estadística descriptiva.

Resultados. La edad media fue 5,9 años (2 meses-13 años). Un 32% (n = 9) eran niñas y un 61% (n = 19) niños. Los pacientes fueron remitidos desde Pediatría General en un 28% de los casos (n = 8), ORL 28% (n = 8), Neuropediatría 25% (n = 7),

Neumología infantil 7% (n = 2) y 2 pacientes estaban ingresados en la unidad de cuidados intensivos. El motivo de consulta fue episodios de apnea en el 53% (n = 15), despertares frecuentes en 32% (n = 8), ronquido nocturno en 28% (n = 8), somnolencia diurna en 10,7% (n = 3) e hipertensión pulmonar en un caso. Del total de niños remitidos a la unidad del sueño un 28,5% (n = 8) presentaban malformaciones craneofaciales y/o patología neuromuscular asociadas y un 21% (n = 6) tenían antecedente de adenoidectomía. Los síntomas y signos clínicos más frecuentes fueron ronquido en 46% (n = 13), episodios de apnea en 28,5% (n = 8), enuresis en 28,5% (n = 8) e hiperactividad o retraso escolar en 21% (n = 6). Un 28,5% (n = 8) presentaban malos hábitos de sueño.

Se indicó PSG sólo en un 40% (n = 11), que fue nocturna en un 36% (n = 4) y de siesta en un 64% (n = 7). De las PSG realizadas el 82% (n = 8) fueron positivas. El tratamiento fue quirúrgico en un 62% (n = 5) y con presión positiva en la vía aérea en un 37% (n = 3). Tras éste la evolución clínica fue buena en todos los casos y se repitió la PSG en el 62% (n = 5) con resolución en cuatro de ellos.

Conclusiones. 1. El SAHOS es una patología probablemente infradiagnosticada en niños. El conocimiento e identificación de factores de riesgo asociados al SAHOS infantil permitiría su diagnóstico precoz y tratamiento, disminuyendo sus complicaciones. 2. La polisomnografía nocturna es el método diagnóstico de elección y debe realizarse en casos seleccionados. 3. Las polisomnografía de siesta resulta útil cuando los resultados son positivos, aunque su negatividad obliga a un estudio nocturno.

PROTOCOLO, CONTROL Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR

Salcedo A^a, Zunzunegui JL^b, Pérez V^c, Arriola G^a, De la Huerga A^a, Marsinyach I^a

^aSección de Neumología Pediátrica. ^bSección de Cardiología Infantil-Unidad de Cateterismo. ^cDepartamento de Enfermería. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. En el Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón se controlan en el momento actual 15 pacientes con hipertensión pulmonar (HTP) moderada-grave. Es este un centro de referencia de cardiopatías complejas y problemas neonatales graves que precisan de asistencia con oxigenación mediante membrana extracorpórea (ECMO) y otras actuaciones terapéuticas dificultosas. Se realiza también trasplante cardíaco.

Objetivos. Llegar a un conocimiento más completo de la etiopatogenia de esta enfermedad para efectuar un tratamiento y prevención adecuados.

Decidir tipo de actuación diagnóstica, terapéutica y de control y seguimiento mediante la implantación de consultas multidisciplinarias y realización de sesiones regladas entre los diferentes especialistas implicados.

Elaboración de guías clínicas.

Intervención educativa y evaluación psicosocial.

Organizar un grupo de trabajo multidisciplinar para control y seguimiento de enfermos con hipertensión pulmonar con el fin de mejorar su calidad de vida.

Protocolo de control y seguimiento. El programa de seguimiento deberá incluir una historia clínica detallada (historia familiar de HTP, conectivopatías, cardiopatías congénitas u otras anomalías o muertes de causa no conocida. Valoración de otras causas productoras de HTP), una exploración cuidadosa, y las siguientes pruebas secuenciales: ECG, radiografía tórax,

ecocardiografía y cateterismo para evaluar la presión de la arteria pulmonar y determinar la reactividad de la vasculatura pulmonar a vasodilatador de acción corta. Una vez diagnosticada la HTP se realizarán pruebas encaminadas a descartar patología de base: pruebas de función pulmonar y TC ante sospecha de patología pulmonar. Polisomnografía si se sospecha patología del sueño asociada. Estudio de hipercoagulabilidad y gammagrafía de perfusión ante sospecha de enfermedad tromboembólica. Ecografía abdominal y pruebas de función hepática ante la sospecha de enfermedad hepática-hipertensión portal. ANA y otros estudios analíticos ante la sospecha de enfermedad autoinmune. Serología VIH. Biopsia pulmonar necesaria en raras ocasiones.

Organización unidad multidisciplinaria. Tratamiento, control y seguimiento por un grupo de expertos: cardiólogo especializado en cateterismo, neumólogo, enfermera, rehabilitador y trabajador social.

PATOLOGÍA RESPIRATORIA EN DREPANOCITOSIS HOMOZIGOTA: PRESENTACIÓN DE TRES CASOS CLÍNICOS. PROTOCOLO DIAGNÓSTICO

De la Huerga A, Carreño A, Arriola G, Marsinyach I, Rodríguez R, Salcedo A

Sección de Neumología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La drepanocitosis es una hemoglobinopatía que produce rigidez del eritrocito en situaciones de hipoxia con la consecuente oclusión microvascular en múltiples órganos, incluido el pulmón. La patología respiratoria más frecuente incluye el síndrome torácico agudo, atelectasias secundarias a crisis de dolor e hipoventilación, hiperreactividad bronquial y posibilidad de evolución a enfermedad pulmonar restrictiva – fibrosis pulmonar e hipertensión pulmonar.

La detección de esta patología en nuestro medio se ha incrementado notablemente en los últimos años como consecuencia de la inmigración.

Caso 1. Varón de 4 años de raza negra que ingresa a los 17 meses por cuadro compatible con síndrome torácico agudo con buena evolución tras tratamiento con macrólidos, cefalosporinas y concentrado de hemáties. A los 3 años y medio presenta ronquido nocturno y pausas de apnea secundarias a hipertrofia adenoamigdal. Estudio cardiológico a los 4 años por soplo sistólico, SaO₂ 83% y cardiomegalia que muestra ligera dilatación biventricular sin signos de hipertensión pulmonar. Estudio Holter normal. Gasometría arterial PaO₂ 84 mmHg.

Caso 2. Mujer de 6 años natural de la India. Antecedentes personales: hipertrofia adenoidea y amigdal.

En los últimos 2 años presenta múltiples ingresos por crisis dolorosas de repetición en miembros e infecciones respiratorias recurrentes con disnea acompañante. Presenta restricción pulmonar leve-moderada en el estudio funcional. Radiografía de tórax con discreto infiltrado en base derecha. TC torácica y estudio cardiológico normales.

