

Jueves, 2 de junio (15:30-16:45 h)

ONCOLOGÍA Y HEMATOLOGÍA

ZONA PÓSTER I (PLANTA SÓTANO DEL AUDITORIO) P24 15:30 h GLIOMAS DE TRONCO CEREBRAL: UN GRUPO DE ENFERMEDADES DE PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO NO ACLARADOS

José M. Olivares Rossell, Moisés Sorlí García, Ana M. Galera Miñarro, Nuria Escudero Rodríguez, Helena Alarcón Martínez, Juan Martínez-Lage, M. Ester Llinares Riestra, Mar Bermúdez Cortés, José Luis Fuster Soler, Isabel de la Fuente
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Antecedentes y objetivos: Los gliomas del tronco cerebral (GTC) constituyen un grupo heterogéneo de tumores. Los gliomas difusos de puente (GDP) suelen debutar con clínica de afectación de pares craneales y de vía larga, caracterizándose por su pronóstico infausto. La edad inferior a 1 año y un intervalo corto de tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico se asocian con mal pronóstico. Se reconoce otros tipos de tumores de tronco cerebral como son los tumores focales de mesencéfalo, los exofíticos, los de la unión cervicobulbar y los del tectum, cuyo pronóstico puede ser favorable con tratamiento multimodal. Presentamos la experiencia de nuestra unidad desde diciembre de 1997 haciendo especial hincapié en 3 casos de evolución atípica.

Métodos: 6 pacientes fueron diagnosticados de GTC de los cuales 3 eran encuadrables como GDP. De los otros 3: 1 correspondía a un astrocitoma de bajo grado en mesencéfalo asociado a factores de mal pronóstico (6 meses de edad, hemiparesia y afectación de III par de corta evolución); 1 presentaba una lesión extensa afectando a la mitad derecha de todo el tronco cerebral entre mesencéfalo y médula espinal junto a clínica de afectación múltiple de pares craneales; el último se presentó a la edad de 5 meses como proceso expansivo difuso afectando a puente y bulbo raquídeo. Todos excepto 2 fueron biopsiados con diagnóstico histológico de astrocitoma grado II. De los 3 pacientes afectados de GDP 2 recibieron radioterapia estándar y 1 rechazó el tratamiento. Los 3 pacientes no encuadrables como GDP recibieron quimioterapia para glioma de bajo grado.

Resultados: Los 3 pacientes afectados de GDP fallecieron por progresión tumoral a los 2, 10 y 12 meses del diagnóstico inicial. Los 3 restantes sobreviven en situación de enfermedad estable o remisión parcial tras un seguimiento entre 4 y 86 meses.

Conclusiones: El pronóstico de los GTC no encuadrables como GDP resulta incierto. En muchos de ellos la indicación de la biopsia puede resultar controvertida por lo que no podemos apoyarnos en la histología y biología molecular a la hora de es-

tablecer el pronóstico y la actitud a seguir. Algunos de estos pacientes no encajan en las clasificaciones establecidas y aun en presencia de factores reconocidos de mal pronóstico (corta edad, afectación de vía larga y/o pares craneales) pueden beneficiarse de quimioterapia neoadyuvante.

P25 15:35 h RABDOMIOSARCOMA. REVISIÓN

M.^a Carmen Cuadrado Caballero, Virginia Carranza Parejo, María Dolores Gómez Bustos, Francisco Vela Casas, Jesús Sánchez Calero, José González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivo: Revisar la casuística de rhabdomiosarcoma en los últimos 10 años en el servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena.

Material y método: Estudio retrospectivo de los casos de rhabdomiosarcoma ingresados en nuestro hospital, analizando los parámetros: edad, sexo, manifestación clínica, estadio, marcadores tumorales, tratamiento, recidiva, efectos adversos y eficacia de la terapéutica.

Resultados: Se han diagnosticado seis casos, cinco de ellos varones en una edad que osciló entre los tres y nueve años. Encontramos dos localizados en órbita y el resto en cavum, pelvis, próstata y oído medio. La totalidad de los casos fue de tipo embrionario con marcadores positivos inmunohistoquímicos para desmina y actina muscular. Cuatro se diagnosticaron en estadio III y dos en estadio II. Todos se manifestaron clínicamente por desplazamiento u obstrucción de estructuras y uno por masa palpable (próstata). En todos se realizó tratamiento quimioterápico, añadiéndose en cuatro de ellos radioterapia (próstata, pelvis, cavum y oído). La exéresis tumoral fue posible en otros cuatro niños (próstata, pelvis, órbita). En todos se objetivó pancitopenia y síntomas gastrointestinales tras el tratamiento, en tres conjuntivitis y en uno neuritis periférica. En ningún caso ha aparecido enfermedad mínima residual y hasta el momento no tenemos ninguna recidiva.

Conclusiones: El porcentaje de supervivencia de rhabdomiosarcomas diagnosticados en la infancia es de un 65%. El tipo más frecuente en niños es el embrionario, localizándose en un 40% en cabeza y cuello, datos que son concordantes con nuestros resultados. Si es posible la exéresis completa del tumor, (determinadas localizaciones no lo permiten) el pronóstico es mejor, hasta el momento la recuperación ha sido total y no ha habido recidivas en ninguno de los seis casos. En últimos años se está investigando la detección por PCR del receptor de la acetilcolina fetal en este tipo de tumores, ya que al carecer de traslocaciones específicas podría servir para detectar la enfermedad mínima residual.

P26 15:40 h

LINFADENITIS POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Vega Murga Herrera, Alexandra Villagrà Albert,
Beatriz Nieto Almeida, Gloria M. Escudero Bueno,
M^a Candelas Martínez Hernández
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

Introducción: La linfadenitis cervical es la forma más frecuente de infección por micobacterias atípicas en el niño sano. La incidencia se calcula en 1,21 casos/100.000 habitantes. El microorganismo aislado más frecuente es *M. avium complex*. La evolución del cuadro es benigna aunque el retraso en el diagnóstico contribuye a la cronicación. El tratamiento de elección es la cirugía. Como alternativa, cuando esta no es posible, se recurre al tratamiento médico combinado, siendo los macrólidos y la rifabutina los fármacos más empleados.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos de linfadenitis cervical por micobacterias atípicas diagnosticados en nuestro hospital en el último año. Ambos consultan por tumoración cervical aislada, que no responde al tratamiento habitual no presentando ninguna otra sintomatología. En los dos casos se aisló una micobacteria atípica: *M. avium complex* y *M. lentiflavum* tipo I respectivamente.

La opción terapéutica inicial fue el uso combinado de claritromicina más rifabutina, debido a la localización anatómica de la lesión que dificultaba el tratamiento quirúrgico. Uno de ellos siguió una evolución más tórpida por aparición de neutropenia como consecuencia del uso de rifabutina, siendo en este caso necesario emplear la cirugía.

Conclusiones: La incidencia de infección por micobacterias atípicas en niños está aumentando. Es importante tener en cuenta esta patología ante una adenopatía de curso prolongado que no responde al tratamiento habitual.

El diagnóstico debe ser precoz, ya que el retraso en la instauración del tratamiento contribuye a la cronicación del cuadro produciéndose fistulas y cicatrices antiestéticas a nivel de la lesión. El diagnóstico diferencial fundamental se establece con la infección por micobacteria tuberculosa cuyo tratamiento de elección es médico. Sin embargo, la cirugía constituye la primera opción en las linfadenitis por micobacterias atípicas. Cuando el tratamiento quirúrgico no es posible, se recurre habitualmente al uso de macrólidos combinados con rifabutina. Puede aparecer neutropenia asociada al uso de este fármaco.

P27 15:45 h

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS MANIFESTADA POR TUMORACIÓN RETROAURICULAR

Pablo Sáez Pérez, Emma Amatller Malfaz, Cristina Serra Amaya,
Montserrat Ros Miquel, Ángel Liarte, Carmen González Mancilla,
Alejandro Luque Moreno, Gemma Giralt García,
Andreu Peñas Aguilera, Jaume Macià
Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona.

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans tiene una incidencia de 200.000 niños y año. La afectación ósea es la manifestación más frecuente. El único procedimiento definitivo para el diagnóstico es la biopsia. Existen dos factores pronósticos fundamentales: la edad de comienzo y la afectación visceral.

Caso clínico: Lactante de sexo masculino y 6 meses de vida que ingresó para estudio de tumoración retroauricular izquierda de unos 3 meses de evolución. Afebril. No pérdida de peso. No anorexia. Antecedentes familiares, personales y patológicos sin interés. En la exploración física destacaba tumoración retroauricular izquierda de unos 8 cm de diámetro, de consistencia elástica, adherida a planos profundos y sin signos inflamatorios externos. Exploraciones complementarias: *A)* Analítica: LDH 1003 U/l, Calcio 11,6 mg/dl. Resto anodina. *B)* Ecografía de partes blandas: Masa sólida y heterogénea que en parte está en íntimo contacto con las meninges a través de una solución de continuidad ósea. *C)* Orina 24 h: ácido vanilmandélico, adrenalina, dopamina y noradrenalina dentro de límites de normalidad. *D)* TC craneal: 5 lesiones osteolíticas que afectan mitad izquierda de escama occipital y ambos huesos parietales. La lesión de mitad izquierda de escama occipital se asocia a masa de tejido de partes blandas. Resto anodino. *E)* Ecografía abdominal: Sin hallazgos patológicos. *F)* Serie esquelética: Lesiones osteolíticas en calota craneal. Resto sin hallazgos patológicos. *G)* Gammagrafía ósea: Lesiones craneales que captan trazador con intensidad leve-moderada únicamente en sus bordes. Se realizó cirugía bajo anestesia general para biopsia de tumoración retroauricular. Se extirpa masa cerebroide con el periostio adherido quedando dos orificios de 2 x 2 cm y 1 x 1 cm con tumor adherido a la duramadre. Curetaje y legrado de todos los bordes óseos. *H)* Anatomía patológica: Granuloma eosinófilo (Histiocitosis de células de Langerhans. *I)* RM craneal: Múltiples lesiones óseas en calota craneal. Las de mayor tamaño son occipitales retrocerebelosas izquierdas que rectifican y comprimen hemisferio cerebeloso.

Conclusión: Se trata de una histiocitosis de riesgo intermedio debido a que presentaba más de 4 lesiones óseas e importante afectación de partes blandas adyacentes. Se derivó a unidad de oncología pediátrica para quimioterapia con prednisona y vinblastina.

P28 15:50 h

CANDIDIASIS SISTÉMICA EN NIÑOS AFECTOS DE PATOLOGÍA ONCOHEMATOLÓGICA

Cristina Villafuella Álvarez, Ricardo López Almaraz, Judith Mesa Fumero, Javier Fernández Sarabia, Roque Abián Montesdeoca Melián, Cristina León Quintana, Begoña Martínez Pineda, Raúl Cabrera Rodríguez, José Cayetano Rodríguez Luis
Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Antecedentes y objetivos: Las infecciones sistémicas por *Candida* spp. son una causa frecuente de morbimortalidad en pacientes oncohematológicos portadores de catéteres centrales (CVC) permanentes. Analizaremos las candidiasis sistémicas en niños oncohematológicos y portadores de CVC permanente (implantable tipo PAC o tunelizados) entre abril de 2002 y enero de 2005 en el H.U.C.

Material y métodos: Se estudiaron retrospectivamente el número de candidiasis, enfermedad de base, edad, sexo, especie de *Candida*, días de catéter desde el debut, profilaxis antifúngica previa, factores de riesgo, tratamiento y evolución.

Resultados: De los 25 niños con patología oncohematológica en ese período se presentaron 7 candidiasis en 6 pacientes. Cuatro (57,1%) padecían L.L.A., 2 (28,8%) se produjeron en un caso de osteosarcoma y 1 (14,2%) era una aplasia medular. Un 57,1%

fueron candidemias relacionadas con el catéter y un 42,5% fueron candidiasis invasiva. La edad media de presentación fue de 9,8 años (rango 1,9-14,5) siendo 71,4% varones y 28,5% mujeres. Cinco eran *C. albicans*, 1 *tropicalis* y 1 *parapsilosis*. La media de días en aparecer la candidiasis desde la colocación del catéter fue de 138,8; en afectados de L.L.A. fue más precoz (25,7 días). El 42,8% recibieron profilaxis con fluconazol durante unos 4,6 días antes. Como factores de riesgo, el 71,4% recibían antibióticos de amplio espectro durante 12,4 días antes, la misma proporción recibía corticoterapia durante una media de 24 días previos, el 57,1% presentaba neutropenia muy severa durante 20,5 días de evolución media, el 85,7% presentó mucositis y el 28,5% recibía nutrición parenteral. Todos se manejaron con anfotericina B liposomal y en 4 casos se asoció voriconazol. Desde el inicio del tratamiento tardó en negativizarse la candidemia una media de 7 días y fue necesario retirar el CVC en 3 casos. La tasa de candidemias fue de $0,61 \times 1.000$ días de PAC. El 57,1% requirió cuidados intensivos y 2 fallecieron, aunque sólo 1 a causa de la candidiasis; siendo la tasa de mortalidad de la candidiasis invasiva de un 33,3%.

Conclusiones: 1) Las candidiasis sistémicas fueron más frecuentes en niños afectados de LLA en las fases iniciales del tratamiento; 2) *C. albicans* fue la especie prevalente; 3) todos presentaron 2 o más factores de riesgo; 4) la retirada del CVC fue necesaria para resolver la infección en el 42,8%; a pesar de recibir el antifúngico oportuno.

P29 15:55 h CARCINOMA NASOFARÍNGEO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Beatriz Nieto Almeida, Álvaro Gimeno, Manuela Muriel Ramos, Dorotea Raquel Fernández Álvarez, M. Dolores García García, Rebeca Martín Polo

Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

Introducción: El carcinoma de nasofaringe es poco frecuente en la edad pediátrica. Las tumoraciones de cavum exigen alto grado de sospecha clínica para lograr un diagnóstico precoz. El tratamiento en los primeros estadios de la enfermedad tiene valor pronóstico fundamental. Estos tumores evolucionan durante mucho tiempo asintóticamente y cuando se manifiestan suele haber afectación de órganos vecinos. El síntoma más frecuente de presentación es la adenopatía metastásica cervical. También se expresan signos rinológicos (insuficiencia ventilatoria nasal, epistaxis) otológicos (hipoacusia) y neurológicos (afectación de pares craneales). La RM resulta de gran valor junto con la biopsia tumoral para el diagnóstico inicial. El tratamiento de elección es la quimio-radioterapia.

Material y métodos: Presentamos 2 casos de carcinoma nasofaríngeo diagnosticados en nuestro hospital. Se trata de 2 varones de 13 años con tumoración cervical y preauricular respectivamente dolorosa, otalgia e hipoacusia como síntomas iniciales. No destacan antecedentes de interés salvo un síndrome de Poland en uno de ellos. Ambos tenían infiltración tumoral de estructuras adyacentes (estadio IV) al diagnóstico y en los dos la serología para el virus de Epstein-Barr resultó positiva, demostrándose su presencia además en el tejido tumoral de uno de ellos. Fueron tratados con Quimioterapia con cisplatino y 5-fluorouracilo y radioterapia.

Conclusiones: El carcinoma nasofaríngeo es una tumoración rara en la edad pediátrica constituyendo menos del 1% de los tumores malignos en la infancia. El diagnóstico precoz mejora el pronóstico. Por ello es importante tener en cuenta esta patología ante una adenopatía cervical significativa realizando estudio histológico de la misma. Es más frecuente en adolescentes y en el sexo masculino. El virus de Epstein-Barr está implicado en su génesis. El tratamiento de elección actualmente es la quimio-radioterapia con lo que ha mejorado la supervivencia en estadios avanzados de la enfermedad.