Caso 3. Varón de un año de raza negra que ingresa por cuadro compatible con bronquiolitis con estudio radiológico normal. Persistencia de fiebre y dificultad respiratoria objetivándose en su evolución condensación en lóbulo inferior derecho coincidente con clínica compatible con síndrome torácico agudo. Recibe tratamiento con antibióticos. Reingresa a la semana por tos y fiebre. En control radiológico presenta atelectasia basal izquierda con mejoría de imagen condensativa previa. Buena evolución tras antibioterapia.

Protocolo diagnóstico de actuación. Diagnóstico correcto del síndrome torácico agudo (clínica y radiografía compatibles; valoración de TC pulmonar y gammagrafía de perfusión). Diagnóstico de infecciones (cultivo virus, serología *Mycoplasma-Chlamydia* y cultivo esputo/lavado broncoalveolar si mala evolución). Función pulmonar mediante espirometría, estudio hiperreactividad bronquial, pletismografía y prueba de difusión para diagnóstico precoz de patología obstructiva o restrictiva. Diagnóstico de desaturación nocturna-polisomnografía si se sospecha clínica de síndrome de apnea obstructiva de sueño. ECG y ecocardiograma para diagnóstico precoz de hipertensión pulmonar. Participación multidisciplinar (hematólogo, neumólogo, cardiólogo, fisioterapeuta, enfermera).

Conclusiones. 1. Las complicaciones respiratorias de la drepanocitosis son frecuentes. Para su prevención y diagnóstico precoz es fundamental un correcto control y seguimiento de estos pacientes desde la infancia. 2. Es necesaria por lo tanto la realización de protocolos diagnóstico-terapéuticos para enfermedades raras o nuevas en relación con la inmigración como ocurre con la patología reseñada.

EOSINOFILIA PULMONAR

Pastor Vivero MD, Mondéjar López P, Espín López J, Sánchez-Solís de Querol M, Valverde Molina J, García Marcos L
Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. Instituto de Salud Respiratoria de Murcia. Hospital Los Arcos. Santiago de la Ribera. Murcia.

Introducción. La neumonía eosinófila es una causa rara de enfermedad pulmonar tanto en niños como en adolescentes. Constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizado por la presencia de eosinofilia en sangre periférica, en el lavado broncoalveolar (BAL) y en la biopsia pulmonar; debido a su clínica inespecífica entraña grandes dificultades para el diagnóstico. Aunque es frecuente que los infiltrados eosinofílicos sean secundarios a la administración de determinados fármacos y a infecciones sobre todo parasitarias, otras muchas, aún más raras en la edad pediátrica, son de etiología desconocida.

Caso clínico. Lactante de 16 meses, con historia de crisis de asma de 4 meses de evolución, que precisó ingresos prolongados en dos ocasiones y tratamiento con corticoides orales. Es remitida por la aparición de dificultad respiratoria, acompañada de tos seca, postración y rechazo del alimento, durante las 48 h previas había suspendido el tratamiento con corticoides orales. En la exploración física destacaba, afectación del estado general, SaO₂ 88%, taquipnea, acompañada de tiraje inter y subcostal y aleteo nasal e hipoventilación generalizada en la auscultación. La radiografía de tórax mostraba la presencia de condensaciones en ambos vértices que desaparecieron en 48 h y la tomografía computarizada de alta resolución de tórax, patrón en mosaico con cambios intersticiales perilobulares. Se realizó fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar, encontrándose 60% de eosinófilos. Tras descartar la toma de fármaco y la causa infecciosa parasitaria se comenzó el tratamiento con corticoides con remisión completa del cuadro en 48 h.

Conclusiones. La neumonía eosinófila crónica debe sospecharse en pacientes con dificultad respiratoria acompañada de hipoxemia, y en ocasiones fiebre, en los que la radiografía de tórax muestra infiltrados difusos y que mejoran rápidamente tras la administración de corticoides, pero que igualmente empeoran tras suspenderlos.

Suele existir eosinofilia en sangre periférica, aunque en nuestro caso la toma previa de corticoides pudo disminuir la cifra de estos.

Aunque el diagnóstico puede ser confirmado mediante biopsia pulmonar, puede obviar si existe una sospecha clínica fundada y la respuesta al tratamiento es adecuada.

VNI EN LACTANTES AFECTADOS DEL SÍNDROME DE ONDINE: ¿UNA INDICACIÓN REAL? A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Costa JA, Pons M, Jordán I, Caritg J, Cambra FJ, Palomeque A
Sección de UCIP. Servicio de Pediatría. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clinic. Barcelona.

Introducción. El síndrome de Ondine se trata de un síndrome de hipoventilación central congénita secundaria a un desorden del sistema nervioso central en el cual el control autonómico de la respiración está ausente o se encuentra deteriorado, especialmente durante las fases de sueño, en ausencia de enfermedad del tronco del encéfalo, neuromuscular, pulmonar, metabólica o cardíaca. Se ha descrito la eficacia de la VNI (ventilación no invasiva) en lactantes afectados del síndrome de Ondine, evitando así la necesidad de una traqueostomía para ventilación mecánica. Durante el año 2004 fueron trasladados a nuestro centro 2 pacientes afectados de este síndrome para valorar VNI. A continuación se describe nuestra experiencia.

Observación clínica. Paciente 1: neonato de sexo femenino de 29 días de vida sin antecedentes prenatales de interés nacido a término tras parto eutócico. Durante el período postnatal inmediato presenta depresión respiratoria precisando intubación y ventilación mecánica. A la exploración física no existen hallazgos de interés. En los días siguientes se intenta extubar sin éxito debido a episodios de hipoventilación. Se comprueba bradipnea de 20-30 resp./min en vigilia y 5-8 resp./min durante el sueño. ECO cerebral, estudio de metabolopatías, RM cerebral, EEG, ECO cardiograma y punción lumbar sin objetivarse datos patológicos. Ante estos hallazgos se realiza polisomnografía que orienta hacia el diagnóstico de síndrome de Ondine, por lo que se traslada a nuestro centro. A su ingreso se inicia ventilación no invasiva mediante BiPAP (BiPAP VISION® con interfase nasal) en modalidad S/T con imposibilidad de conseguir una adecuada ventilación durante las fases de sueño (PCO₂ > 90). Finalmente se realiza traqueostomía reglada para ventilación mecánica continua por SIMV. Cuando se consiguen parámetros ventilatorios mínimos, se instruye a la familia sobre los cuidados básicos (aspiración, curas de la traqueotomía), se inicia ventiloterapia con respirador portátil y se da de alta.

Paciente 2: lactante de 42 días de vida afectada de síndrome de Ondine que se traslada a nuestra unidad para adecuación terapéutica y seguimiento. Fruto de segundo embarazo en padres consanguíneos. Parto eutócico a término tras presentación cefálica. Apgar 8-10 (pH cordón 7,15). A la exploración física destaca bradipnea severa durante las fases de sueño y vigilia, hiporreactividad de la pupila izquierda y discreta hipotonía axial, resto de exploración normal. RM craneal y espinal, biopsia muscular, estudios de conducción nerviosa, EEG, *screening* metabolopatías, ecocardiografía y estudio Holter sin hallazgos patológicos. A su ingreso se intenta ventilación no invasiva mediante BiPAP (BiPAP VISION® con interfase nasal) en modalidad S/T sin éxito (PCO₂ > 70 en vigilia y sueño). A los 12 días de ingreso se practica traqueotomía sin incidencias postoperatorias para ventilación mecánica continua mediante SIMV. Durante la hospitalización se ha hecho entrenamiento a los padres del material de reanimación, aspiración, pulsioxímetro, traqueostomía, siendo al alta el manejo por parte de los familiares completamente autónomo.

Discusión y comentarios. La aplicación de la VNI en pacientes con síndrome de Ondine reviste gran dificultad y un mayor riesgo que la ventilación mecánica convencional mediante traqueostomía en este tipo de pacientes. Al igual que otros autores, no creemos aconsejable, como norma general, aplicar VNI en pacientes menores de 5 años con síndrome de Ondine.

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO II: NUESTRA EXPERIENCIA CON ESTOS PACIENTES

Martínez Carrasco C, Romero Hombrebueno N, Yebra Yebra J, Barrio Gómez de Agüero I, Antelo Landeira C
Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Objetivos. La atrofia muscular espinal tipo II es una enfermedad neuromuscular degenerativa de inicio en el primer año de vida. Presenta hipotonía, retraso motor y aparición progresiva de cifoescoliosis y neumopatía restrictiva que constituye el factor pronóstico más importante de la enfermedad. Describimos la situación clínica de niños afectados de AME tipo II seguidos en la consulta de neumología infantil, los procedimientos terapéuticos empleados y los resultados obtenidos en la mejoría de su calidad de vida.

Metodología. Se analizaron las historias clínicas de 5 niños diagnosticados de AME tipo II. Entre las variables recogidas se encuentran el sexo, la edad actual, la edad al diagnóstico, valores espirométricos, frecuencia de exacerbaciones respiratorias y procedimientos terapéuticos utilizados.

Resultados. Los pacientes estudiados son 3 varones y 2 mujeres con intervalos de edad comprendidos entre los 17 y los 5 años. La edad media al diagnóstico fue de 15 meses. A la exploración física el 100% de los pacientes presentaba hipotonía, imposibilidad para la bipedestación y escoliosis marcada. En las espirometrías registradas se observa una disminución de la FVC con una media de 33,4% y del FEV₁ del 35,9%. Con la instauración de la ventilación mecánica no invasiva nocturna (BiPAP), los pacientes presentan una disminución en el número medio de ingresos por año de 3,2 a 1,1 ingresos/año. El tiempo medio con BiPAP nocturno fue de 37,7 meses. Como tratamientos utilizados el 100% de los niños recibían fisioterapia respiratoria y empleaban BiPAP en horario nocturno y/o diurno. Un 60% han sido intervenidos quirúrgicamente de su escoliosis, un 20% estaban con tratamiento ortopédico y el 20% restante no ha precisado aún tratamiento de su escoliosis.

Conclusiones. 1. Estos pacientes deben ser seguidos por un equipo multidisciplinario siendo muy importante la labor del neumólogo que vigilará la evolución de su función pulmonar y la instauración de la insuficiencia respiratoria. 2. La ventilación no invasiva disminuye el número de ingresos y mejora la calidad de vida de estos niños. 3. Unas cifras bajas de FVC no contraindican procedimientos quirúrgicos.

SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD INDUCIDO POR FÁRMACOS

Martín de Vicente C, Vizmanos Lamotte G, Moreno Galdó A, Gartner S, Cobos Barroso N, Liñán Cortés S
Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística.
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. La hipersensibilidad por fármacos es un síndrome caracterizado por la aparición de fiebre, erupción cutánea y afectación de uno o varios órganos internos como consecuencia de una reacción adversa medicamentosa de tipo idiosincrático. Se presenta el caso clínico de una niña de

16 años que presentó un cuadro de neumonitis intersticial con eosinofilia e insuficiencia hepatorenal causada por minociclina, tetraciclina utilizada para el acné juvenil.

Caso clínico. Paciente mujer de 16 años que tras un mes de iniciar tratamiento con minociclina para su acné juvenil, presenta cuadro de 7 días de evolución caracterizado por fiebre alta de hasta 39 °C, exantema maculopapuloso pruriginoso diseminado, lesiones en mucosa oral, adenopatías laterocervicales, abdominalgia, vómitos esporádicos y tos seca de unas horas de evolución. En las exploraciones sanguíneas realizadas destacaban: leucocitosis de 28.100 con un 25% de eosinófilos, un cociente CD4/CD8 de 15, unas IgE de 4000 U/ml, elevación de transaminasas (AST 99 U/l y ALT 254 U/l) con coagulación normal, urea 131 mg/dl, creatinina 5,2 mg/dl, PCR 7,88 mg/dl y complemento normal. En la radiografía simple de tórax se observaba un infiltrado intersticial retículo-nodulillar bilateral y un patrón en vidrio deslustrado con engrosamiento peribronquial bilateral en la TC pulmonar. En el lavado broncoalveolar existía un exudado linfocitario polimorfo (76%) con algunas células de aspecto blástico, otras apoptóticas y aumento de CD4 (50%) y una leve eosinofilia (6%). En la biopsia pulmonar había una formación granulomatosa linfocitaria con eosinófilos aislados. Se instauró tratamiento con antibióticos IV empíricos, oxigenoterapia, metilprednisolona a 1 mg/kg/día y antihistamínico VO. Durante su ingreso en el hospital desarrolló un fallo hepático con aparición de ictericia y coluria con elevación de las cifras de transaminasas (AST 3028 U/l y ALT 3938 U/l) y coagulopatía (Quick 45%). La función hepática se normalizó posteriormente sin tratamiento específico. A los 10 días de ingreso se pudo retirar la oxigenoterapia, se normalizaron los valores de función renal y desapareció la fiebre. Se catalogó el proceso como reacción de hipersensibilidad a minociclina.

Discusión. El síndrome de hipersensibilidad por fármacos puede aparecer a las pocas horas o días después de la ingesta del medicamento, sin tener relación con la dosis o la duración del tratamiento. El diagnóstico debe sospecharse ante cualquier paciente que esté tomando un medicamento causante del síndrome, así como de la existencia de eosinofilia sanguínea y de predominio de linfocitos T CD4 en sangre y/o lavado broncoalveolar. El pronóstico es bueno, ya que la retirada del medicamento condiciona la desaparición de la patología. En ocasiones es necesario administrar corticoides a 0,5-1 mg/kg/día para frenar la progresión de la enfermedad.

AFECTACIÓN PULMONAR EN LA ESCLEROSIS TUBEROSA. ¿REALMENTE ES RARA?