P30 16:00 h NEUROBLASTOMA CONGÉNITO

Gabriel Miguel Cara Fuentes, Ana Mar Ruiz Sánchez, Patricia Aguilera López, Moisés Leyva Carmona, M. Ángeles Llamas Guisado, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Daniel Vallejo
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: En 1983 Fenart describió el primer caso de neuroblastoma congénito (NC), denominándose así a los diagnosticados prenatalmente o en el primer mes de vida. En los últimos 15 años está aumentando la incidencia del NC en lactantes debido al uso rutinario de la ecografía prenatal. El pronóstico es bueno y la supervivencia > 90%. Presentamos 3 casos diagnosticados en los últimos 15 meses en nuestro hospital.

Caso clínico 1: Paciente de 21 días que consulta por vómitos proyectivos. No se palpa masa abdominal. En ecografía abdominal se descubre masa retroperitoneal central de 4x5 cm que se confirma por TC y RM abdominal. Marcadores tumorales: LDH 834 U/l, Ferritina 358 ng/ml, enolasa 13,2 ng/ml y catecolaminas en orina de 24 h normales. MIBG positiva. MO normal. Se cataloga de NB estadio 3, confirmándose la regresión espontánea en sucesivos controles. 5 meses después se aprecia en Radiografía de tórax masa mediastínica correspondiendo a quiste broncogénico que se extirpa.

Caso clínico 2: RN de 2 días con masa abdominal de 5 cm confirmándose en ecografía y RM abdominal (masa de 6x5x6 cm, en situación prevertebral, caudal a ambos riñones). Marcadores tumorales: LDH 1074 U/l, Ferritina 190 ng/ml, enolasa 64,6 ng/ml y catecolaminas normales. MIBG positiva. MO: normal. Tras la cirugía queda mínimo resto tumoral. Diagnóstico: Neuroblastoma pélvico estadio 3. N-myc no amplificado.

Caso clínico 3: RN de 3 h de vida que presenta fiebre y aspecto séptico. No se palpa masa abdominal. PA elevada. Antecedentes perinatales sin interés. El cribado infeccioso es negativo. En ecografía y TC se observa masa retroperitoneal paraórtica izquierda que cruza línea media. Marcadores tumorales: LDH 547 U/l, Ferritina 291 ng/ml, enolasa 28,6 ng/ml, catecolaminas normales. Se realiza extirpación total de la masa (NB estadio 3). N-myc no amplificado. MIBG tras cirugía negativa.

Conclusiones: 1) El diagnóstico de 3 casos de NB en un corto período de tiempo, a pesar de la infrecuencia descrita. 2) La asociación con quiste broncogénico del caso 2, rara vez descrita. 3) Los NC suelen ser tumores localizados, sin diseminación o en estadio 4S, y genética favorable. En nuestro caso, aunque los 3 pacientes comentados correspondieran a NB estadio 3 por su localización central, la regresión espontánea de uno de ellos y la extirpación completa y genética favorable en los otros hacen esperar un pronóstico favorable.

P31 16:05 h

USO DE RASBURICASA EN NIÑOS CON LINFOMA DE ALTO GRADO. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS CLÍNICOS

Esther Blanco Alemany, Olga Gómez Pérez, María Jesús Tasso Cereceda, Cristina Moscardó Guilleme, Carlos T. Esquembre Menor Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: El síndrome de Lisis Tumoral (SLT) es una seria complicación que puede ocurrir durante el tratamiento citostático de ciertos tumores hematológicos, produciendo importante morbilidad, incluso a pesar de las medidas clásicas de prevención (hiperhidratación, alcalinización de la orina, alopurinol). La Rasburicasa es una enzima que cataliza la oxidación del ácido úrico a alantoína, producto hidrosoluble excretado por vía renal. Se emplea como profilaxis y tratamiento de la hiperuricemia en pacientes con neoplasias hematológicas malignas con alta carga tumoral y riesgo de desarrollar un SLT al iniciar el tratamiento con quimioterapia. En general es bien tolerada, siendo sus efectos secundarios más frecuentes fiebre, náuseas, vómitos y rash cutáneo. Diversos estudios avalan su empleo tanto en adultos como en niños. Presentamos dos casos clínicos en pacientes pediátricos.

Caso clínico 1: Niño de 3 años diagnosticado de Linfoma de Burkitt abdominal. 48 h tras el inicio del tratamiento, y a pesar de las medidas habituales de alopurinol, hiperhidratación y alcalinización de la orina, presentó un incremento progresivo de las cifras de ácido úrico (16,2 mg/dl), por lo que se decidió iniciar tratamiento con Rasburicasa (dosis única a 0,2 mg/kg), objetivándose descenso significativo de las mismas a las 24 h (0,3 mg/dl). No se apreciaron efectos secundarios.

Caso clínico 2: Niña de 7 años diagnosticada de Linfoma Anaplásico de Células Grandes Estadio IV. A las 24 h de iniciar el tratamiento citostático presentó, a pesar de las medidas habituales de prevención del SLT, hiperuricemia (10,2 mg/dl) con hipocalcemia y creatinina en aumento (2,4 mg/dl). Tras una dosis de Rasburicasa (0,2 mg/kg) se obtuvo un descenso rápido y sostenido de los niveles de ácido úrico y creatinina. No se apreciaron efectos secundarios.

Conclusiones: Los resultados en nuestros pacientes confirman que el tratamiento con Rasburicasa en niños es seguro y altamente eficaz en la prevención y tratamiento del síndrome de lisis tumoral, evitando complicaciones renales y facilitando la continuidad del tratamiento citostático previsto.

P32 16:10 h

NEUROBLASTOMA: EVOLUCIÓN Y SUPERVIVENCIA

Gabriel Miguel Cara Fuentes, Ana Mar Ruiz Sánchez, Patricia Aguilera López, Moisés Leyva Carmona, M. Ángeles Llamas Guisado, M. Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Los avances en el conocimiento del comportamiento biológico y la genética de muchos tumores pediátricos han contribuido a aumentar su supervivencia. En el caso del neuroblastoma (NB) dichos progresos han conducido solo a prolongar la supervivencia y no a aumentar ostensiblemente el índice de curaciones en estadios avanzados.

Objetivo: Conocer la evolución de los niños diagnosticados de NB en los últimos 15 años.

Material y métodos: Se han revisado las historias clínicas de 19 niños (9 mujeres y 10 varones) diagnosticados y tratados de NB entre enero-90 y diciembre-04. Se describen datos clínicos y analíticos relevantes. Se analiza la supervivencia global y libre de eventos tras un seguimiento medio de 60+/-55 meses. Todos se incluyeron en los correspondientes protocolos de tratamiento nacionales vigentes. Estudio estadístico: curvas de supervivencia de Kaplan-Meier.

Resultados: La edad media correspondió a 28,6+/-35,8 meses (0-128 meses), 11 de ellos < 1 año (58%) y de ellos, 3 casos congénitos. La localización más frecuente fue la abdominal (84%). En un caso no se encontró tumor primitivo. El 42% (8 casos) fue localizado (estadios 1 y 2), 9 casos (47,4%) correspondieron a estadios avanzados, dos de ellos metastásicos y dos casos fueron 4S. La MIBG fue realizada al diagnóstico en 15 casos y en 2 de ellos fue negativa (ganglioneuroblastoma y NB 4S). La genética fue realizada en 15 casos, uno de ellos presentó ganancia de N-myc y otro amplificación parcheada. Recidivaron 5 casos y sólo 2 permanecen vivos. Hubo 4 exitus, todos estadios avanzados. La supervivencia global obtenida a los 5 años fue del 74% (100% en estadios localizados y 48% en avanzados) y la supervivencia libre de eventos (recidiva) fue del 59%.

Conclusión: Destacamos: 1) La alta proporción de casos en menores de 1 año y de entre ellos los congénitos. 2) La elevada supervivencia global obtenida probablemente condicionada por la escasa incidencia de factores de mal pronóstico. 3) Aunque la serie es pequeña, lo peculiar de algunos casos como: la asociación de NB y quiste broncogénico en un caso congénito; un estadio 4 sin evidencia de tumor primitivo con recidiva intracraneal infrecuentemente descrita; el N-myc parcheado en un caso 4S con pronóstico incierto y la recidiva tardía de un caso a los 16 años del diagnóstico del tumor primario.

P33 16:15 h

TUMOR DE WILMS BILATERAL EN UN RECIÉN NACIDO

Josefina Márquez Fernández, M^a Carmen Martín Ruiz, Catalina Márquez Vega, Gema Ramírez Villar, Carmen García Vallés, Rosa Cabello Laureano, José Alfaro Gutiérrez Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El tumor de Wilms (TW) es el tumor renal maligno más frecuente en la infancia (7% de todas las neoplasias infantiles). Afecta principalmente a niños entre 1 y 5 años, siendo extremadamente raro en neonatos (sólo existen en la literatura 20 casos descritos). Se presenta habitualmente como una masa abdominal asintomática. Los casos bilaterales suponen un 5-10% de los TW, afectan con mayor frecuencia al sexo femenino y se presentan a una edad más temprana.

Caso clínico: Niña RN con diagnóstico clínico y ecográfico de masa renal bilateral. *Antecedentes personales:* Cesárea por SPBF. Peso: 2.550 g. EG: 35 semanas. Apgar: 6/7/8. *Exploración:* masa palpable en flanco izquierdo, y, de menor tamaño en el derecho. *Pruebas complementarias:* hemograma, orina y radiografía de tórax normales. LDH:1.232 U/l, AFP:130114 µg/l, FA: 411 U/l. Ecografía abdominal: masa renal izquierda de 6,5 cm x 4,5 cm que se extiende hasta la línea media, y una masa en la mitad inferior de riñón derecho, de 2,7 cm x 3,1 cm. TC, RM y urografía i.v.: concordantes con las imágenes previas. PAAF: alteraciones celulares de TW tipo blastomatoso. Diagnóstico definitivo: TW

bilateral. *Evolución:* se inicia tratamiento el día 12 de vida según el protocolo SIOP-2001. Inicialmente con vincristina al 50%, aumentando progresivamente la dosis según tolerancia. Se asocia Dactinomicina observándose una ligera disminución del tamaño de ambos tumores. Con el fin de conseguir una mayor respuesta tumoral y la mayor cantidad de parénquima renal sano posible, se añade una tercera droga (adriamicina). Se hace un seguimiento del tamaño tumoral con control ecográfico hasta la intervención quirúrgica (a los 6 meses de vida). En esta, se realiza una tumorectomía bilateral. Informe anatomopatológico de Nefroblastoma de predominio estromal que no alcanza los bordes en riñón derecho, pero sí en el izquierdo. Se descubre agenesia de útero. Actualmente se encuentra asintomática y en tratamiento con quimioterapia y radioterapia local en fosa renal izquierda.

Conclusión: 1) El TW es una entidad extremadamente rara en neonatos. 2) Se confirma histológicamente en todos los casos que planteen dudas diagnósticas. 3) La quimioterapia preoperatoria eficaz facilita la resección curativa tumoral conservando la función del parénquima renal.

P34

16:20 h

RECIDIVA TARDÍA DEL NEUROBLASTOMA

Gabriel Miguel Cara Fuentes, M. Ángeles Llamas Guisado, Moisés Leyva Carmona, C. Márquez, Francisco Lendínez Molinos, M. Ángeles Vázquez López, Juan López Muñoz

Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería y Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El neuroblastoma es el tumor sólido abdominal más frecuente de la infancia. Es llamativo su carácter peculiar, pues no son raros los casos de regresión espontánea y a su vez su comportamiento agresivo donde a pesar de los avances en el conocimiento de la genética no se han traducido en un aumento franco de la supervivencia en estadios avanzados. Las recidivas tardías han sido infrecuentemente documentadas en la literatura médica. Presentamos un caso de neuroblastoma que presentó recidiva local y metastásica 16 años después del diagnóstico primitivo.

Caso clínico: Paciente de 18 años que consulta por tumoración cervical baja y axilar izquierda. AP: NB suprarrenal izquierdo a los 3 años, tratado hasta conseguir la remisión total y mantenida. *Biopsia cervical:* neuroblastoma. Marcadores tumorales: (LDH 596 U/l, Ferritina sérica 347 ng/ml, enolasa 85,5 ng/ml y AVM 12,6 mg/24 h; AHV 52,5 mg/24 h, dopamina 16.168 µg/24 h) y estudio de extensión tumoral que incluyó aspirado y biopsia de médula ósea, gammagrafía ósea y MIBG (captación patológica a nivel suprarrenal izquierdo, laterocervical izquierdo y subclavia izquierda) y TC toracoabdominal (masa fundamentalmente hipodensa en suprarrenal izquierda de tamaño aproximado 10 × 5 × 5) y cervical (conglomerado adenopático supra e infraclavicular izquierdo). Se programó una segunda cirugía cervical para estudio genético, confirmando el diagnóstico (ganancia de N-MYC y delección 1p). El paciente se incluyó dentro del protocolo SIOP (HR-NBL-1), recibiendo tratamiento quimioterápico y quirúrgico. Se encuentra en remisión completa pendiente de realizar trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Conclusiones: A raíz de este caso, y de otros publicados en la literatura similar al nuestro, se ha empezado a hablar de “neu-

roblastoma crónico”, debido a la plasticidad mostrada por las células tumorales en medios de cultivo, pudiendo pasar a estado latente para posteriormente reactivarse años más tarde de la remisión. Aunque no están claros los mecanismos de este fenómeno, parece que la introducción de los nuevos tratamientos en los últimos 10-15 años pueda retrasar el crecimiento del neuroblastoma, aumentando el número de recidivas tardías. Al ser pocos casos los publicados se desconoce el pronóstico del hallazgo de recidiva tardía de neuroblastoma, desconociéndose además que factores intervienen en la reaparición tardía de dicho tumor.

P35

16:25 h

FALSO ADENOCARCINOMA DE PÁNCREAS EN UN NIÑO DE 12 AÑOS

M. Reyes Mazas Raba, Marta San Román Muñoz, Salvador García Calatayud, Domingo González-Lamuño, Ernesto de Diego García, Marta Mayorga Fernández, Macarena Otero Fernández

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y Universidad de Cantabria, Santander (Cantabria).

Introducción: El tejido pancreático heterotópico es una entidad clínica de muy baja prevalencia, descrita generalmente en varones jóvenes. Aunque generalmente asintomático, puede expresarse clínicamente por comprimir estructuras vecinas. Su diagnóstico definitivo es anatomopatológico, y ocasionalmente precisa tratamiento quirúrgico.

Caso clínico: Varón de 12 años que refiere pérdida de 10 kg de peso en los últimos 6 meses, asociando en las últimas 48 h ictericia y dolor abdominal.

Exploración física: Ictericia cutánea y conjuntival, dolor abdominal en hipocondrio derecho y en flanco izquierdo. Puño percusión renal izquierda positiva.

Pruebas complementarias: hemograma normal. Protrombina 89%, tiempo de tromboplastina activada 43/34 seg. Bilirrubina conjugada 6,46 mg/dl. Amilasa sérica 1990 U/l, lipasa sérica 3120 U/l. GOT 167 U/l, GPT 253 U/l, GGT 141 U/l. En la orina, amilasa 3 mg/dl, creatinina 123 mg/dl, bilirrubina 3 mg/dl. La ecografía abdominal, TC y colangiografía muestran una masa pancreática que obstruye conducto colédoco y pancreático. Mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica se recoge citología a través de la ampolla de Vater, que demuestra atipias celulares sugerentes de adenocarcinoma pancreático. Se realiza pancreatoduodenectomía y resección vesicular. La biopsia postquirúrgica establece el diagnóstico definitivo de páncreas heterotópico pseudotumoral y pancreatitis crónica severa. En los meses posteriores a la intervención presentó dos pielonefritis agudas, evidenciándose una hidronefrosis derecha que precisó drenaje percutáneo y posterior nefrectomía debido a una importante fibrosis retroperitoneal.