Pons Ódena M, Alsina L, Jordán I, Cambra FJ, Caritg J, Palomeque A

Unidad Funcional de Neumología. UCIP. Servicio de Pediatría.
Unitat Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic.
Universitat de Barcelona.

Introducción. La esclerosis tuberosa (ET) es un síndrome neurocutáneo definido clásicamente por la asociación de retraso mental, epilepsia y angiofibromas faciales. La afectación del pulmón tiene una baja frecuencia y suele darse en mujeres en edad fértil, que refieren disnea progresiva y pueden presentar neumotórax. La afectación pulmonar en la infancia se considera excepcional y, más aún, en el sexo masculino. Se presentan a continuación 2 casos en un niño y una niña de 4 años de edad diagnosticados de ET con patología respiratoria de repetición, en los que se demuestra anatomopatológica-

mente afectación pulmonar (hiperplasia alveolar multifocal). Se estudia la posibilidad de relación de la afectación pulmonar con la mutación TSC2 situada en el cromosoma 16p.

Casos clínicos. Caso 1: este primer paciente, fruto de una cuarta gestación sin incidencias de madre sana, nace a término tras un parto eutócico, presentando peso adecuado y test de Apgar correcto. Durante el primer mes de vida se ausculta un soplo cardíaco y en la ecocardiografía se observan rhabdomiomas. A lo largo del primer año, en que es controlado en nuestro centro, precisa hospitalización en cuatro ocasiones por dificultad respiratoria asociada a neumonía. A la edad de 4 años y 5 meses ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos por presentar criterios de síndrome de distrés respiratorio agudo, y se inicia ventilación mecánica. Ante la dificultad prolongada para retirar el soporte ventilatorio, 3 semanas después del ingreso se decide practicar traqueotomía y se realiza biopsia a nivel de lóbulo inferior derecho mediante toracoscopia (zona de mayor afectación en la TC torácica). Mediante microscopia óptica se observan cambios hamartomatosos descritos previamente en la afectación pulmonar por ET (hipertrofia alveolar septal multifocal). El paciente presentó un nuevo episodio respiratorio con deterioro progresivo, falleciendo a la edad de 4 años y 8 meses.

Caso 2: esta paciente fue diagnosticada de ET a los 4 meses de edad por la presencia de rhabdomiomas cardíacos y tuberósidades corticales. A la edad de 4 años acude a urgencias aquejando fiebre, dificultad respiratoria y somnolencia. La radiografía tórax muestra un infiltrado alveolointersticial bilateral con colapso retrocardíaco. Ingresa en la unidad de cuidados intensivos por fallo respiratorio progresivo, precisando ventilación mecánica en las horas siguientes. Todos los cultivos y pruebas serológicas fueron negativas. La paciente presentaba de forma destacada colapso recurrente en lóbulo inferior izquierdo, a pesar de realizarse 3 broncoscopias para *toilette* bronquial. La tomografía torácica reveló múltiples áreas de colapso en los lóbulos superior e inferior derecho e inferior izquierdo (LII). La biopsia pulmonar en el LII confirmó la presencia de hiperplasia alveolar septal multifocal sin signos de linfangiomatosis (LAM). Al cabo de un año todavía precisa ventilación mecánica nocturna y oxigenoterapia durante el día.

Discusión. Las manifestaciones pulmonares de ambos pacientes son superponibles y claramente diferentes del patrón clínico y anatomopatológico observado en los adultos. El estudio de la correlación fenotipo/genotipo parece interesante al hallarse mayor número y gravedad de alteraciones clínicas en los pacientes con mutación TSC2 esporádica que en aquellos con la mutación TSC1.

HEMOSIDEROSIS PULMONAR ASOCIADA A SENSIBILIZACIÓN A LAS PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA

Bartoli D, Asensio de la Cruz O, Bosque García M, Vilà de Muga M, Loverdos Eserveri I, Larramona Carrera H
Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

Introducción. La hemosiderosis pulmonar (HP) es una entidad caracterizada por episodios repetidos de sangrado intraalveolar con acumulación de hierro en el interior de los macrófagos alveolares y desarrollo progresivo de fibrosis intersticial. La tríada clínica se compone de anemia ferropénica, hemoptisis y alteración radiológica. La HP inducida por proteínas de leche de vaca (síndrome de Heiner) es una entidad secundaria de hemorragia pulmonar recurrente, poco común y que se manifiesta en la infancia o adultos jóvenes.

Caso clínico. Niña de 7 años procedente de Uruguay que ingresa en nuestro hospital para estudio de hemoptisis de repetición. Antecedentes personales: numerosos ingresos por bronquitis y neumonías desde los 18 meses de vida y anemia ferropénica que precisó tratamiento con hierro y transfusiones. A los 4 años episodio de dificultad respiratoria con cianosis que requirió intubación y ventilación mecánica durante 15 días, durante el ingreso se realizó aspirado traqueal que mostró hemosiderófagos diagnosticándose de HP y iniciando tratamiento con corticoides orales. La niña continuó presentando procesos bronquiales y hemoptisis con infiltrados bilaterales variables en el estudio radiológico. Hace unos meses vienen a vivir a nuestro país y consultan a nuestra unidad para seguimiento y control de su enfermedad. Se decide ingreso para estudio y se realizan diversas exploraciones complementarias: estudio orina, heces en sangre, autoanticuerpos y estudio cardiológico que son normales, TC pulmonar que muestra lesiones residuales de sangrados intrapulmonares y determinación de IgE y test cutáneos frente a proteínas de leche de vaca que son negativos. También se determinan precipitinas a proteínas de leche de vaca IgG caseína que es positiva. Ante la sospecha de sensibilización se instaura dieta estricta exenta de productos lácteos y retirada paulatina de la corticoterapia oral. Se practica BAL de control con contenido de hemosiderófagos. Actualmente la niña se encuentra asintomática, sin recidivas y en tratamiento con corticoides inhalados.

Comentarios. La HP inducida por proteínas de leche de vaca (síndrome de Heiner) es una entidad a considerar ante episodios recurrentes de neumonía y anemia. Siendo reconocida precozmente podría ser tratada eficazmente con dieta exenta de proteínas de leche de vaca. La corticoterapia inhalada podría tener un papel importante en su manejo.

PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS AFECTADOS DE ENFERMEDADES GRAVES DE LA CAJA TORÁCICA

Lasuen del Olmo N, Pons Odena M, Seculi Palacios JL, Fasheh Youssef W, Cols Roig M, Catalá Temprano A
Unidad Funcional de Neumología. Servicio de Pediatría.
Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic.
Universidad de Barcelona.

Introducción y objetivos. Los pacientes afectados de enfermedades de la pared torácica y escoliosis de diversa etiología pueden desarrollar insuficiencia respiratoria crónica (IRC). En pediatría, destacan la escoliosis idiopática y las malformaciones de la caja torácica secundarias a enfermedades subyacentes (displasias óseas, colagenopatías, malformaciones congénitas del raquis, etc.) La imposibilidad de realizar cirugía correctora definitiva en pacientes menores de 8 años y/o afectados de determinadas patologías ha determinado la búsqueda de nuevas soluciones en el tratamiento médico con ventilación mecánica domiciliar no invasiva (VNI) o quirúrgico con implantes extensibles (Distractor costal o "Vertical Expandible Titanium Rib", VETR). Se presentan ejemplos de las distintas opciones terapéuticas aplicados en nuestro centro en un grupo de pacientes de elevada complejidad.

Casos clínicos. Caso 1: niña de 2 años y 5 meses afectada de escoliosis por malformación cervical con cifoesceliosis derecha de 65°, no signos de hipoventilación nocturna, Thumb test normal, SaHb 100% con FiO₂ 21%, EAB normal. En la TC tórax: "Wind Swept thorax". Asimetría importante caja torácica. La es-

trategia fue colocación de un distractor costal. Estable a los 8 meses sin signos de IRC.

Caso 2: adolescente de 17 años afecta de osteogénesis imperfecta con cifoescoliosis severa, hipoventilación nocturna (SaHb 80% con FiO₂ 21%), EAB (pH 7,25 pCO₂ 63,7 pO₂ 65 HCO₃ 27 EB -1,2). En la espirometría: patrón restrictivo. Radiografía de tórax: cifoescoliosis severa con velamiento hemitórax izquierdo. TC tórax: reducción marcada volumen pulmonar izquierdo con pequeños infiltrados en cara posterior de ambos pulmones. Ante la contraindicación de la cirugía, la estrategia fue VNI nocturna (ocasionalmente soporte diurno) que permite retirar oxigenoterapia domiciliaria.

Caso 3: niño de 4 años afectado de cromosomatía y síndrome polimalformativo (malformaciones vertebrales y faciales, reflujo gastroesofágico e insuficiencia velopalatina, hidrocefalia y portador de VDVP, retraso psicomotor). Presenta cifoescoliosis severa, SaHb 99% FiO₂ 21% (diurno) y SaHb 85% con FiO₂ 21% (nocturno), taquipnea 60 resp./min, tiraje intercostal, bamboleo abdominal, hipoventilación basal izquierda, EAB = pH 7,26 pCO₂ 61 HCO₃ 26,6 EB -1,5, somnolencia diurna, disnea de esfuerzo e hipoactividad. En la radiografía de tórax se observa cifoescoliosis dorsal alta, deformidad torácica severa. La estrategia elegida tras el fracaso de la cirugía fue VNI nocturna.

Comentario. La VETR y la posibilidad de utilización de VNI domiciliaria son alternativas reales para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica en este grupo de pacientes. Un estudio individualizado (anamnesis exhaustiva, exploración clínica con Thumb test, gasometría, radiografía y TC de tórax, espirometría, pulsioximetría nocturna, valoración cardiológica) y un abordaje multidisciplinar (pediatra, neumólogo, traumatólogo, cardiólogo) de cada paciente permiten diseñar la estrategia óptima en cada caso.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA EN LA ESTENOSIS TRAQUEAL ADQUIRIDA

García Hernández G, Antón-Pacheco J, Luna C, Martínez A, Del Moral T, Villafuella M

Unidad de la Vía Aérea Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos. La estenosis traqueal adquirida (EA) es muy poco frecuente en la edad pediátrica pudiendo responder a múltiples etiologías. Las lesiones postintubación y las secundarias a cirugía traqueal previa son las causas más habituales de estenosis. Mostramos nuestra experiencia en el manejo de esta patología, estableciendo los criterios para un tratamiento quirúrgico o endoscópico, y analizar los resultados obtenidos.

Metodología. Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico broncoscópico de estenosis traqueal de causa adquirida en el período 1991-2004. Se han valorado los siguientes parámetros: sexo, edad, etiología, localización, tipo morfológico, afectación clínica, anomalías asociadas, forma de tratamiento, complicaciones, resultado y tiempo de evolución.

Resultados. Ocho pacientes han sido diagnosticados de EA: 5 (62%) niñas y 3 varones (37%). La edad media en el diagnóstico ha sido de 7,8 años. Tres estenosis han sido postintubación, dos posquirúrgicas, una secundaria a enfermedad de Wegener, otra a cuerpo extraño enclavado en la mucosa traqueal, y el restante ha sido de causa idiopática. La localización de la lesión ha sido en tráquea cervical en 5 casos, en tercio medio en dos y traqueal distal en un caso. El tipo morfológico ha sido inflamatorio en 4 pacientes, estenosis tipo membrana en 3, y

en "cuello de botella" en el restante. Dos pacientes han presentado sintomatología respiratoria grave, cinco clínica moderada y uno afectación leve. Tres casos (37%) han presentado anomalías congénitas asociadas. Se han realizado pruebas de función pulmonar en 6 casos. En 7 pacientes (87%) se ha realizado un tratamiento endoscópico (dilatación, láser o prótesis) y en 4 casos (50%) cirugía (resección de la estenosis). En 3 pacientes se emplearon los dos tipos de tratamiento. El resultado ha sido satisfactorio en 7 casos (87%) y malo en uno (paciente no decanulado). El tiempo de seguimiento medio ha sido de 5,3 años.

Conclusiones. Aun siendo una patología muy poco frecuente, se debe descartar una estenosis traqueal en aquel paciente que presente estridor o disnea y haya sido intubado recientemente, siendo la traqueobroncoscopia el método diagnóstico de elección. La etiología de la lesión y sus características morfológicas condicionan la elección del tipo de tratamiento.

REVISIÓN DE LA PATOLOGÍA RESPIRATORIA EN EL ÁREA DE OBSERVACIÓN

Salazar Quero JC, Martín Mellado P, Evangelista Sánchez E, Cubero Sánchez M, De la Cruz Moreno J

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén.

Objetivos. Conocer las características de los pacientes que ingresan en el área de observación de nuestro hospital por patología respiratoria.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los ingresos en el área de observación de nuestro hospital en el período comprendido entre 1-01-2004 al 31-01-2004, determinando el diagnóstico de ingreso, el sexo, la edad, tiempo de estancia, destino, día de ingreso.