Conclusiones: La relevancia de este caso se basa en la excepcional presentación de estas dos patologías, tejido heterotópico pancreático y estenosis ureteral secundaria a una pancreatitis. Dadas las dificultades diagnósticas y terapéuticas de este caso, y con el objetivo de contribuir al diagnóstico diferencial de una masa sólida de la cabeza del páncreas en la infancia, planteamos la necesidad de una biopsia pre o intraoperatoria, dirigida a establecer el tratamiento más conservador posible para estos pacientes.

P36**16:30 h****¿SE PUEDE SOSPECHAR UN TUMOR POR LA EXPLORACIÓN RUTINARIA DE OROFARINGE?**

Sheila Miralbés Terraza, Isabel Sáenz Moreno,
Carmen Ruiz de la Cuesta Martín, Carlota Calvo Escribano,
Ana Carbone Bañeres, Ascensión Muñoz Mellado
Hospital Materno-Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción: El rhabdomioma, el linfoma, el carcinoma y angiofibroma son los tumores más frecuentes del área nasofaríngea en la infancia. Hemos seleccionado aquellos casos en los que la exploración orofaríngea realizada por el pediatra orientaba hacia la existencia de una tumoración, posteriormente confirmada.

Métodos: Presentamos tres casos correspondientes a un rhabdomioma y dos linfomas de Burkitt. Las manifestaciones clínicas fueron diferentes en cada paciente, pero en todos ellos se observó una asimetría del paladar blando con desplazamiento de la úvula correspondiente a la protusión de la masa tumoral. El primer paciente es un niño de 3 años y medio que presenta cefalea de un mes de evolución, acompañada en los últimos días de congestión palpebral izquierda dolorosa y posteriormente, aparición de pequeña tumoración en el dorso de la mano. La biopsia de ambas tumoraciones es diagnóstica de rhabdomioma embrionario y actualmente recibe tratamiento quimioterápico. El segundo caso corresponde a un adolescente de 15 años con clínica de obstrucción y epistaxis de fosa nasal izquierda de tres semanas de evolución. La anatomía patológica demuestra linfoma no Hodgkin Burkitt estadio I. Alcanzó remisión completa con quimioterapia. El tercer caso es un niño de 6 años que presenta masa laterocervical y ptosis palpebral izquierdas, rinorrea unilateral y episodios de apnea obstructiva del sueño. Se constata afectación del estado general y gran masa abdominal. La biopsia de la nasofaringe demuestra linfoma Burkitt de alto grado con existencia de traslocación t(8,14) precisando quimioterapia a altas dosis y trasplante autólogo por escasa respuesta.

Conclusiones: 1) Ante cuadro clínico de obstrucción nasal o faríngea de evolución tórpida o progresiva se debe descartar la posibilidad de proceso tumoral. 2) La expresividad clínica en el momento del diagnóstico, frecuentemente está en relación con la extensión de la enfermedad. 3) Una exploración física detallada del área ORL es imprescindible para un diagnóstico precoz sin olvidar la exploración completa exhaustiva para orientar la extensión de la enfermedad.

P37**16:35 h****ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS VÍAS MOLECULARES ALTERADAS EN LA CARCINOGENÉISIS DEL OSTEOSARCOMA INFANTIL MEDIANTE ARRAYS DE EXPRESIÓN**

Ana Patiño García, Fernando Lecanda Cordero, Mikel San Julián Aranguren, Gemma Toledo Santana, Luis Sierrasesúmaga
Universidad de Navarra, Pamplona (Navarra), Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Centro de Investigación Médica Aplicada (CIMA), Pamplona (Navarra).

El osteosarcoma (OSA) es el tumor óseo más frecuente de la infancia y la adolescencia; sin embargo, en la actualidad carecemos de marcadores moleculares fiables que posean valor pronóstico y/o diagnóstico que respondan de un gran número de

estos tumores. Los arrays de expresión permiten el análisis masivo de la información expresada en el núcleo, la detección de ARNm expresados a nivel basal y la cuantificación de dicha expresión.

Objetivo: Analizar comparativamente mediante arrays de ADN-c, el patrón de expresión diferencial de osteoblastos normales y tumorales previamente aislados de pacientes pediátricos con osteosarcomas.

Pacientes y métodos: Se han establecido *in vitro* líneas celulares del hueso tumoral y normal de 7 adolescentes afectados de OSA. El ADNc de las muestras ha sido hibridado en un array GeneChip U133A® (Affymetrix) (22277 genes/ESTs) y el análisis informático de los valores de la expresión génica individual se ha realizado mediante la herramienta Garban (<http://garban.tecnun.es/garban2/index.php>).

Resultados: Un total de 222 secuencias mostraban diferente nivel de expresión (ANOVA, $p = 0,001$) entre OSA y huesos sanos pareados y los genes codificados participan en diversas vías moleculares (tabla). Los genes candidatos se validarán mediante real-time PCR e IHC priorizándolos según su función y el cambio en su expresión.

	Sobre (%)	Infra (%)
Metabolismo	35,6	36,3
Transduc. señales	23,9	21,9
Respuesta señales	17,2	16,4
*Otros	23,3	25,3

*Otros: ciclo celular, transporte, crecimiento, señalización célula-célula, adhesión y proliferación.

Conclusiones: La carcinogénesis del osteosarcoma es un proceso complejo en el que el análisis de muestras pareadas (OSA vs hueso normal) mediante arrays de expresión es una herramienta útil para determinar los genes diferencialmente expresados y determinar las vías en que participan.

P38**16:40 h****TRASPLANTE ALOGÉNICO NO MIELOABLATIVO COMO TRATAMIENTO DE RESCATE EN LEUCEMIAS AGUDAS RESISTENTES. RESULTADOS EN DOS PACIENTES**

M^a José Muñoz Vilches, Beatriz Muñoz Cabello,
José M^a Pérez Hurtado
Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: El trasplante alogénico no mieloablativo (TPH-NM) es una alternativa en desarrollo para pacientes con leucemia resistente a tratamiento convencional y/o con malas condiciones clínicas que contraindican la megaterapia de un TPH convencional. En el TPH-NM se emplean dosis de quimioterapia atenuadas y su principal efecto terapéutico se basa en el desarrollo de una reacción injerto contra leucemia (EICL) crónica que ayude a mantener una remisión completa en los pacientes tratados. En los niños esta estrategia terapéutica es inusual. Presentamos nuestra experiencia en dos pacientes.

Material y métodos: Niña de 5 años con LLA en segunda remisión completa tras recaída posterior a TPH alogénico. Se realiza TPH-NM con tratamiento de acondicionamiento (Fludarabina y ARA-C). Se infunden CD3 $2,7 \times 108/\text{kg}$ y CD34 $5,3 \times 106/\text{kg}$.

Dos meses después, segunda infusión: CD3 $3 \times 108/\text{kg}$, CD34 $5,3 \times 106/\text{kg}$. No se realizó profilaxis de EICH.

Niño de 5 años con LMA-M2 en segunda recidiva extramedular tras TPH alogénico. Se realiza TPH-NM con tratamiento de acondicionamiento con Fludarabina y Ara-C. Se infunden CD3 $6,5 \times 108/\text{kg}$ y CD34 $4,8 \times 106/\text{kg}$. Recibió profilaxis de EICH durante un mes con ciclosporina A.

Resultados: *Caso 1:* El día + 21 presenta EICH aguda hepática y el día + 41 inicia EICH aguda cutánea. Se comienza tratamiento con prednisona. Día + 55 quimerismo completo del donante. Inicia tratamiento con CSA y PDNA por progresión de la EICH cutánea. El día + 230 persiste quimerismo completo y se inicia tratamiento con MMF y CSA. El día + 270 presenta nueva recaída en con ausencia de quimerismo, suspendiéndose tratamiento inmunosupresor y siendo éxitus.

Caso 2: Quimerismo completo del donante el día + 21. El día + 37 se objetiva EICH crónica en piel e hígado que se mantiene estable en grado II. Actualmente se encuentra en remisión completa (día + 150) sin tratamiento inmunosupresor.

Conclusiones: El TPH-NM podría ser una alternativa terapéutica válida en pacientes pediátricos, pudiendo mantener en remisión completa durante períodos prolongados. En ocasiones la progresión de la EICH obliga a incrementar el tratamiento inmunosupresor, pudiendo influir este hecho en el desarrollo de una nueva recidiva.

P39

ACHATAMENTO DE CORPO VERTEBRAL. CASO CLÍNICO

16:45 h

Carla Susana Fernandes Costa, Ana Teixeira, Elsa Fonseca, Joao Magalhaes, Alberto Vieira, Vitorino Veludo, Lucília Norton Hospital de São João, O Porto (Portugal) y Instituto Português de Oncologia, Porto (Portugal).

Introdução: A Histiocitose das células de Langerhans é uma doença rara (2 a 5/milhão/ano). A etiologia não está ainda clarificada. Parece tratar-se de um processo reactivo secundário a uma desregulação imune, não sendo no entanto possível excluir a hipótese de proliferação neoplásica. As lesões ósseas são comuns (80%) e o atingimento da coluna com vértebra plana ocorre em 7% dos doentes.

Caso clínico: Os autores apresentam caso clínico de criança de 3 anos de idade, sexo masculino com antecedentes irrelevantes. Assintomático até Dezembro de 2003, altura em que inicia períodos de dores abdominais generalizadas, de predomínio vesperino, cujo agravamento (dores mais intensas, continuas e com irradiação lombar) vieram a motivar recusa na marcha. À data da hospitalização apresentava-se com bom estado geral, apirético, recusava a posição ortostática, embora com mobilização dos membros inferiores conservada. Dor à pressão na região lombar. Exame neurológico sem alterações. Estudo analítico sérico e urinário, esfregaço de sangue periférico e mielograma, a prova intradérmica de Mantoux, a telerradiografia do tórax, a radiografia do esqueleto e a ecografia abdominal e reno-pélvica não revelaram alterações. Radiografia da coluna dorso-lombar revelou achatamento do corpo vertebral D12, por lesão osteolítica. TC dorso lombar confirmou achatamento do corpo vertebral, erosão do muro posterior, espessamento das estruturas ligamentosas circundantes e ocupação do espaço extra dural anterior. RM lombar mostrou destruição da cortical do muro posterior com extensão intracanal e abaulamento do li-

gamento longitudinal posterior. Discos intactos e com sinal normal. Biópsia óssea revelou presença de células de Langerhans, células histiocitárias e eosinófilos com imunorreactividade para proteína S100 e CD1a. Iniciou Prednisolona e Vinblastina, (protocolo LCIII da Sociedade do Histiócito). Colocou lombostato de Boston para levante. RM lombar aos 3 meses de seguimento com diminuição dos sinais de compressão medular.

Conclusão: As hipóteses de diagnóstico, colocadas após a radiografia dorso-lombar, foram excuidas com o estudo subsequente, e o diagnóstico definitivo de Histiocitose de células de Langerhans foi estabelecido pela imunorreactividade para CD1a revelado na biópsia óssea. O prognóstico, neste caso, é favorável.

CIRUGÍA

P40

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL HEPATOBLASTOMA MEDIANTE BISTURÍ DE RADIOFRECUENCIA (TISSUE-LINK)

15:30 h

Julián Lara Herguedas, María Isabel Gallardo Fernández, Arantxa Ríos González, Ana Belén Jiménez Jiménez, Jorge Martínez Pérez, José L. Alonso Calderón, Alberto Ruiz Fernández Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción: La supervivencia de los niños con hepatoblastoma ha mejorado notablemente en los últimos años; a esto han contribuido los avances en la quimioterapia y en la cirugía. Entre ellos figura el bisturí de radiofrecuencia que permite una disección sin apenas sangrado.

Material y métodos: Niño de 20 meses, estudiado por hepatomegalia, remitido a cirugía pediátrica por masa abdominal en hipocondrio derecho. Ecográficamente imagen ocupante de espacio en lóbulo hepático derecho de 8 cm de diámetro, ecoestructura relativamente homogénea y características sólidas, sugerentes de hepatoblastoma. En la tomografía computerizada abdominal sin infiltración de tejidos. α -fetoproteína 847 ng/ml (elevada) sin alteraciones en las gonadotropinas ni en la coagulación. La biopsia hepática confirmó el diagnóstico. Previo a la cirugía, quimioterapia tipo PLADO (3 ciclos), disminución de la α -fetoproteína (46,87 ng/ml), realizando lobectomía hepática derecha a los cuatro meses. Tras esta, el niño recibió quimioterapia postoperatoria.

Resultados: La evolución fue favorable hasta la actualidad, en 20 meses de seguimiento. Ha mantenido niveles normales de la α -fetoproteína. No ha presentado recidivas de la lesión en las pruebas de imagen, mostrando únicamente cambios postquirúrgicos con lobectomía parcial derecha e hipertrofia compensadora del lóbulo izquierdo.

Comentarios: 1) El hepatoblastoma cursa generalmente como masa abdominal dependiente del hígado y con gran elevación de la α -fetoproteína sérica. 2) La ecografía es una prueba rápida, segura y fiable para el diagnóstico de posibles lesiones ocupantes de espacio y para su delimitación. 3) Los avances técnicos en la cirugía hepática han simplificado y proporcionado seguridad en el abordaje quirúrgico de los tumores. 4) El bisturí de radiofrecuencia (TISSUE-LINK) permite una extirpación

precisa y controlada del tejido evitando el sangrado excesivo, característico de este tipo de cirugía, sin dejar cuerpos extraños.

P41 15:35 h MELANONIQUIA LONGITUDINAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Teresa Viadero Ubierna, Mercedes Sánchez Rodríguez, Elena Güemes Veguillas, Ernesto de Diego García, Inmaculada Fernández Jiménez, Carmen Madrigal Díez, M. Reyes Mazas Raba, Lucía Díaz de Entresotos Villazán, Francisco García Pire, Silvia García-Saavedra
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria).

Antecedentes y objetivos: La melanoniquia longitudinal es la distribución de pigmento melánico en banda desde la inserción al borde libre de la uña. Muy infrecuente en niños de raza blanca, suele ser un proceso benigno inicialmente, aunque con un riesgo potencial de degeneración maligna en la edad adulta. A continuación vamos a describir un caso diagnosticado y tratado en nuestro hospital. Revisamos la bibliografía más actual y planteamos varios interrogantes ante una patología que aunque infrecuente, puede tener graves consecuencias.

Métodos y resultados: Niña de 12 años remitida a Cirugía Pediátrica por lesión pigmentada ungueal de 10 años de evolución, que ocupa la mitad de la uña del primer dedo de la mano derecha. Se realiza biopsia diagnóstica: fragmento ungueal con melanoniquia (acúmulo de melanina). Siguiendo recomendaciones del Servicio de Dermatología se realiza extirpación ungueal mediante bloqueo analgésico digital y raspado de la matriz con cauterización del lecho ungueal. La evolución postoperatoria inicial fue muy dolorosa con importante inflamación local, precisando antibioterapia y analgesia oral. Posteriormente presenta buen resultado estético. El estudio anatómopatológico demostró hiperqueratosis con hipergranulosis.

Conclusiones: La melanoniquia es un proceso muy infrecuente en la infancia. Rara vez alberga un melanoma subungueal o tiende a malignizar, y cuando lo hace es en la edad adulta. Antes esto: ¿Está justificada la extirpación irreversible dados los inconvenientes que presenta? ¿Cuándo se debe extirpar definitivamente la uña? ¿Qué controles y cuál es la actitud más adecuada? Revisando la bibliografía y con la descripción de este caso vemos que la melanoniquia es un proceso que no tiende a involucionar espontáneamente. La biopsia, además de los inconvenientes, no lleva a la resolución definitiva. La exéresis completa y cauterización de la matriz ungueal es una opción diagnóstica y terapéutica definitiva.

P42 15:40 h DISTRACCIÓN ÓSEA CRANEAL: TRATAMIENTO DE CRANEOSINOSTOSIS EN SÍNDROME CROUZON

Alberto Sánchez Abuín, Jorge Liras Muñoz, Ana Lema Carril, Manuel Gómez Tellado, Roberto Méndez Gallart, Iván Somoza Argibay, José Ríos Tallón, Ernesto Pais Piñero, Diego Vela Nieto
Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña y Hospital Juan Canalejo, A Coruña.

Introducción: En 1912 Crouzon describió el síndrome hereditario de disostosis craneal. Es un síndrome autosómico dominante de penetrancia completa y expresividad variable. 5% casos de novo. Se caracteriza por un cierre prematuro de las suturas de la bóveda (coronal y sagital), base del cráneo, órbita y maxilar. Clínicamente presentan hipertelorismo, exoftalmos,

estrabismo, desviación nasal, maxilar hipoplásico y prognatismo mandibular relativo. Hidrocefalia progresiva en un 30%. Retraso mental en el 12% de los pacientes El síndrome de Crouzon es causado por mutaciones en el gen del Receptor-2 del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR2). Prevalencia 1 caso/60.000 nacidos vivos (16,5 casos por millón de habitantes). 4,8% de todos los casos de craneosinostosis.

Objetivo: Proponemos una nueva técnica de disrupción craneofacial seguida de una distracción ósea gradual para conseguir una corrección completa del exoftalmos y una mejora estética del tercio sup. y medio del macizo facial.

Caso clínico: Niña de 9 meses. Enviada a nuestra consulta por fascies particular y exoftalmos progresivo. En exploración física presenta a nivel craneal acrocefalia, braquicefalia y occipucio plano. Exoftalmos marcado, hipertelorismo, estrabismo divergente. A nivel nasal desviación de tabique. Prognatismo mandibular con mala oclusión dentaria. No obstrucción de vía aérea superior.

Se realizaron radiografía de cráneo, cervicales y reconstrucciones craneales en 3D para definir anatomía y permitir planificar cirugía.

Se decide intervención quirúrgica en 1er año de vida. Se realizó una craneotomía (con 3 incisiones mínimas de 1,5 cm) temprana para realizar el avance frontoorbitario para prevenir el aumento de presión intracraneal utilizando distractores craneales bilaterales después de osteotomía de suturas coronales.

Conclusión: La utilización de distracción ósea a nivel craneal permite una terapéutica mínimamente invasiva para el tratamiento de las craneosinostosis simples y complejas obteniendo unos buenos resultados estéticos y funcionales.

P43 15:45 h CIRUGÍA MÁS RADIOTERAPIA INTRAOPERATORIA EN EL TRATAMIENTO DEL NEUROBLASTOMA AVANZADO

Agustín Cañizo López, Alberto Parente Hernández, María del Carmen Estelles Valls, Julio Cerdá Berrocal, Óscar Sánchez París, Paloma Galarón García, Felipe Calvo, Juan José Vázquez Estévez
Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La estrategia en el tratamiento del neuroblastoma en estadios avanzados ha evolucionado en los últimos años. Recientemente ha sido incorporada al armamento terapéutico la radioterapia intraoperatoria ya que permite administrar una alta dosis de radiación en el lecho tumoral. Presentamos nuestra experiencia con el uso de la RIO en el tratamiento de pacientes pediátricos diagnosticados de neuroblastoma avanzado (estadios III y IV).

Material y métodos: Revisamos de forma retrospectiva los históricos clínicos de siete pacientes diagnosticados de neuroblastoma en estadio avanzado. Seis de ellos presentaban estadio IV tumoral y uno estadio III según la clasificación internacional del neuroblastoma (INSS). Todos los pacientes tenían amplificación N-myc y recibieron tratamiento quimioterápico una vez confirmada la enfermedad por biopsia quirúrgica. El protocolo empleado fue el HR-NBL ESIOP vigente en el momento del diagnóstico. Todos ellos fueron sometidos a intervención quirúrgica después del tratamiento quimioterápico, para erradicar el tumor y aplicar una sesión de radioterapia intraoperatoria sobre el lecho tumoral. La dosis media de irradiación fue de 791 cGy con un rango que oscilaba entre 500 y 1.500 cGy.

Resultados: La edad media de nuestros pacientes al diagnóstico fue de 12 meses y medio con un rango que oscilaba entre 4 días y 22 meses. Todos ellos toleraron el protocolo quimioterápico y en todos se practicó cirugía y RIO. En dos casos la resección tumoral fue incompleta quedando restos macroscópicos, y 4 de ellos fueron sometidos a programa de trasplante de médula ósea. La supervivencia fue del 71,4% (80% en los pacientes con resección completa). Dos pacientes fallecieron, en uno de ellos el tumor era irreseccable. El otro paciente con restos macroscópicos tras la cirugía se encuentra en proceso de trasplante de médula ósea en la actualidad, los demás se encuentran libres de enfermedad. No hemos tenido ninguna complicación asociada a la radioterapia intraoperatoria y nuestro tiempo medio de seguimiento es de 44 meses con un rango que oscila entre 7 y 84 meses.

Conclusiones: La cirugía intensiva acompañada de radioterapia intraoperatoria parece incrementar la supervivencia y mejorar los resultados en el neuroblastoma avanzado. La radioterapia intraoperatoria permite un mejor control de la enfermedad a nivel local con la concentración de la radiación directamente sobre el lecho original tumoral. No parece que los resultados sean similares cuando la cirugía tumoral ha sido incompleta.

P44 MALROTACIÓN INTESTINAL: CONCEPTO Y ACTITUDES ÚTILES

15:50 h

M. del Carmen Molina Molina, Julia Arroyo Moñino, Emilio Blesa Sánchez

Hospital Materno-Infantil, Badajoz y Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Antecedentes: La Malrotación Intestinal (MI), no siempre es correctamente catalogada y tratada. En algunas de sus presentaciones, el diagnóstico no es suficientemente claro para tratar al paciente antes del daño intestinal irreparable.

Objetivo: Analizar en la experiencia que se aporta, qué datos clínicos y radiológicos ayudan a realizar diagnóstico precoz y tratamiento correcto.

Pacientes y métodos: Revisar las características clínicas de mayor relevancia para la sospecha diagnóstica y signos radiológicos que sugieren su presencia en radiografía simple, tránsito digestivo superior y enema opaco en cinco pacientes.

Resultados: Se manifestaron en forma de vómitos, precozmente biliosos abundantes, abdomen excavado, tras pocos días, semanas o años de vida con tolerancia digestiva normal. De los 5 casos, 3 debutaron en el período neonatal precoz, 1 en el neonatal tardío y 1 con 5 años. El paciente de 5 años presentó episodios de dolor abdominal cólico, que le llevaban a adoptar raras posiciones antiálgicas. Se sospechó subobstrucción intestinal y realizó radiografía simple de abdomen mostrando en 2 marcada dilatación del estómago, en 3 ausencia de la imagen del ciego y parte derecha de la silueta hepática. El tránsito presentó en 3 subobstrucción duodenal, disposición de yeyuno a la derecha en todos, imagen en sacacorchos en 2. El enema opaco detectó en los neonatos la localización anormal del ciego y del colon ascendente en cuadrante superior de hemiabdomen derecho, y en el de 5 años la unión ileocecal se situó en FII. El tratamiento fue devolvulación, sección de bandas de Ladd y apendicectomía profiláctica, dejando el intestino en posición de no rotación, mediante pexia de ciego a colon descendente.

Discusión: Según la presentación distinguimos dos grupos: uno neonatal que se manifiesta en forma de vómitos biliosos y mayor tendencia a la volvulación, y el otro en niños mayores con episodios recurrentes de dolor abdominal y vómitos. "Cualquier obstrucción duodenal debe ser considerada como una malrotación hasta que no se demuestre lo contrario", por posibilidad de evolución a vólvulo intestinal. Ante un niño con episodios repetidos de vómitos (sobre todo si son biliosos) y dolor abdominal, debe descartarse la existencia de MI. Las radiografías son inespecíficas, pero la ausencia de aire intestinal en hemiabdomen derecho y borramiento de silueta hepática, es sugerente de MI, en ausencia de cuadro obstructivo.

P45 SINUS PERICRANII FRONTAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

15:55 h

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

Introducción: Sinus pericranii es una rara anomalía vascular. Existe comunicación venosa anómala entre circulación extra e intracraneal a través de venas dilatadas del diploe. Afecta al seno sagital superior y algunas veces al seno trasverso.

Normalmente se presenta en la edad pediátrica como pequeña tumoración blanda y circunscrita en el scalp. En 1850 Stromeyer describió un quiste sanguíneo del cráneo comunicado con un seno intracraneal y propuso el término sinus pericranii. Otras denominaciones son fístula osteovascular, tumor venoso del hueso craneal, tumor venoso subperióstico. Las complicaciones potencialmente letales de su tratamiento incluyen infección, hemorragia, embolismo aéreo.

Caso clínico: Paciente de 1 mes enviado a nuestra consulta por presentar tumoración frontal media blanda. En la exploración se observa tumoración de 3 x 3,5 cm tamaño, blanda, fluctuante, no pulsátil, no reductible con digitopresión. No aumento de tensión con maniobras de Valsalva. La piel sobre la lesión era de caract normales, y no transluminaba.

La radiografía simple cráneo mostraba erosión irregular de hueso frontal. La TC mostraba lesión isodensa compatible con quiste dermoide frontal.

Se realiza cirugía programada en la que se observa tumoración vascular muy hemorrágica por lo que se decide suspender intervención para completar estudios ante el error diagnóstico.

Se realiza angiografía al año de vida en la que se observa tras inyección de contraste en el tumor, retención del contraste en el tumoración y drenaje de las venas del scalp en el seno sagital superior compatible con diagnóstico de sinus pericranii.

Se realizó nueva cirugía en la que la masa vascular subperióstica fue totalmente escindida y los vasos comunicantes diploicos ligados.

Discusión: El diagnóstico diferencial de lesiones craneales blandas es complejo: malf. arterio-venosa, variz epicraneal, cavernoma, fractura craneal en crecimiento, granuloma eosinófilo, tumor epidermoide, dermoide, meningocele, encefalocele, etc., por, lo que solo se debe intentar cirugía teniendo un diagnóstico previo de certeza. Siendo en niños la angiografía o angiografía-RM la técnica de elección.

P46**16:00 h****COMPLICACIONES DE LA DILATACIÓN ENDOSCÓPICA EN LA ESTENOSIS PIELOURETERAL**

M. Esther Guerrero Vega, Cristina Pérez Aragón, Rafael Parrado Villodres, José Antonio Acedo Ruíz, Raimundo Arnet Jiménez, Cristóbal Bernal Triano, Juan Francisco Navarro Pardo, Francisco Vega Burgos, Jorge Rodríguez de Alarcón Gómez
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La estenosis pieloureteral es una de las patologías urológicas y de las causas más frecuentes de hidronefrosis en la infancia. Una vez demostrada la obstrucción está indicado el tratamiento quirúrgico. El tratamiento clásico consiste en la realización de una ureteropieloplastia. Los avances tecnológicos existentes permiten la posibilidad de realizar dilatación de la unión pieloureteral mediante endoscopia. Esta técnica ha mostrado en la bibliografía alta seguridad tanto durante su realización como en el postoperatorio, sin embargo no está exenta de complicaciones.

Objetivos: Realizar una revisión de las complicaciones tras la realización de dilataciones de la unión pieloureteral en la casuística del Servicio de Cirugía Pediátrica de nuestro hospital.

Material y métodos: Revisamos 60 pacientes intervenidos en nuestro servicio desde el año 1994 y los datos obtenidos fueron analizados mediante un programa informático estadístico (SPSS 10.0).

Resultados: El total de casos que se resolvieron con esta técnica fue 42. El índice de curación, tras la primera dilatación del 30% (18) y del 70% (24) tras la segunda dilatación. El 30% (18) de los casos no respondieron a las dilataciones por lo que precisaron tratamiento quirúrgico mediante técnicas abiertas, siendo usada la ureteropieloplastia de Anderson Hynes. El 90% (16) de estos casos se objetivó la presencia de un vaso polar. El índice de complicaciones fue del 9,7%, correspondiendo a 6 casos de migración de catéter doble "J" en dirección proximal y 2 casos de obstrucción del ostium ureteral. Todas las complicaciones fueron tratadas mediante endoscopia. No observamos casos de hematuria ni de lesiones o perforaciones ureterales. La estancia media fue de 48 h.

Conclusiones: El tratamiento mediante dilataciones endoscópicas de la estenosis pieloureteral es una alternativa al tratamiento quirúrgico clásico y que muestra una alta tasa de curaciones (70%). Los casos que no respondieron a esta técnica terapéutica fueron debidos en el 90% de los casos a la presencia de vasos polares.

El índice de complicaciones fue de 9,7%, siendo la complicación más frecuente la migración del catéter doble "J" que en todos los casos fue resuelta mediante recambio endoscópico. No se observaron casos de hematuria persistente ni de lesiones de la vía urinaria. La estancia media de estos pacientes fue baja.

P47**16:05 h****DESCRIPCIÓN DE UN CASO DE RABDOMIOSARCOMA PRESENTADO COMO UN QUISTE DE COLA DE CEJA**

Mercedes Sánchez Rodríguez, M. Teresa Viadero Ubierna, Inmaculada Fernández Jiménez, Ernesto de Diego García, Silvia García-Saavedra, Lucía Díaz de Entresotos Villazán, M. Reyes Mazas Raba, Carmen Madrigal Díez, Ana Rubio Álvarez, Irene Castro Ramos
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria).

Introducción y objetivos: El rabdomiosarcoma (RMS) es un tumor mesenquimal maligno originado por células inmaduras destinadas a formar músculo estriado esquelético. Su incidencia es baja, de modo que no suele pensarse en él cuando encontramos una tumoración compatible con un quiste de cola de ceja. Esta entidad, sin embargo, es tan frecuente y característica que el diagnóstico suele basarse exclusivamente en los hallazgos clínicos y ecográficos.

Métodos y resultados: Niña de un año de edad remitida a consultas de Cirugía Pediátrica por tumoración de 2 cm de diámetro, rosada, bien delimitada, de 2 meses de evolución en borde externo de ceja izquierda. Aporta ecografía: imagen quística compatible con tumoración benigna de partes blandas. Se diagnostica de quiste de cola de ceja y programa intervención quirúrgica. Vista de nuevo por crecimiento importante (5 cm de diámetro sin otros cambios macroscópicos) se realiza exéresis urgente programada, encontrando tumoración de aspecto "cerebroide" que no afecta macroscópicamente a planos profundos. La biopsia intraoperatoria determinó un RMS de células fusiformes. Se realiza TC craneal, torácica y gammagrafía ósea para valorar extensión que resultan normales, enviándose a Centro de Referencia de Oncología Infantil para tratamiento quimioterápico.

Conclusiones: Ante el hallazgo de un RMS en lo que parecía una lesión benigna nos planteamos: ¿Estaría indicada la utilización de técnicas diagnósticas más complejas (TC, biopsia...) para confirmar el diagnóstico de toda masa similar en un niño? ¿Podría sólo aplicarse a aquellos casos de evolución atípica, como un crecimiento anormalmente rápido?

Dada la baja incidencia de RMS a este nivel no suele ser esta una patología que se incluya en el diagnóstico diferencial, sin embargo, a la vista de este caso, sí parece necesaria una actitud diagnóstica y terapéutica más agresiva en las lesiones con evolución atípica.