Resultados. La patología respiratoria con un 14% de ingresos es la tercera en frecuencia en ingresos tras la patología digestiva (36%) y la neurológica (16%). Estudiando entidades propias se observa que entre las más frecuentes encontramos la bronquiolitis (5%), la dificultad respiratoria (3%) y la laringitis (2%). Si nos centramos en la patología respiratoria ingresada encontramos que la bronquiolitis (38%) es la más importante, seguida por la dificultad respiratoria (14%), el asma (13%) y la laringitis (12%). El 58% son varones y el 42% mujeres. Los niños de 1-12 meses representan el 53% del total correspondiendo el 82,7% de ellos a ingresos por bronquiolitis. El 50% de los menores de un mes ingresan por crisis de atragantamiento/sofocación no precisando ninguno ingreso en planta. Entre los 1-14 años: 30% dificultad respiratoria; 22% crisis de asma; laringitis 19%. Los ingresos como era de esperar caen bastante en los meses de verano, siendo más numerosos en los meses de invierno. Destino: el 74% de ellos se van de alta a domicilio, precisando ingreso el 25% en planta y el 1% en UCI *cifras de ingreso en planta más elevadas que las de la observación en general (15%)*. El tiempo de estancia media es de 11 h y 8 min, por 7 h y 36 min de estancia media general en observación.

Conclusiones. 1. La patología respiratoria es una de la que más precisa el uso de la unidad de observación, en especial en el caso de las bronquiolitis. 2. En los menores de un año la observación durante unas horas permite valorar la gravedad de un proceso respiratorio. 3. En los menores de un mes, las crisis de sofocación crean una gran alarma materna que provoca que el niño precise el ingreso en observación. 4. La patología respiratoria puede ser más grave en comparación con

la que en general pasa a observación ya que precisa un mayor porcentaje de ingreso y una estancia media mayor. 5. La utilización del área de observación ha permitido disminuir el número de ingresos innecesarios debidos a patología respiratoria.

TUMORES ENDOBRONQUIALES

Brea Páez J, Benítez Gómez I, González Valencia JP, Machuca Contreras M, Pineda Mantecón M
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. Los tumores endobronquiales son excepcionales en la edad pediátrica. Su diagnóstico puede ser tardío por la baja sospecha clínica y sus múltiples formas de presentación. Los diagnósticos más frecuentemente encontrados son el tumor carcinoide y el carcinoma mucoepidermoide.

Casos clínicos. Presentamos 2 casos de tumores endobronquiales diagnosticados en los últimos años en nuestro hospital. Caso 1: paciente de 9 años de sexo femenino remitido para estudio desde otro hospital por neumonía persistente en lóbulo inferior derecho de 9 meses de evolución. En los últimos 2 meses presentó fiebre y pérdida de peso.

Exploración: presentaba aceptable estado general y a la auscultación respiratoria se apreciaba disminución de murmullo vesicular en 1/3 inferior de hemitórax derecho. Resto de exploración normal.

Exámenes complementarios: destacaba una VSG: 113 mm/h. LDH y antígeno de carcinoma embrionario normales.

TC pulmonar: Masa hilar derecha que ocluye luz de bronquio de lóbulo inferior derecho, provocando consolidación pulmonar con componente atelectásico. Adenopatías paratraqueales derechas.

Fibrobroncoscopia: tumoración en bronquio de lóbulo inferior derecho que oblitera casi totalmente su luz.

Biopsia de masa endobronquial: tumor carcinoide.

Tratamiento: exéresis completa del tumor con lobectomía de lóbulo inferior izquierdo y lóbulo medio.

La evolución fue favorable.

Caso 2: paciente de 12 años de sexo masculino que en los 2-3 meses previos presentaba tos seca frecuente y ocasionalmente náuseas, vómitos y fiebre. Se le realiza radiografía de tórax apreciándose una atelectasia masiva de pulmón izquierdo, siendo remitido para estudio.

Exploración: aceptable estado general, apreciándose a la auscultación una abolición del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo. Resto de exploración normal.

Exámenes complementarios: destacaba una VSG: 94 mm/h. LDH: 1207 UI/l. Enolasa N. E. y catecolaminas urinarias normales.

TC pulmonar: atelectasia masiva de pulmón izquierdo. TC abdominal: masa intrarrenal derecha.

Fibrobroncoscopia: masa intrabronquial en bronquio principal izquierdo que ocluye su luz.

Biopsia de masa endobronquial: linfoma no hodgkiniano de células B.

Tratamiento: protocolo LMB-89. Evolución favorable.

Conclusiones. 1. Los tumores endobronquiales son excepcionales en la edad pediátrica. Se deben sospechar ante la existencia de procesos respiratorios de evolución tórpida. 2. Destacamos el valor de la fibrobroncoscopia para su diagnóstico y control evolutivo. 3. El tratamiento en la mayoría de los casos es la resección completa del tumor con seguimiento cuidadoso por riesgo de recidiva local y con menor frecuencia metástasis.

TUMORES BRONQUIALES MALIGNOS EN LA INFANCIA

Marhuenda C, Guillén G, Lloret J, Peiró JL, Moreno A^a, Gros L^b, Aramburu A^b, Liñán S^a, Martínez Ibáñez V

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron.

^aSección de Neumología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron.

^bServicio de Onco-Hematología Pediátrica.

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Los tumores bronquiales son tan raros en la edad pediátrica que frecuentemente son diagnosticados como entidades benignas, retrasando el diagnóstico final. Los autores revisan su experiencia con tumores malignos bronquiales centrándose en su presentación clínica y en algunos aspectos del diagnóstico y tratamiento.

Métodos. Revisión retrospectiva de las historias clínicas de niños diagnosticados de tumores malignos endobronquiales entre octubre de 1997 y febrero de 2004.

Resultados. Se identificaron cinco pacientes (3 niñas y 2 niños), con edades entre 5 y 11 años. Los tumores se hallaban en el bronquio derecho en 3 pacientes y en el izquierdo en dos. La anatomía patológica determinó cuatro tumores carcinoideos y un carcinoma mucoepidermoide. La forma de presentación más frecuente fue la neumonía de repetición (3 casos). Ninguno de los pacientes se presentó como síndrome carcinoide. Se realizaron TC torácico y broncoscopia con biopsia en todos los pacientes, pero la biopsia fue diagnóstica sólo en tres. La gammagrafía con análogos de la somatostatina (octreótida) se realizó en 3 pacientes, y sólo fue positiva en uno. El tratamiento fue resección quirúrgica en todos los casos. Se practicaron dos bilobectomías, una lobectomía, una resección bronquial del bronquio principal izquierdo y anastomosis, y una lobectomía con resección en manguito del lóbulo principal derecho con anastomosis. Tras un seguimiento medio de 43,8 meses (rango, 8 a 84 meses), cuatro pacientes están libres de enfermedad y uno desarrolló metástasis pulmonares bilaterales a los 61 meses.

Conclusiones. Los tumores endobronquiales deben tenerse en cuenta en pacientes con neumonías de repetición. El pronóstico de estos tumores de crecimiento lento es habitualmente excelente con escisión quirúrgica, pero son posibles las metástasis. Dado su buen pronóstico siempre debe intentarse una resección limitada.