P48**16:10 h****COMPLICACIONES DE LA DILATACIÓN ENDOSCÓPICA EN EL MEGAURETER OBSTRUCTIVO PRIMARIO**

Cristina Pérez Aragón, M. Esther Guerrero Vega, José Antonio Acedo Ruíz, Rafael Parrado Villodres, Francisco Vega Burgos, Raimundo Arnet Jiménez, Cristóbal Bernal Triano, Juan Francisco Navarro Pardo, Jorge Rodríguez de Alarcón Gómez
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

El megauréter es una dilatación parcial o total del uréter debida, en la mayoría de los casos, a mal funcionamiento de la musculatura, que no se relaja, de su segmento terminal, e impide el flujo normal de la orina a la vejiga. Puede asociarse a estenosis pieloureteral, reflujo vesicoureteral del lado opuesto, etc. Dos tercios de los casos se diagnostican en la infancia. En los casos seleccionados para tratamiento quirúrgico existe la posibilidad de realizar un tratamiento endoscópico mediante dilataciones de la unión ureterovesical.

Objetivos: Presentamos una revisión de la casuística en nuestro centro desde el año 1994 para conocer las complicaciones surgidas tras la dilatación endoscópica del megauréter obstructivo primario.

Material y métodos: Se revisaron 66 pacientes diagnosticados de megauréter obstructivo primario, analizando los datos mediante un paquete informático estadístico (SPSS 10.0).

Resultados: La edad media fue de 4,5 años, 54 varones y 12 mujeres. El 84,8% (56) de los casos respondieron a esta técnica, siendo el índice de curación, tras la primera dilatación del 51,51% (34), del 81,8% (20) tras la segunda dilatación y del 84,8 (2) tras la tercera dilatación. El 15,2% (10) de los casos no respondieron a las dilataciones por lo que requirieron tratamiento quirúrgico mediante remodelación y reimplante ureteral. El índice de complicaciones tras las dilataciones fue del 9%. Seis casos desarrollaron reflujo vesicorenal y 3 casos, litiasis. Un caso (10%) presentó obstrucción del ostium ureteral postdilatación que se resolvió mediante la colocación por vía anterógrada de un catéter de doble "J".

Conclusiones: El tratamiento mediante dilataciones endoscópicas obtuvo un índice de curación elevado (84,1%). Tras el tercer intento de dilatación no se incrementó de forma significativa el índice de curación por lo que no recomendamos su realización.

El índice de complicaciones fue del 10%, siendo la complicación más frecuente el desarrollo de reflujo vesicoureteral seguida de la aparición de litiasis vesical. En la mayoría de los pacientes las complicaciones fueron tratadas mediante técnicas endoscópicas.

P49 16:15 h ENFISEMA LOBULAR CONGÉNITO: DIAGNÓSTICO PRENATAL

Julia Arroyo Moñino, M. del Carmen Molina Molina, Emilio Blesa Sánchez, Hospital Materno-Infantil, Badajoz y Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Antecedentes: la malformación pulmonar de mayor incidencia de diagnóstico prenatal es la adenomatosis quística (MAQ). El enfisema lobular congénito (ELC) es sospechado por ecografía fetal con menor frecuencia.

Observaciones clínicas: Se presentan 2 recién nacidos diagnosticados por ecografía fetal de MAQ tipo III y II en la 20ª semana de gestación, que en la intervención y Anatomía Patológica posteriores mostraron tener ELC. Nacidos a término vía vaginal, respiraron con normalidad las primeras 48 y 72 h, iniciando después taquipnea y dificultad respiratoria progresiva. Sus radiografías de tórax mostraron hiperinsuflación de pulmón izquierdo y desplazamiento de silueta cardíaca a la derecha. Se realiza TC a ambos y observa hiperdistensión del pulmón izquierdo (lóbulo superior y llingula), herniación y desplazamiento mediastínico hacia la derecha en el primero, sugestivo de ELC, y afectación similar en el 2º, con imagen irregular, mal definida con componente sólido y densidad aérea sin quistes, compatible con MAQ. Con diagnóstico de malformación pulmonar, se practicaron sendas toracotomías que evidenciaron la existencia de enfisema del lóbulo superior izquierdo en uno y del lóbulo superior izquierdo y llingula en el otro. Realizada resección de los parénquimas pulmonares enfisematosos, el estudio anatomopatológico evidenció la naturaleza de ELC en ambas piezas.

Discusión: Aunque la mayoría de malformaciones pulmonares detectadas en el feto por ecografía suelen corresponder a MAQ, se deben considerar otras malformaciones. En realidad, no existe prácticamente ningún signo que permita diferenciar de forma inequívoca estas malformaciones. En el caso de ELC no hay adecuada caracterización de los hallazgos ecográficos prenata-

les debido a escasez de casos descritos prenatalmente. En los casos aportados, diagnosticados intrútero como MAQ tipos III y II, no considerar otras opciones diagnósticas condujo a que ambos fuesen operados sin descartar, que se tratase de ELC, a pesar de que en el 1º la TC lo sugería. De haberlo hecho así, se podría haber demorado el tratamiento quirúrgico y considerar la realización de un esofagograma, como suele hacerse en ELC típicos. Los pacientes aportados pueden representar formas de ELC atípicas, por la precocidad de sus manifestaciones clínicas como por su detección fetal, ya que se discute si el ELC es realmente congénito o no. En nuestros pacientes sin duda lo fue.

P50 16:20 h TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO EN URACO

Ana Pérez Aragón, Miguel Ángel López Casado, Catalina González Hervás, Silvia García Huete, Carlos J. Jiménez Álvarez Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: Descrito en 1939, es un tumor sólido inflamatorio, de comportamiento benigno, con contenido de células miofibroblásticas, plasmáticas e histiocitos. De crecimiento irregular, los lugares de presentación más frecuentes son: pulmón, mesenterio, hígado y bazo. La presentación intestinal es rara, siendo su etiología desconocida. La poca especificidad clínica y la poca rentabilidad de las técnicas incruentas, obligan a exploración quirúrgica para su diagnóstico definitivo.

Caso clínico: Niño de 5 años, intervenido de labio leporino y fisura palatina con 19 meses, que desde hacía 10 días presentaba dolor abdominal continuo, asociado a disuria y episodios de fiebre aislados. No refería vómitos ni diarrea. Exploración clínica: abdomen blando, moderadamente doloroso a la exploración y con defensa muscular en FID. Blumberg+; peristaltismo conservado. El estudio ecográfico abdominal presentaba masa quística, adherida a cúpula vesical y pared abdominal. TC de abdomen: masa multiloculada 5 × 5 cm, con septos y áreas de menor densidad y aspecto quístico, con algunas calcificaciones en su interior. Dicha masa se inicia en región umbilical, progresando entre la pared abdominal y colon transversal hacia la pelvis, donde llegaba a contactar con la pared vesical. Tras laparotomía, se realizó extirpación completa de una tumoración quística adherida a cúpula vesical, sin una clara definición de continuidad. El estudio AP informó la presencia de tejido fibroadiposo y muscular en parte recubierto de epitelio transicional, con intensa inflamación polimorfa e inespecífica y sin presencia de células neoplásicas.

Discusión: El tumor miofibroblástico (TM) es una entidad anatomoclínica de presentación infrecuente, con características clínicas e histológicas de benignidad. De etiología desconocida, estudios apuntan que se trate de un proceso reactivo anómalo por parte de células inflamatorias, desencadenado por un estímulo infeccioso no filiado. Puede aparecer en cualquier órgano, con mayor frecuencia en pulmón y menos frecuentemente a nivel intestinal, siendo raro en uraco.

Conclusiones: Clínicamente, el TM simula otras enfermedades de presentación más frecuente, con las que hay que hacer el diagnóstico diferencial.

El pronóstico es excelente tras la extirpación quirúrgica, curativa si es completa, siendo el estudio AP, quien nos dará el diagnóstico de confirmación.

P51**16:25 h****MORDEDURA DE PERRO. ESTUDIO RETROSPECTIVO**

M. Esther Vázquez López, Soledad Martínez Regueira, Carmen Almuiña Simón, Ana García González, Ramón Morales Redondo
Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

Antecedentes: Las mordeduras de perro en edad infantil generan gran alarma social entre la población, siendo además un problema tratado con especial protagonismo por los medios de comunicación.

Objetivo: Determinar el alcance real del problema en nuestra comunidad y determinar el grado de secuelas tanto físicas como psíquicas entre los afectados.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo que abarcó desde el 1 de enero de 1995 hasta el 31 de diciembre de 2004. Se examinaron todas las historias de los pacientes menores de 14 años que habían sido ingresados en nuestro Hospital por mordedura de perro y se analizaron una serie de parámetros como: edad y sexo del niño, características y lugar corporal de la mordedura, secuelas físicas y psíquicas de los niños afectados, características del tratamiento recibido así como posibles complicaciones, tiempo de estancia hospitalaria, raza del perro, relación del animal con el niño, circunstancias y mes del año en el que se produjo el accidente y medio urbano o rural en el que se produjo la mordedura.

Resultados: En los 10 últimos años fueron ingresados en nuestro hospital 42 casos de agresiones por perros en niños menores de 14 años. La edad media de los pacientes fue de 5,3 años, con un pico a la edad de tres años. Predominaban los niños (57%) sobre las niñas (43%). La mordedura ocurrió con más frecuencia en cara y cuello, seguida de extremidades superiores e inferiores. En la mayoría de los casos se realizaron curas locales, sutura y tratamiento antibiótico sistémico. El tiempo de estancia hospitalaria osciló entre 1 y 17 días, siendo la estancia media de 5,95 días. Las secuelas físicas se presentaron en algunos casos, pero los problemas psicológicos (miedos, llantos nocturnos) también estuvieron presentes. El ambiente en el que se produjo la mordedura fue principalmente rural y con predominio estacional en verano (57% de los casos ocurrieron entre los meses de junio a septiembre).

Conclusiones: La mordedura de perro en edad infantil es lo suficientemente frecuente en nuestro medio y genera los suficientes problemas físicos y psíquicos como para estudiar la posibilidad de adoptar una serie de medidas de prevención y concienciación entre los padres y propietarios de perros.

P52**16:30 h****OK-432 COMO TRATAMIENTO PARA EL LINFANGIOMA QUÍSTICO: TRES NUEVOS CASOS**

M. Teresa Viadero Ubierna, Mercedes Sánchez Rodríguez, Elena Güemes Veguillas, Ernesto de Diego García, Inmaculada Fernández Jiménez, Carmen Madrigal Díez, M. Reyes Mazas Raba, Lucía Díaz de Entresotos Villazán, Francisco García Pire, Silvia García-Saavedra

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria).

Antecedentes y objetivos: El linfangioma quístico (LQ) es una anomalía congénita del sistema linfático caracterizado por la dilatación y formación de quistes con linfa en su interior. Se han probado distintas modalidades terapéuticas con resultados variables. La terapia con OK-432 (mezcla liofilizada de una cepa

poco virulenta de síndrome *Pyogenes* grupo A incubada con Penicilina G) es ya una realidad y nos permite tratar los LQ con resultados muy esperanzadores. Evaluaremos 3 pacientes tratadas con esta técnica en nuestro hospital.

Métodos y resultados: Presentamos 3 pacientes con LQ gigante tratadas mediante punción guiada por ECO con OK-432, usando en cada punción la dosis máxima tolerada (2ud KE en 20 ml de SSF). Precisaron 2-3 aplicaciones con un intervalo de 6-8 semanas. No hubo complicaciones graves, solo la aparición de fiebre en las primeras 72 h postratamiento. La respuesta se valoró estética y ecográficamente.

Caso 1: Niña de 1 año con LQ cérvico-dorsal derecho, diagnosticado prenatalmente. Ha precisado tres aplicaciones de OK-432 con una reducción de la lesión del 80%. *Caso 2:* Niña de 1 año con LQ cervical izquierdo, se han realizado tres aplicaciones de OK-432 con resolución completa. *Caso 3:* Niña de 3 meses con LQ axilar derecho con extensión torácica externa, se le ha realizado una única aplicación de OK-432 con reducción del 80%. Actualmente pendiente de una segunda ECO punción.

Conclusiones: El LQ es una patología benigna con tendencia a infiltrar estructuras vecinas por lo que la cirugía, clásicamente considerada de elección no siempre es un tratamiento definitivo. Otras terapias: láser, radioterapia, inyección de agentes esclerosantes... han tenido un éxito limitado y en ocasiones efectos secundarios importantes. El uso de OK-432 es una opción relativamente nueva y esperanzadora. A la vista de nuestros resultados podemos concluir que es una terapia efectiva y segura, y por tanto una opción terapéutica de primer orden. Su uso en recién nacidos, también posible, hace que el diagnóstico prenatal de dichas lesiones nos permita anticiparnos y disponer del material técnico y humano para aplicarlo de forma precoz.

P53**16:35 h****CIRUGÍA MÁS RADIOTERAPIA INTRAOPERATORIA EN EL CONTROL DE LA FIBROMATOSIS AGRESIVA**

Alberto Parente Hernández, Julio Cerdá, Agustín Cañizo López, Óscar Sánchez París, Ana Laín Fernández, Felipe Calvo, Juan José Vázquez Estévez

Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Objetivo: La fibromatosis agresiva es una enfermedad benigna, pero ni la cirugía, ni la radioterapia (RT) externa, ni incluso la quimioterapia sistémica logran disminuir su tendencia a la recidiva local. La dosis necesaria de RT externa para la erradicación local es tan elevada que conlleva excesivos efectos secundarios sobre los tejidos adyacentes que limitan la dosis total a utilizar. La posibilidad de utilizar cirugía asociada a radioterapia intraoperatoria (RIO) permite concentrar la dosis sobre el lecho tumoral, con bajas dosis corporales totales y así minimizar el efecto colateral en los tejidos vecinos.

Material y método: Presentamos 3 casos de fibromatosis agresiva recidivada, previamente tratados mediante cirugía y RT externa (50 Gy). En todos nuestros casos la pauta seguida fue la extirpación de la lesión macroscópica y aplicación de RIO en el campo quirúrgico con dosis de 750 cGy.

Resultados: Dos pacientes están libres de enfermedad después de dos años de seguimiento. El tercer paciente tuvo una recidi-

va precoz asociada a resección parcial con resto tumoral excesivo para campo de RIO. La dosis aplicada nos ha permitido disminuir la dosis externa y reducir los efectos secundarios de la RT externa.

Discusión: Creemos que la asociación de cirugía y radioterapia intraoperatoria es válida para ayudar a completar una pauta definitiva en el tratamiento de la fibromatosis agresiva, si bien es necesario validar nuestros resultados con un seguimiento más prolongado y una serie de pacientes más amplia.

P55 16:45 h TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL VARICOCELE POR VÍA LAPAROSCÓPICA: UNA ALTERNATIVA DE PRESENTE

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

Introducción: La Laparoscópica se ha impuesto en las últimas décadas como una alternativa segura y factible para casi todas las técnicas quirúrgicas, incluso en alguna es indiscutiblemente la de elección. Aunque en el campo pediátrico su introducción está siendo más lenta, determinadas patologías, como el varicocele, se benefician claramente de su tratamiento por vía laparoscópica. Presentamos nuestra primera serie de ligadura abdominal de vasos espermáticos (técnica de Palomo) por vía laparoscópica.