TRASPLANTES

SÍNDROME RESPIRATORIO HIPOXÉMICO AGUDO TRAS EL TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN LA INFANCIA: INCIDENCIA, FACTORES DE RIESGO Y MORTALIDAD

Alonso Riofrío R^a, Villa Asensi JR^a, Salcedo Posadas A^a, Sequeiros González A^a, Díaz Pérez MA^b, González Vicent M^b

^aSección de Neumología Pediátrica. ^bSección de Hematología y Oncología Pediátrica. Hospital Universitario del Niño Jesús. Madrid.

Objetivos. El objetivo de este estudio es comparar la afectación pulmonar temprana manifestada como síndrome respiratorio hipoxémico agudo (SRHA) (hipoxemia con SaO₂ < 90 % y/o presencia de signos clínicos de dificultad respiratoria y/o infiltrados pulmonares en la radiografía de tórax) en los 100 primeros días postrasplante entre el trasplante alogénico y autólogo e identificar los factores asociados.

Métodos. Hemos revisado retrospectivamente 287 trasplantes de progenitores hematopoyéticos (179 autólogos y 108 alogé-

nicos) realizados en 265 pacientes en el período comprendido entre 1994-2002.

Resultados. Tras el trasplante alogénico, 23 pacientes (21%) presentaron SRHA. El inicio del cuadro ocurrió de forma dispersa entre los 100 primeros días, 17 (73,9%) de ellos precisaron ingreso en UCI, entre ellos hubo 10 fallecimientos (43,5%). Encontramos relación con significación estadística entre la existencia de EICH agudo (32,3% con EICH frente a 4,7% sin EICH, $p = 0,01$), el uso de donantes HLA diferentes (34,6% con HLA-diferentes, 10,2% con HLA idénticos, $p = 0,02$) y la aparición del síndrome. Tras el trasplante autólogo, 43 pacientes (24%) presentaron SRHA. El momento de aparición fue en todos los casos antes de los 20 días postrasplante, 15 (35%) precisaron ingreso en UCI y entre ellos hubo 11 fallecimientos (25,6%). Treinta y dos (74,4%) de los casos fueron debidos a SRHA periinjerto (cumplen criterios de SRHA, ocurren en los 3 días en torno al injerto leucocitario y presentan fiebre mayor de 38,3 °C de etiología no identificada). Encontramos relación con significación estadística entre haber sido acondicionado con busulfán (24% busulfán frente a 7,1% otros, $p = 0,023$) y la aparición de SRHA periinjerto.

Conclusiones. Aunque la incidencia de afectación respiratoria es similar en ambos tipos de trasplante, las complicaciones pulmonares presentan peor evolución en el trasplante alogénico que en el autólogo. El síndrome de injerto autólogo es la causa más frecuente de afectación pulmonar en el trasplante autólogo.

BRONQUIOLITIS OBLITERANTE CON NEUMONÍA ORGANIZADA TRAS TRASPLANTE HEPÁTICO

Sánchez Carrión A, Arroyo Muñoz E, Herráiz Perea C, García Aldana D, Torres Borrego J, Jiménez Gómez J^a

Unidad de Neumología y Alergia Infantil. ^aSección de Gastroenterología y Hepatología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. La bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO) es un síndrome clinicopatológico consistente en la obstrucción inflamatoria progresiva de los bronquiolos con compromiso intersticial y alveolar. Puede ser idiopática o secundaria a enfermedades subyacentes. En niños, en la mayoría de los casos es postinfecciosa, pero también puede asociarse a inhalación de gases tóxicos, conectivopatías, tumores y trasplantes. Clínicamente cursa con fiebre, malestar general y disnea de menos de 2 meses de evolución. El diagnóstico de BONO requiere la presencia de una combinación de datos clínicos y radiológicos. Lo más característico es encontrar en la radiografía o en el TCAR áreas parcheadas de consolidación, en ocasiones migratorias. El diagnóstico definitivo es histológico, visualizándose taponés intraalveolares e intrabronquiolares de tejido de granulación.

Caso clínico. Niño marroquí de 8 años con diagnóstico de cirrosis criptogénica, remitido a nuestro centro para valoración de trasplante hepático. Al ingreso en UCIP tras la realización del trasplante se realizó una radiografía de tórax que mostraba imágenes de ocupación alveolar bilateral y neumotórax derecho que precisó drenaje. En las siguientes horas se produjo un deterioro progresivo de la oxigenación, con aparición de patrón radiológico de síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA), que precisó ventilación de alta frecuencia y óxido nítrico inhalado. En los controles radiológicos posteriores se observó de manera repetida imágenes de condensación bilateral, sobre todo en bases. A la auscultación existía hipo-

ventilación generalizada con crepitantes basales, precisando oxígeno para mantener saturaciones adecuadas. En el TCAR de tórax se visualizaron infiltrados intersticioalveolares bilaterales de predominio en bases, con imágenes en vidrio deslustrado. Se realizaron broncoscopias con lavado broncoalveolar que fueron informadas de inflamación inespecífica, siendo la biopsia pulmonar compatible con BONO. Actualmente el niño tiene 10 años, precisa de oxígeno domiciliario y se encuentra en tratamiento con corticoides orales a dosis bajas, corticoides inhalados y azitromicina a dosis antiinflamatorias.

Discusión. La bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO) es una complicación descrita después de trasplantes de médula ósea, pulmón, pulmón-corazón y riñón, pero raramente después de trasplante de hígado. Pocos casos han sido descritos, pero a pesar de su baja asociación, concluimos que la BONO debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de la neumonía asociada al trasplante de hígado.

ESTRIDOR EN PACIENTE PORTADOR DE TRASPLANTE RENAL

Carreño A, de la Hueva A, Matute JA^a, Marsinyach I, Luque A^b, Salcedo A

Sección de Neumología Pediátrica. ^aUnidad Vía Aérea-Servicio de Cirugía Pediátrica. ^bSección Nefrología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. Los trastornos linfoproliferativos postrasplante de órganos sólidos son complicaciones poco frecuentes relacionadas con el nivel de inmunosupresión e infección de los linfocitos B por virus de Epstein-Barr (VEB). En ocasiones, como ha ocurrido en este caso que presentamos, estos trastornos afectan a las vías respiratorias.

Caso clínico. Varón de 7 años con antecedentes perinatales de oligoamnios, afectado de anomalía renal quística, insuficiencia renal crónica e HTA que precisó trasplante renal a los 2 años y 10 meses de vida. Parálisis de diafragma derecho tras colocación de vía central a los 11 meses. Presentaba además alergia a látex, frutos secos y alimentos. En tratamiento con tacrolimus, micofenolato y prednisona.

Es remitido para estudio por tos crónica y expectoración blanquecina de un año de evolución. En los últimos meses refieren ronquera frecuente y estridor continuo que aumenta durante el sueño. Había sido diagnosticado un año antes de laringitis hiperréfrica mediante laringoscopia directa.

A la exploración presentaba facies de luna llena sin signos de dificultad respiratoria y a la auscultación pulmonar roncus bibasales en planos posteriores.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias: Espirometría basal normal. SaO₂ aire ambiente -98%. Radiografía de tórax - imágenes intersticiales en ambas bases y hemidiafragma derecho elevado. TC de tórax - zona de pérdida de volumen y distorsión bronquial en lóbulo medio y dilataciones bronquiales aisladas en ambos lóbulos inferiores. Fibrobroncoscopia: abundante tejido adenoideo en hipofaringe, con infiltración de la mucosa de la epiglotis y aritenoides izquierdo, con importante engrosamiento de la misma. Obstrucción grave de la luz glótica por el aritenoides izquierdo durante la inspiración. Biopsia de mucosa laríngea muestra linfoma de bajo grado.

Ante estos hallazgos se decide reducir la inmunosupresión, se aumentan los corticoides y se cambia micofenolato por everolimus con buena evolución.

Discusión. La aparición de alteraciones de la vía aérea en niños mayores trasplantados nos debe hacer pensar en la posi-

bilidad de aparición de un trastorno linfoproliferativo relacionado con la inmunosupresión e infección viral.

Aunque la lesión sea mínima, es imperativa la realización de una biopsia para llevar a cabo un diagnóstico rápido y poder instaurar una pauta de actuación adecuada según el grado de afectación. Habitualmente consistirá en una reducción o cambio del fármaco inmunosupresor sin necesidad de cirugía local correctora (fototerapia dinámica), a no ser que la obstrucción de la vía aérea sea muy importante.

Existen terapias alternativas en investigación como el anticuerpo monoclonal contra el CD20 (rituximab), o cultivos de linfocitos T específicos citotóxicos contra el VEB.

En el seguimiento de pacientes con trasplante de órganos sólidos es fundamental efectuar un control riguroso de antigene-mia, serología y PCR a grupo de virus herpes (CMV, herpes, VEB), ya que la modificación de las pautas inmunosupresoras y la utilización de antivirales (ganciclovir, vanganciclovir o Ig específicas anti-CMV) han demostrado ser muy eficaces en la prevención de estos trastornos.

EMPLEO DE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA (CEC) DURANTE EL TRASPLANTE PULMONAR (TP) EN LA FIBROSIS QUÍSTICA (FQ)

Ferrer González JP, Calvo Medina V^a, Jordá C^a, Escrivá J^a, Ferrer Calvete J

^aServicio de Cirugía Torácica. Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. La FQ es una enfermedad sistémica con afectación cardíaca secundaria, por lo que es frecuente el empleo de CEC durante el trasplante en estos pacientes. La valoración cardiológica de los pacientes FQ propuestos para TP no está completamente definida, siendo probablemente infravalorados sobre todo por la presencia de hipertensión pulmonar (HTP) subclínica con trascendencia en el pronóstico.

Pacientes y método. Incluimos como casos a los 49 pacientes de FQ trasplantados en un período de 10 años (1992-2002) y los seguimos en su evolución durante un mínimo de 12 meses (2003). Analizamos la supervivencia global según el método de Kaplan-Meier, y estratificamos y comparamos la misma en base a las fracciones de eyección (FE) cuantificadas o los signos de HTP determinados por estudios de ventriculografía isotópica y ecocardiografía y según la necesidad o no de CEC durante el trasplante.

Resultados. El empleo de CEC entre los pacientes de FQ trasplantados fue del 42,85% (21 casos), tasa muy superior significativamente a la de los pacientes trasplantados por otras patologías. Su empleo condicionó peor supervivencia principalmente por aumento de la mortalidad perioperatoria a 90 días (1 de 5 entre los que no precisaron CEC frente a 4 de 9 entre los que sí requirieron). La supervivencia global a 5 años fue del 71,04%, cayendo a 53,57% cuando se empleó CEC frente al 83,71% si no se requirió CEC ($p = 0,03$). Estas diferencias se mantuvieron, aunque sin significación cuando estratificamos a los pacientes en función de los valores de las

fracciones de eyección ventricular. De hecho los pacientes con mejores FE que precisaron CEC presentaron un peor pronóstico de supervivencia que otros con peores FE que no precisaron CEC.

Conclusiones. Si bien la necesidad de CEC se correlacionó directamente con la supervivencia postrasplante, no hemos podido establecer una correlación directa entre el empleo de CEC y las FE ventriculares. Factores como la HTP subclínica pueden ser los determinantes en estos casos y posiblemente sea recomendable incluir exploraciones invasivas (cateterismo cardíaco) en la valoración pretrasplante de estos pacientes.

TRASPLANTE PULMONAR (TP) EN LA FIBROSIS QUÍSTICA (FQ): ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA

Ferrer González JP, Calvo Medina V^a, Jordá C^a, Escrivá J^a, Ferrer Calvete J

^aServicio de Cirugía Torácica. Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. Siendo la FQ una de las indicaciones más frecuentes de TP, son escasos los estudios sobre la rentabilidad del trasplante en este grupo de pacientes. La rentabilidad puede considerarse desde el punto de vista del coste económico, mejora de calidad de vida o años de vida ganados, siendo este último punto el objetivo de nuestro trabajo.

Pacientes y método. Incluimos en nuestro estudio y seguimos en su evolución a todos los pacientes de FQ valorados en consulta tanto los que fueron trasplantados como no trasplantados en un período de 10 años (1992-2002) y los seguimos en su evolución durante un mínimo de 12 meses (2003). Estimamos la probabilidad de supervivencia de los pacientes en función de los factores pronósticos conocidos según la puntuación de Taussig. Analizamos la supervivencia global de nuestra serie según el método de Kaplan-Meier, y estratificamos y comparamos la misma en base a si fueron o no trasplantados.

Resultados. El número de pacientes analizados fue 101 siendo 49 trasplantados y 52 no trasplantados. Según la puntuación de Taussig para la serie global el 70% de pacientes de nuestra serie fallecerían en 2 años. La supervivencia actuarial a 5 años de la serie global fue del 81,67% y entre los pacientes trasplantados fue del 71,04%. Al final del estudio 79 seguían vivos, habiendo fallecido 22 pacientes, 14 trasplantados, 6 en espera de trasplante y 2 sin haber sido considerados para TP a causa de la propia FQ. Considerando que en el momento de inclusión en lista la expectativa de vida de los pacientes es inferior a 2 años, comprobamos que la mediana de supervivencia entre los trasplantados fue de 7,87 años (IC del 95%; de 6,6 a 9,15 años), con una rentabilidad significativa en cuanto a años de vida ganados cuatro veces superior a la esperada, próxima a los resultados de los pacientes que no requirieron TP.

Conclusiones. Sin entrar a cuantificar la calidad de vida (que mejora considerablemente tras el TP) o los costes económicos (siempre relativos), podemos afirmar que el TP en la FQ es una opción terapéutica claramente rentable desde el punto de vista de años de vida ganados a la enfermedad.