Material y método: Entre los años 2003 y 2004, 8 varones con edad media de 13 años (rango 11-15 años) afectados de varicocele izquierdo (n = 5 grado II y n = 3 grado III) fueron sometidos a la técnica de Palomo por vía laparoscópica. Uno de los casos se trataba de un varicocele persistente grado II tras cirugía abierta. Ninguno de los pacientes recibió profilaxis antibiótica preoperatorio. En todos los casos se utilizaron 3 trócares, uno de 10 mm infraumbilical para la óptica de 0 grados, y dos de 5 mm en fosa iliaca derecha para pincería. El pedículo espermático izquierdo se ligó en bloque (arteria y venas) con endoclips previamente a su sección con bisturí armónico. La pauta de analgesia postoperatoria consistió en Metamizol alternado con Paracetamol por vía intravenosa cada 4 h.

Resultados: El tiempo operatorio medio fue de 65 min (rango 50-90 min) No se registro ninguna incidencia intraoperatoria. La estancia hospitalaria fue de 24 h en todos los casos, con tolerancia alimenticia a las 4 h de la cirugía. La media de dosis de analgesia que precisaron los pacientes fue de 3 (rango 1-6) Sólo un paciente requirió, a mayores de la pauta analgésica establecida, una dosis de morfina en la sala de Reanimación Quirúrgica, por dolor agudo tras el despertar. El seguimiento medio de estos niños ha sido de 6 meses (rango 2-12 meses) Ninguno ha presentado en este seguimiento persistencia ni recidiva del varicocele, y sólo uno presenta un mínimo hidrocele secundario, objeto de observación clínica.

Conclusiones: La técnica de Palomo por vía laparoscópica es segura, rápida y fácil de adquirir por el cirujano pediátrico. El posoperatorio es cómodo para el niño, con una mínima estancia hospitalaria y un consumo de analgesia óptimo. Aunque necesitamos series más amplias y con mayores seguimientos, los resultados son alentadores para continuar con su aplicación en la clínica diaria.

NEONATOLOGÍA

ZONA PÓSTER II (PLANTA SÓTANO DEL AUDITORIO) P56 15:30 h INCONTINENCIA PIGMENTI. PRESENTACIÓN NEONATAL

Pedro Alonso López, M. Paz Aragón García, Pilar Álvarez Mingorance, Rosa Adán Pedroso, Sara Castrillo Bustamante, Gerardo Martínez García, Francisco Martínez Castellano, María Pino Velázquez, Sara Rellán Rodríguez, Ana Isabel Lorenzo
Hospital Clínico Universitario, Valladolid y Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Neonato mujer con lesiones cutáneas de tipo pápulo-vesiculososo presentes desde el nacimiento, de 2-3 mm de diámetro, distribuidas por tronco y extremidades, respetando cara, cuero cabelludo, mucosas, palmas y plantas, sin signos inflamatorios locales; asintomática con resto de la exploración normal. Antecedentes familiares: madre de 31 años, primigesta. Antecedentes personales: Embarazo con amniocentesis 46XX, serologías maternas TORCH negativas; parto: cesárea a las 39 semanas por falta de progresión; test de Apgar 9/10 y peso de 3.100 g al nacimiento. Exploraciones complementarias: sistemático de sangre con eosinofilia del 14,4%; PCR de 4,5 mg/dl; IgM total de 16 mg/dl; frotis del exudado de las lesiones negativo; cultivo vírico de vesículas (VHS y CMV) negativo; radiografía de tórax y ecografía cerebral compatibles con la normalidad; estudio oftalmológico sin hallazgos. Durante los primeros meses, las lesiones evolucionaron adquiriendo un aspecto más verrucoso, con distribución lineal y dejando pigmentación residual. Biopsia cutánea: infiltrado dérmico de linfocitos y eosinófilos, exocitosis y espongirosis eosinofílica, acantosis con células disqueratósicas y queratinocitos a modo de ovillos escamosos (compatible con Incontinencia Pigmenti (IP). Estudio genético: deleción de los exones 4-10 del gen NEMO de la IP en heterocigosis y madre portadora (riesgo del 50% de transmisión). Estamos ante un caso de IP, de presentación neonatal, cuyo diagnóstico incluye aspectos clínicos peculiares con lesiones microvesiculosas que evolucionan hacia la lesión típica en los primeros meses de vida. La confirmación diagnóstica se basa en el estudio histopatológico y/o genético. El hallazgo de anomalías asociadas condiciona el pronóstico de la enfermedad. El tratamiento será sintomático y multidisciplinar. El asesoramiento genético y diagnóstico prenatal completarán la vertiente terapéutica de este caso.

P57 15:35 h EFECTOS SECUNDARIOS DE LA TERAPIA INTENSIVA EN UCI-NEONATAL

Juan José Quesada López, Rosa Salinas Navarro, Ángel B. Brea Lamas, Juan José Agüera Arenas, José Luis Alcaraz León, Manuel Cidrás Pidre, Vicente Bosch Jiménez
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: El tratamiento intensivo en el paciente neonatal no está exento de riesgos y efectos secundarios. Toda acción terapéutica debe ser siempre sometida a exhaustivo análisis y supervisión.

Casos clínicos: Presentamos tres casos con iconografía demostrativa de iatrogenia en una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN).

Caso 1: Neonato de 8 h de vida que ingresa en UCIN por distrés respiratorio. Sin antecedentes de interés. Edad gestacional (EG): 36 semanas, Peso (PN): 2.500 g. Ingresó inicialmente en Neonatología para completar estudio por genu recurvatum y/o luxación congénita de rodilla. A las 6h. de vida comienza con dificultad respiratoria, evidenciándose en radiografía de tórax, introducción de sonda nasogátrica en bronquio izquierdo. Juicio diagnóstico: neumonitis química. **Caso 2:** Neonato de 24 h de vida que ingresa en UCIN por distrés respiratorio. Oligoamnios severo; resto de antecedentes sin interés. EG: 35 semanas PN: 2.155 g. Evolución inicial favorable con diagnóstico de taquipnea transitoria grave. Al cuarto día de vida se infunde en una hora la nutrición parenteral de 24 h; apareciendo hiperglucemia grave, edema agudo de pulmón y deterioro neurológico, por el que se solicita ecografía y TC cerebral urgentes. Juicio diagnóstico: Hematoma subdural izquierdo e infarto ipsilateral.

Caso 3: Recién nacido de 20 días de vida con antecedentes de prematuridad (27 semanas), que inicia cuadro de distensión abdominal y deterioro del estado general, hemodinámico y respiratorio. En ese momento se encontraba conectado a ventilación mecánica en el postoperatorio de cierre de ductus arterioso. Se comprueba extubación del paciente y presencia de tubo endotraqueal en esófago. Se solicita estudio radiológico, objetivándose síndrome de escape aéreo. Juicio diagnóstico: Neumoperitoneo secundario a ventilación mecánica.

Discusión: Los casos clínicos planteados, ponen de manifiesto los efectos secundarios de técnicas y procedimientos invasivos llevados a cabo a diario en cualquier unidad de cuidados intensivos. Toda práctica médica conlleva unos riesgos y debe tener siempre como objetivo, la minimización de los mismos.

P58 15:40 h ESTUDIO DE INCIDENCIA Y CARACTERÍSTICAS DEL PÁNCREAS ANULAR EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA EN UN PERÍODO DE 10 AÑOS

Tamara Carrizosa Molina, Gemma Villar Villar, Luis Arruzza Gómez, M. Isabel Armadá Maresca, Diego López de Lara Hospital Clínico San Carlos, Madrid y Universidad Complutense, Madrid.

Introducción: El páncreas anular es una malformación congénita formada por un anillo de tejido pancreático que rodea al duodeno en su segunda porción. Es frecuente su asociación con otras anomalías congénitas. Este trabajo revisa 7 casos de páncreas anular en recién nacidos y sus características.

Método: En el período de 1984 a 2003 fueron ingresados en nuestro hospital 10.126 neonatos, siendo diagnosticados 7 casos de páncreas anular (incidencia de 0,07%). De estos casos se ha analizado la edad gestacional, peso al nacimiento, sexo, métodos de diagnóstico, anomalías asociadas y tratamiento quirúrgico utilizado.

Resultados: La media de edad gestacional fue de $36,8 \pm 2,03$ semanas, la media de peso al nacimiento fue de $2,234 \pm 453,04$ g, y el 85,7% de los casos eran de sexo femenino. En el 100% de los casos había sospecha prenatal (alteraciones en las ecografías prenatales con polihidramnios e imagen en doble burbuja) y en el 100% de los casos el método diagnóstico fue la radiografía de abdomen que mostraba la típica imagen en doble burbuja, aunque también fueron utilizados otras técnicas diagnósticas: ecografía abdominal (33,3%), tránsito gastrointestinal (16,6%) y enema opaco (16,6%). En 5 de los pacientes se encontraron anomalías

asociadas: cardiopatía (42,9%), síndrome de Down (28,6%), malrotación intestinal (28,6%), bandas de Ladd (14,3%) y uno de los pacientes asociaba varias malformaciones: atresia anorrectal, agenesia renal derecha, agenesia de vesícula biliar, hemivértebra lumbar y disgenesia parcial sacra. En el 100% de los casos la técnica quirúrgica empleada fue la duodenoyeyunostomía latero-lateral, apareciendo complicaciones tras la cirugía en dos de los casos: dehiscencia de anastomosis y fistula uretra-cólica.

Conclusiones: El páncreas anular es una malformación congénita poco frecuente que suele diagnosticarse en el período neonatal, cuyo tratamiento es siempre quirúrgico y con una morbimortalidad que depende de las malformaciones que asocie.

P59 15:45 h EFECTO DE LA ASPIRACIÓN GÁSTRICA EN RECIÉN NACIDOS MEDIANTE CESÁREA

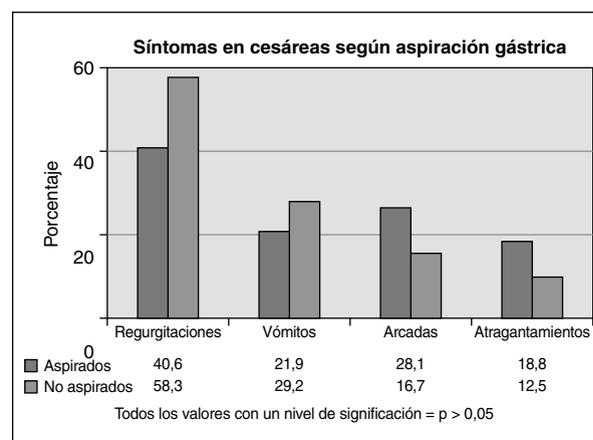
Aida Hernández Blanco, J. Albert Balaguer Santamaría, Joaquín Escribano Subias, Albert Feliu Rovira, Filomena Pagone Tangorra Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Tarragona.

Introducción: La aspiración gástrica sistemática en los recién nacidos por cesárea es controvertida, ya que tiene ventajas e inconvenientes bien conocidos.

Objetivo principal: Comprobar la influencia de aspiración gástrica en recién nacidos por cesárea sobre los síntomas gástricos posteriores.

Metodología: Ensayo clínico prospectivo, controlado, aleatorizado y cegado, definido por unos criterios de inclusión (neonatos a término mediante cesárea, de ambos sexos, aparentemente sanos y sin defectos congénitos a simple vista, que no requirieron maniobras de resucitación y con peso mayor o igual a 2.500 g) y exclusión (antecedentes maternos de riesgo como HTA, amniorraxis prolongada, fiebre intraparto, oligo/polihidramnios, líquido amniótico teñido de meconio y Apgar < 7 a los 5 min). Se incluyeron 58 cesáreas, 26 en el grupo de aspiraciones y 32 en el de no aspiraciones, obteniéndose una muestra homogénea tras randomización. Al grupo de niños aspirados, se realiza una succión gástrica suave, con una sonda nasogástrica 6-8 Fr hasta la no obtención de 5cc de contenido gástrico mediante jeringa de 10cc. Se procede a la recogida de datos (perinatales y maternos, y datos a estudiar: síntomas en las 24 h siguientes al procedimiento (1ª y 2ª h y/3 h) a todos los recién nacidos.

Resultados: No encontramos diferencias estadísticamente significativas de los síntomas entre los sometidos a aspiración gástrica y los que no.



Conclusión: No existen diferencias en la aparición de síntomas gástricos en neonatos nacidos por cesárea tras la realización o no de aspiración, por tanto su recomendación rutinaria no estaría justificada.

P60 15:50 h TROMBOSIS VENOSA RENAL UNILATERAL EN EL NEONATO

Itziar Sota Busselo, Eider Oñate Vergara, Nagore García de Andoin Barandiarán, Miguel A. Cortajarena Altuna, Ángel Rey Otero, Agustín Nogués Pérez, Valentín Collado Espiga, Luis Paisán Grisolia Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: La causa más frecuente de trombosis venosa neonatal es la secundaria a cateterismo venoso central. Existen factores predisponentes como: hemoconcentración (policitemia, diabetes materna), estados de hipercoagulación, disminución del flujo sanguíneo renal (hipovolemia, deshidratación, shock, sepsis, anoxia). Suele ser unilateral. Es característica la triada nefromegalia, hematuria y trombopenia. Además puede asociarse hipertensión arterial y disminución de la función renal. A veces aparece hemorragia suprarrenal (por oclusión de la vena adrenal). En la eco-Doppler se aprecia una disminución o ausencia del flujo sanguíneo de la vena renal. Es útil también para el diagnóstico la angio-RM y la TC. El pronóstico es variable. El tratamiento es controvertido: conservador; médico con anticoagulación; quirúrgico con trombectomía o nefrectomía.

Observación clínica: Recién nacido varón en el que en la primera exploración se palpa una masa en hemiabdomen izquierdo. Madre diabetes mellitus insulín dependiente. Exámenes complementarios: PCR 29 mg/l, PCT 0,5 ng/ml, creatinina, urea e ionograma normales. GOT 47 U/l, GPT 12 U/l, GGT 89 U/l. Hemograma: hb 18,2 g/dl, hto 51%, plaquetas 38.100/ μ l, leucocitos 18.500/ μ l con fórmula normal, estudio coagulación normal. Sedimento urinario: proteínas 500 mg/dl, hematíes 250/ μ l. Urocultivo y hemocultivo negativos. Renina, aldosterona normales. Estudios de imagen (ecografía simple y Doppler, TC, angio-RM, gammagrafía): riñón izquierdo aumentado de tamaño hipocaptante, hemorragia suprarrenal izquierda, ausencia de flujo en vena renal izquierda sugestivo de trombosis que abarca parte de vena cava. Se mantiene estable, con tensiones arteriales dentro de la normalidad y diuresis normal, manteniéndose tratamiento conservador. Disminuye el tamaño renal a partir de las 48 h, desapareciendo la hematuria a la semana de vida, normalizándose la analítica. Se realiza seguimiento con eco-Doppler en la que se va viendo la repermeabilización vascular. A los 2 meses el riñón queda atrófico sin repercusión clínica.

Comentarios: La diabetes materna es factor de riesgo conocido de trombosis venosa renal. El tratamiento conservador cuando el niño está estable y la afectación es unilateral da buenos resultados, como en este caso. La eco-Doppler es útil para el diagnóstico y es herramienta para el seguimiento de esta patología.

P61 15:55 h INFARTO VENOSO CEREBRAL NEONATAL Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO, A PROPÓSITO DE UN CASO

José Antonio Peña Zarza, Josep Escolà Escribà, Consuelo Galiana Ferre, M. de los Ángeles Ruiz Gómez, Antolína Alomar Ribas Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Baleares).

Introducción: El síndrome antifosfolípido (síndrome AF) materno es una entidad que puede afectar al feto desde el inicio de

la gestación hasta la época perinatal por el paso de Ac AF a través de los vasos de la placenta. Clásicamente se asocia a abortos en el primer trimestre. La afectación tardía y neonatal es mucho menos frecuente. La asociación entre infarto venoso cerebral y síndrome AF materno solo esta descrita en 4 casos en la literatura. En todos la afectación es postnatal. De ellos 2 son descritos en RN con otros factores de riesgo de trombosis y solo en un caso encuentran Ac AF en el neonato. Nuestro caso muestra como a partir de una hidrocefalia asociada a infarto cerebral hemorrágico se llega al dxo de síndrome AF materno como agente causal.

Caso clínico: RNAT (37 + 4 sem) PAEG. Eco semana 37: Dilatación triventricular + Hidrocefalia, por lo que indica cesárea electiva.

Antecedentes familiares: Madre 2 abortos espontáneos 15 d y 3 meses. No antecedentes familiares de alteraciones en la coagulación.

En la exploración física presenta macrocefalia e hipotonía axial e umbral excitabilidad bajo.

Se confirma el infarto hemorrágico con neuroimagen (Eco, TC, RM).

Estudio coagulación neonatal: Ac Lúpico positivo (20 días de vida), Ac Lúpico negativo (24 días de vida). Se excluyen alteraciones procoagulantes hematológicas, metabólicas e infecciosas asociadas.

Estudio factores procoagulantes materno: Ac Lúpico positivo. Precisa válvula derivativa a los 15 días de vida. La evolución a los 3 meses es favorable.

Diagnóstico: 1) Hidrocefalia triventricular congénita 2) Infarto hemorrágico ventrículo D. 3) Síndrome antifosfolípido materno.

Conclusiones: El interés del caso presentado estriba en la afectación prenatal del infarto hemorrágico con ausencia de otros factores de riesgo de trombosis o hemorragia cerebral y el hallazgo de Ac Lúpico en el RN por el paso de los Ac maternos a través de la placenta.

Así creemos que el síndrome AF materno debe formar parte del dxo diferencial de los infartos cerebrales neonatales, en especial aquellos sin otros factores de riesgo.

P62 16:00 h MASA NASOFARÍNGEA COMO CAUSA DE CRISIS DE CIANOSIS EN RECIÉN NACIDO

Francesca Perin, Laura Moreno Galarraga, Luis Carlos Ortiz González, Pablo Cid Galache, Luis Padilla Hernández, Rosario Fátima Cortés Sánchez, Juan Ignacio Santaella Sáez, Isidro Alonso Martín, Carmen Fuentes Gutiérrez, M. Dolores Linares Gálvez Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción: Las lesiones teratoides son los tumores sólidos más frecuente en el período neonatal. Sin embargo la localización a nivel de nasofaringe es excepcional. Presentamos el siguiente caso clínico de un recién nacido por su infrecuencia.

Caso clínico: Recién nacido mujer, a término, sin problemas prenatales. Cesarea electiva por presentación de nalgas. Apgar 7/8. Reanimación tipo III. Peso recién nacido 2850. Ingres a la Unidad Neonatal con 21 h de vida por presentar crisis de cianosis relacionadas con las tomas de alimento. A la exploración presenta auscultación cardiorrespiratoria normal, siendo el resto de la exploración por órganos y aparatos normal. Se pauta alimentación por sonda nasogástrica, desapareciendo las crisis

de cianosis, aunque se observa regurgitación casi continua. Al intentar alimentación por boca existe dificultad para la deglución. Se realiza laringoscopia apreciándose en fosa faríngea lateral derecha una tumoración dura y pediculada. Se practica RM de nariz y senos paranasales en la que destaca una masa de partes blandas situada en seno piriforme izquierdo. Se considera el paciente tributario de cirugía realizándose bajo anestesia general extirpación completa de la tumoración mediante cirugía endoscópica. El postoperatorio transcurre sin complicaciones. El resultado anatomopatológico es de lesión teratoide nasofaríngea benigna. Después de la intervención quirúrgica desaparece la sintomatología.

Conclusión: Las masas congénitas de estirpe teratoide son de su naturaleza benigna, pero, en el caso presentado, la tumoración, debido a su localización a nivel nasofaríngeo, era causa de crisis de atragantamiento e imposibilitaba la alimentación del recién nacido, haciendo necesario un rápido diagnóstico y tratamiento. La realización de laringoscopia directa asociada a RM constituye el diagnóstico fundamental. La extirpación de la masa es curativa.

P63 16:05 h MALROTACIÓN INTESTINAL Y PÁNCREAS ANULAR ASOCIADO A RIÑÓN ECTÓPICO EN UN RECIÉN NACIDO

Aziz Taha Yasin, Adolfo Alegre Alvarenga, Lluís Arcalà Bares, Marisol Zulema León Lozano, Eudald Maideu Puig
Hospital de Campdevànol-Hospital Comarcal de Ripollés, Girona.

Caso clínico: Recién nacido de 2 días que cursa con vómitos biliosos. Antecedentes prenatales: primera gestación; serologías y cultivos rectovaginales: son negativos; ecografías (3): normales. Antecedentes personales: parto eutócico, peso: 3,050 kg, perímetro craneal: 38,8 cm, talla: 47 cm, Apgar 8-10-10.

Examen físico: Normal. Exámenes complementarios iniciales: Análisis de sangre y orina: normales, radiografía de tórax-abdomen: normales (no se observa la imagen de doble burbuja). Ecografía abdominal: riñón izquierdo ectópico, páncreas no evaluable, resto normal. Evoluciona con persistencia de los vómitos biliosos, por lo que se decide su traslado a un hospital de tercer nivel, ante la sospecha de obstrucción intestinal. Se realiza al cuarto día de vida radiografía de tórax-abdomen presentando ausencia de aire en hemiabdomen inferior y la imagen de doble burbuja. Eco abdominal y enema opaco: malrotación intestinal y ectopia renal izquierda. Se realiza intervención quirúrgica objetivándose malrotación intestinal, páncreas anular y páncreas ectópico. A los 15 días de vida, estando aún hospitalizado, presenta 2 episodios de taquicardia supraventricular, que se controla con antiarrítmicos, siguiendo controles por cardiología infantil.

Comentario: La malrotación intestinal es cualquier rotación del intestino inferior a los 270°, su incidencia es aproximadamente de uno por cada 6.000 nacidos vivos. Se asocia a menudo a otras anomalías. La presentación clásica es el comienzo agudo de vómitos biliares. El aspecto de doble burbuja en la radiografía simple de abdomen sugiere una obstrucción alta. El páncreas ectópico comprende tejido que no tiene continuidad con el cuerpo pancreático. La ectopia renal es el resultado de una anomalía en el ascenso de los riñones desde la pelvis, puede ser uni o bi-lateral. La taquicardia supraventricular es una taquiarritmia carente de especificidad.

P64 16:10 h EVALUACIÓN RADIOLÓGICA DE LA ADMINISTRACIÓN DE SURFACTANTE PULMONAR EN NEONATOS CON DIFICULTAD RESPIRATORIA

Verónica Pérez Herrera, M. Amalia Zuasnarbar Cotro, Israel Anquela Sanz, Sonia Corral Arboledas, Joaquim Bosch Marcet, Xavier Codina Puig, Montserrat Gispert-Saüch Puigdevall, Beatriz Balsera Baños, Marta Abad García, Margarida Catalá Puigbó
Hospital General de Granollers, Barcelona.

Introducción: La administración de surfactante pulmonar (ASP) en neonatos patológicos (RNP) con clínica respiratoria es un procedimiento habitual en UCI neonatal.

Objetivo: Evaluación de las repercusiones radiológicas de la ASP en RNP ingresados por dificultad respiratoria.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente 42 procedimientos de ASP en 22 neonatos con dificultad respiratoria, EG de 30,9 S (24-40) y PN de 1742 g (790-3.200). La dificultad respiratoria obedeció a m. hialina (19 casos), aspiración meconial (1), neumonía (1) y hemorragia pulmonar (1). 10 neonatos recibieron una ASP (45,4%), 6 recibieron 2 ASP (27,3%) y 6 recibieron 3 o más ASP (27,3%). Se revisaron variables clínicas y de las radiografía de tórax previas y posteriores a cada ASP. Se incluyeron como variables clínicas los parámetros respiratorios básicos y las necesidades de asistencia respiratoria. La radiografía de tórax se evaluó según el score de Maconochie y Gre-enough con una puntuación entre -2 y 10.

Resultados: El score radiológico (SRX) previo a la primera ASP fue de 4,8 y el posterior de 2,7. En los neonatos que recibieron una segunda ASP no hubo diferencias en el SRX pre y post-ASP (3,5 vs 3,4). En 7 ASP (16,6%) se presentaron alteraciones radiológicas atribuibles a su administración (EG media de 29,1S y PN medio de 1.400 g). En 4 de 17 ASP sin comprobación radiológica previa del TET (23,5%) se evidenció opacificación de todo un pulmón (3) y atelectasia lobular (1). En 3 de 25 ASP con comprobación radiológica previa del TET (12%) se evidenció atelectasia lobular (3) observando en uno de ellos un TET muy introducido.

Comentarios: La radiografía de tórax después de la 1ª ASP demostró una mejoría, no después de la 2ª ASP. En nuestra serie el 16,6% de las ASP presentaron alteraciones en la radiografía de tórax post-ASP: resolución asimétrica de las imágenes pulmonares o atelectasias. Estos hallazgos se relacionaron con mayor prematuridad, falta de comprobación radiológica o malposición del TET previa a la ASP. Concluimos que la comprobación del TET previa a la ASP puede prevenir complicaciones pulmonares posteriores a la administración.

P65 16:15 h RESULTADOS PERINATALES DE LAS GESTANTES INMIGRANTES

Itziar Martín Ibáñez, M. Àngels López Vilchez, Antonio Mur Sierra
Hospital del Mar, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Hasta hace pocos años la inmigración era considerada un factor de riesgo para la mujer embarazada. El objetivo es conocer las características de los recién nacidos de las gestantes inmigrantes atendidas en nuestro medio, y compararlas con las de los recién nacidos de madre autóctona.

Pacientes y métodos: 1.285 recién nacidos atendidos en la Sección de Neonatología del Hospital del Mar de Barcelona en-

tre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2003 fueron estudiados. Los datos clínicos se recogieron de forma prospectiva en una Base de Datos informatizada. Las gestantes inmigrantes se clasificaron en 6 regiones geográficas (Europa del Este, resto de Europa, África, Asia, América Latina y otras). Se establecieron 13 categorías diagnósticas y se realizó un estudio descriptivo. Las variables cuantitativas se compararon mediante la prueba t de Student para muestras independientes, y las cualitativas mediante tablas de contingencia. Se calculó el riesgo relativo (RR) de los recién nacidos de origen inmigrante respecto a los autóctonos para los diagnósticos analizados.

Resultados: Hubo 603 recién nacidos de madre autóctona (47%) y 682 de madre inmigrante (53%). Las gestantes inmigrantes presentaban mayor incidencia de estado portador de HBsAg (2,1% *versus* 1,5%; RR 1,379) y menor de AcVHC (0,7% *vs* 1,7%; RR 0,443). No hubo gestantes inmigrantes VIH positivas ($p = 0,023$) y el consumo de drogas era significativamente menor (0,3% *vs* 3,8%; $p < 0,001$; RR 0,077). Los recién nacidos de origen inmigrante tenían menor incidencia de prematuridad (5,9% *vs* 7,1%; RR 0,825) y de bajo peso (3,4% *vs* 7,1%; $p = 0,04$; RR 0,474), y mayor incidencia de distrés respiratorio (2,1% *vs* 1,2%; RR 1,774) y de riesgo de infección neonatal (48,1% *vs* 40,8%; $p = 0,009$; RR 1,182). También tenían un peso de nacimiento significativamente mayor (3262,49 \pm 529,55 g *vs* 3148,83 \pm 542,90 g; $p = 0,001$), sobre todo, los de madre de África y América Latina, cuya edad gestacional era significativamente superior.

Conclusiones: Los recién nacidos de madre inmigrante no presentan en nuestro medio un aumento significativo de la patología perinatal. Los autóctonos tienen más riesgo de prematuridad y bajo peso, mientras que los de origen inmigrante presentan complicaciones secundarias a un control prenatal inadecuado.

P66 16:20 h DISCINESIA CILIAR Y NEUMOPATÍA INTERSTICIAL COMO CAUSAS RARAS DE DISTRÉS NEONATAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M. Luisa Hernández Platero, Sofía Benítez Fusté, Francisco Almazán Castro, Antonio Natal Pujol, Jordi Bechini Bernad, Marta Azuara Robles

Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Objetivo: Establecer como posibles causas de distrés neonatal, entidades poco frecuentes e infradiagnosticadas cuya clínica puede persistir más allá del período neonatal.

Caso 1: Varón a término de peso adecuado para edad gestacional. Hijo de madre con neumopatía crónica no filiada pendiente de trasplante pulmonar. Parto por cesárea, indicación materna. Reanimación con mascarilla. Ingresa en unidad neonatal por distrés. Radiografía de tórax: patrón alveolar bilateral con broncograma aéreo. Requiere intubación y ventilación mecánica durante 42 h. Al alta persiste leve tiraje subcostal y subcrepitantes. A los 6 meses de vida, dos ingresos por bronquitis. TCAR: normal. Biopsia de mucosa nasal: microscopía electrónica ciliar, ausencia de los brazos internos de dineína y de puentes radiales; defectos en la disposición microtúbulos periféricos. OD: discinesia ciliar primaria.

Caso 2: Prematura de 36 s, PN: 2.210 g. Parto cesárea electiva por alteraciones en registro Doppler y RCIU. Ingresa en unidad neonatal por distrés. Requiere intubación y ventilación mecánica durante cuatro días. Radiografía de tórax compatible con membrana hialina. Se administran dos dosis de surfactante sin respuesta.

Al alta, persiste tiraje. Ingreso al mes de vida por aumento del distrés, precisa oxigenoterapia durante 20 días. Radiografía de tórax normal. TCAR: afectación del espacio aéreo en lóbulos inferiores, sin líneas septales. Imágenes quísticas aéreas subpleurales de predominio en lóbulo inferior derecho. OD: neumopatía intersticial.

Conclusiones: La discinesia ciliar primaria se diagnóstica de forma tardía, sobre todo cuando no se asocia a *situs inversus*. Al diagnóstico muchos pacientes presentan bronquiectasias y de forma retrospectiva se objetiva antecedentes de distrés neonatal no filiado. El diagnóstico precoz permite preservar la función pulmonar. Dentro de las neumopatías intersticiales pediátricas que debutan en el período neonatal destacan las alteraciones de los componentes del surfactante, la hiperplasia de células neuroendocrinas y la glicogenosis intersticial. Son entidades de pronóstico variable, algunas con evolución espontánea hacia la curación.

P67 16:25 h DISPLASIA BRONCOPULMONAR. FACTORES ETIOPATOGÉNICOS IMPLICADOS

Raquel Páez González, Montserrat Berrocal Castañeda, Carmen Hernández Zurbano, Elisa Vázquez Peñas, M^a Aranzazu Fuentes Ortiz, Rubén García Sánchez, Carmen Pedraz García, M. Isabel Heras de Pedro
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

Introducción: Con el aumento de la supervivencia se ha producido un incremento en el porcentaje de RN prematuros que desarrollan Displasia broncopulmonar (DBP). Muchos factores de riesgo, han sido implicados en la patogénesis.

Objetivos: Conocer la incidencia DBP en nuestro medio y analizar factores etiopatogénicos y medidas preventivas con el fin de minimizar el daño pulmonar.

Sujetos y métodos: Estudio retrospectivo, estadístico descriptivo. Se evaluaron los datos de 15 RNPT, < 1.500 g, ingresados en la Unidad neonatal diagnosticados de DBP (según criterios de Jobe y Bancalari) entre los años 2000-2002. Se excluyeron RN con malformaciones y cromosomopatías.

Resultados: La incidencia de DBP en el período de estudio fue de 14,5%. Estudiamos las variables: EG, infección/inflamación, edema pulmonar, oxigenoterapia, volutrauma/atelectotrauma, aporte calórico, corticoides prenatales y surfactante pulmonar. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto al peso al nacimiento, tipo de reanimación, Apgar, y frecuencia de corioamnionitis con la severidad de la DBP. El 86% de los niños padecieron uno o más episodios de sepsis y el 60% presentaron PDA. Los días de oxígeno e intubación fueron de 86,4 \pm 43,99 y 31,8 \pm 23,01; respectivamente, siendo la SIMV el modo de ventilación más frecuente. La MAP y FiO₂ máximas fueron respectivamente de 14 mmHg y 100% a las 24 h de vida. El aporte calórico total en la 1^a semana de vida fue de 78 kcal/kg/día y a partir de la 2^a semana entre 100-130 kcal/kg/día, siguiendo recomendaciones de la ESPGAN. Se administraron corticoides prenatales en un 46,6%. Se administró surfactante precoz en el 80%.

Conclusiones: La incidencia de la DBP se ha incrementado debido a la supervivencia de los grandes prematuros. El tratamiento con corticoides prenatales fue escaso, favoreciendo el distrés respiratorio, las mayores necesidades de oxígeno y el desarrollo de DBP. Nuestros RN no recibieron grandes presiones positivas ni altas concentraciones de oxígeno, pero deterioraron su función pulmonar con necesidades progresivas de ventilación y oxígeno,

frecuentemente desencadenado por sepsis o PDA. En la actualidad, nuevas estrategias ventilatorias, como el empleo de Volumen garantizado, esperamos que disminuyan el daño pulmonar.

P68 16:30 h LUPUS NEONATAL CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

Alba Manjón Herrero, M. Isabel López-Conde, M. Esther Vázquez López, Soledad Martínez Regueira, Carlos Somoza Rubio, Ramón Morales Redondo

Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

Introducción: El lupus neonatal (LN) es una entidad inmunitaria causada por el paso transplacentario de autoanticuerpos específicos anti-Ro/SSa, anti-La/SSb y/o anti-U y RNP, de tipo IgG, de la madre hacia el niño, entre la semana 12 y 16 de gestación, y tienen potencialidad para causar daño fetal.

Además de las lesiones cutáneas, los pacientes con LN tienen un riesgo importante de bloqueo cardíaco congénito (50%), potencialmente mortal, que pueden presentarse durante los primeros meses de vida. Menos frecuentes son las anomalías hematológicas y hepáticas.

Caso clínico: Presentamos el caso de una recién nacida, hija de madre con hipotiroidismo autoinmune y lupus eritematoso sistémico con nefropatía e importante afectación cutánea, con positividad para ANA, antiRo y antiLa; en tratamiento con prednisona y tiroxina. Al nacimiento presenta maculopápulas discoideas eritematovioláceas en párpados y cuero cabelludo, acompañadas de lesiones de aspecto distrófico en la espalda, siendo el resto de la exploración física normal. Analíticamente destacan ANA positivo con patrón moteado y positividad para antiRo, antiLa y antiCenp-B. Complemento normal. En el hemograma no existen datos de anemia ni trombocitopenia, con leucocitos y fórmula normal. Tampoco existen datos de afectación hepática. Presenta elevación de los anticuerpos antitiroideos, por transferencia materna, con TSH y T4 seriadas normales. Se descartan alteraciones a nivel cardíaco, con un ECG normal. En controles evolutivos se aprecia persistencia de las lesiones atróficas, acompañadas de telangiectasias en espalda, sin embargo existe un progresivo aclaramiento de las máculas eritematovioláceas, con su práctica desaparición entre los 3 y 6 meses de vida, coincidiendo con la eliminación de las inmunoglobulinas pasivamente transferidas. Como tratamiento se recomendó únicamente fotoprotección frente a radiación UV.

Conclusión: El lupus neonatal es una entidad poco común (1/12,500 RN), que afecta a < 1% de hijos de madres con LES. Ante una madre con patología autoinmune y la presencia de anticuerpos anti Ro y anti La es preciso descartar en el RN un bloqueo cardíaco congénito, dada la alta incidencia de su asociación.

P69 16:35 h EPENDIMOMA ANAPLÁSICO CONGÉNITO

Olaia Sardón Prado, Itziar Sota Busselo, Eider Oñate Vergara, Agustín Nogués Pérez, Juncal Echevarría Lecuona, Miguel A. Cortajarena Altuna, Tatiana Menéndez Bada, Luis Paísán Grisolia Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: La incidencia de los tumores intracraneales congénitos es de 0,5-1,5% de todos los tumores cerebrales infantiles. Durante el período neonatal el 66% son de localización su-

prarentorial. La mortalidad es del 96,5% con una supervivencia media de 1,2 meses si se diagnostican antes de la semana 30 y 6,3 meses si el diagnóstico es posterior. Los ependimomas congénitos son muy poco frecuentes. Los factores independientes de mal pronóstico principales son el alto grado de anaplasia y el gran tamaño tumoral.

Observación clínica: RN mujer que ingresa por dilatación de ventrículos laterales cerebrales y aumento de diámetro biparietal en la ecografía previa al parto (semana 40). *Antecedentes obstétricos:* embarazo controlado y cesárea por gráfica patológica. Apgar 10/10. SGB negativo. *Exploración física:* peso 3.680 g (p75-90), longitud 53 cm (p > 90) y perímetro cefálico 38 cm (p > 90). Macrocefalia, fontanela llena, suturas deshicientes y nistagmo horizontal y vertical intermitente al nacimiento. Pruebas complementarias: GGT 87,4 U/l, GOT 54 U/l, GPT 24 U/l y ferritina 358,6 ng/ml. Alfa-fetoproteína 93.952 U/l, LDH 1637 U/l y enolasa neuronal específica 130,9 ng/ml. Catecolaminas en orina, ecocardiograma y ECG, normales. Serología TORCH, negativa. EEG (24 h): no asimetrías ni paroxismos irritativos. *Ecografía cerebral postnatal:* masa occipito-parietal derecha de 6 x 4 cm con necrosis central; hidrocefalia y desplazamiento del tercer ventrículo y acueducto de Silvio. *RM craneoencefálica:* lesión intraaxial occipito-parietal posterior derecha de 6,2 x 5,8 x 7,1 cm con necrosis central; hidrocefalia supratentorial. Durante las primeras 24 h de vida presenta apneas, opistótonos, hipertonía de extremidades inferiores, movimientos rotatorios de extremidades superiores y crisis de llanto. Se instaura tratamiento conservador y se realiza biopsia tumoral (4º día), compatible con tumor neuroectodérmico. Éxito por fallo ventilatorio al 5º día. Necropsia: ependimoma anaplásico (proteína glial fibrilar ácida positiva).

Comentarios: Los ependimomas congénitos tienen un rápido crecimiento pre y postnatal que suele dificultar la resección quirúrgica como se refleja en nuestro caso. La supervivencia media de los casos neonatales es muy corta, generalmente inferior al año de vida.

P70 16:40 h SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL. REVISIÓN DE 2 AÑOS

Gloria Colli Lista, Rocío Montiel Crespo, Manuel Casanova Román, Elena Sánchez Legaza Hospital Comarcal, Línea de la Concepción (Cádiz).

Objetivos: Estudiar las características epidemiológicas, clínicas y sociales de los recién nacidos, hijos de madres consumidoras de drogas en nuestro medio.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de los RN ingresados por ser hijos de madres consumidoras de drogas de abuso durante los años 2001 y 2002. Se analizaron: antecedentes materno-obstétricos, sexo, peso y somatometría, presencia de síndrome de abstinencia, inicio, control y desaparición de los síntomas, dosis y duración del tratamiento.

Resultados: 15 RN (10 mujeres y 5 varones). 2 precisaron traslado por lo que se incluyeron en el estudio 13 RN. Edad media materna: 33 años (min 28-máx 38). Embarazos no controlados 8/15. Media de embarazos previos: 3,2 (sólo 2 primíparas). 2 madres eran portadoras de VHC, (1 fue madre de 3 casos). Consumidoras de metadona 11/15 (73%), opiáceos 7/15 (46%), cocaína 9/15 (60%), benzodiazepinas 3/15 (20%) y antidepre-

sivos 1/15 (6%). 8/15 (53%) politoxicómanas (todas consumían metadona). Parto eutócico 13/15 (86%) (Índice de cesáreas: 13%). Nacieron a término 14/15 RN (1 pretérmino de 31 semanas). Peso al nacimiento: media: 2.516 g (min 1.680-máx 2.980). Longitud, perímetros craneal y torácico y test de Apgar normales. Síndrome de abstinencia 11/13 (85%) (los que no lo presentaron eran hijos de madres consumidoras de cocaína exclusivamente). Inicio de los síntomas entre las 10 y las 72 h de vida media: 37 h. Máxima intensidad entre los días 2 y 6 (media: 3) Se inició tratamiento con fenobarbital con una puntuación en la escala de Finnegan de 8. Dosis de choque entre 6,25 y 14,7 mg/kg (media: 9,75 mg/kg). Dosis de mantenimiento entre 5,3 y 10,7 (media: 7,5 mg/kg). Se alcanzó el control clínico (Finnegan < 8) entre el 5º y 9º días de tratamiento (media 7). Duración del síndrome de abstinencia entre 7 y 21 días (media: 15,3). (7 días en un RN de madre consumidora de heroína exclusivamente). Duración del tratamiento entre 11 y 30 días (media: 19).

Conclusiones: Datos como edad materna, paridad, control del embarazo, tipo de parto o peso al nacimiento no difieren de otros estudios de nuestro entorno.

Ausencia de síndrome de abstinencia en hijos de madre consumidoras de cocaína exclusivamente.

El uso de metadona condiciona un síndrome de abstinencia más intenso y prolongado, sin mejorar el control del embarazo, por lo que habría que reconsiderar su utilidad durante la gestación.

En las primeras 24 h presenta dos episodios de convulsión tónica. La RM muestra encefalomalacia multiquistica secundaria a la asfixia. EEG patrón hipsarrítmico. Diagnóstico síndrome de West sintomático.

Caso 3: Paciente mujer 2 meses presenta convulsión afebril tónico clónica generalizada. EEG foco irritativo temporal izquierdo. A partir de los 3 meses regresión psicomotriz con pérdida del sostén cefálico, somnolencia y aparición de repetidos espasmos en flexión. EEG muestra ahora trazado hipsarrítmico. Estudios complementarios negativos. Se diagnostica síndrome de West criptogénico.

Caso 4: Paciente mujer 7 m, desarrollo psicomotor normal, presenta crisis de espasmos flexores repetidos, con chupeteo y sialorrea. EEG con hipsarritmia. Búsqueda etiológica negativa. Diagnóstico síndrome West criptogénico.

Conclusiones: Se pretende hacer un breve recordatorio etiopatogénico del síndrome de West, clasificando 2 grupos: a) sintomático: patología prenatal-perinatal (encefalopatía hipoxicoisquémica, infecciones congénitas, EIM, síndromes neurocutáneos, anomalías estructurales, prematuridad) o posnatal (infecciones SNC, TCE, encefalopatía hipoxicoisquémica), b) criptogénico: estudios complementarios sin patología. Su importancia radica en el diferente pronóstico: 80-90% riesgo de retraso mental en sintomático y bueno en criptogénico.

ATENCIÓN PRIMARIA

P71 15:30 h DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ETIOLOGÍAS SÍNDROME DE WEST

M. Lourdes Badet Marti, Josefina Blanch Rissech, Wilfredo Coroleu Lletget, María Eril Rius, Margarita Forns Guzmán
CAP Sant Feliu de Guixols, Girona y Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Antecedentes y objetivos: Hacer una pequeña revisión de los dos grandes grupos etiopatogénicos que pueden presentarse como Síndrome de West.

Métodos: Se analizan 4 casos clínicos de nuestra ABS en un período inferior a 1 año y controlados por diferentes neuropediatras a nivel hospitalario.

Resultados: **Caso 1:** Paciente mujer que a las pocas horas de vida presenta cianosis con mioclonias de EEII y midriasis derecha. Parto a término, eutócico, sin signos de SFA. Apgar 9/10/10. TC craneal constata hemorragia cerebral intraparenquimatosa occipital derecha, subdural derecha, subaracnoidea y intraventricular grado IV. Cirugía (craneotomía frontotemporo-parietal) drenaje. A los 6 m presenta 3 episodios de espasmos. EEG típico, hipsarritmia. Se diagnostica síndrome de West sintomático.

Caso 2: Paciente mujer, RN, asfixia perinatal por desprendimiento de placenta. Embarazo normal. Parto con cesárea urgente, RN sin latido cardíaco, cianótica y apnéica (Apgar 0-4-4).

P72 15:35 h ENFERMEDAD DE SEVER COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN UN PACIENTE CON COJERA

Marta Martín Izquierdo, Marta Suárez Rodríguez, Patricia Basteró Miñón, Moira Garraus Oneca, M.ª Genoveva Miranda Ferreiro, Aizpea Echebarría Barona, David Lozano Díaz, Sergio Aguilera Albesa, Elena Santamaría Martínez
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Introducción: Presentamos el caso de un paciente de 10 años con cojera de dos semanas de evolución.

Caso clínico: Paciente de 10 años que consulta por dolor en pie derecho que le dificulta la deambulación desde hace 15 días. Se mantiene apirético y no presenta ninguna otra sintomatología asociada. No antecedente de traumatismo.

El paciente presentó un cuadro gripal cuatro días antes de la aparición de la sintomatología actual. En la exploración física destaca dolor a la palpación en la región posterior del talón. No dolor con la movilización del tobillo. No signos inflamatorios a ese nivel. Resto de la exploración normal. Se realiza radiografía lateral y axial del calcáneo en la que se evidencia una esclerosis y fragmentación de la apófisis de dicho hueso. Estos hallazgos son compatibles con una enfermedad de Sever. El paciente recibe tratamiento con antiinflamatorios orales durante 15 días, tras los cuales es reevaluado en consulta, y dada su buena evolución, es dado de alta.

Discusión: La enfermedad de Sever consiste en la inflamación de la apófisis del calcáneo, como consecuencia de traumatismos repetidos a ese nivel. Es una entidad frecuente en niños y adolescentes que practican actividades deportivas, por lo que debería formar parte del diagnóstico diferencial en todo paciente afecto de cojera. La realización de una buena historia clínica, así como una exploración física completa son los pilares diagnósticos de las principales entidades responsables de cojera en la infancia. No obstante, la radiografía simple es determinante para

la confirmación diagnóstica de algunas de estas patologías. En nuestro caso, la exploración física descartó la existencia de sinovitis transitoria de cadera. Por otra parte, la ausencia de síntomas sistémicos asociados, así como el buen estado general del paciente nos permitieron descartar patologías de mayor gravedad como artritis u osteomielitis. La radiografía axial y lateral de calcáneo confirmó el diagnóstico de enfermedad de Sever. El tratamiento de esta entidad se basa en el reposo y el uso de antiinflamatorios. Algunos autores defienden el uso de taloneras o almohadillas protectoras, así como la realización de un calentamiento previo a la actividad física.

P73 15:40 h EVALUACIÓN DE LA IMPLANTACIÓN DE UNA NUEVA ESTRATEGIA EN LOS EXÁMENES DE SALUD EN LA EDAD ESCOLAR

Pilar Momparler Carrasco, Consuelo Calvo Mas, Marisa Carpio Gesta, M.^a Jesús Redondo Gallego, Ana M. Fullana Montoro
Servicio de Salud Infantil y de la Mujer. Dirección General de Salud Pública, Valencia.

Antecedentes: El programa de salud infantil incluye desde 1986 los exámenes de salud en la edad escolar (6, 11 y 14 años), sin embargo su cobertura era baja. Al mismo tiempo se venía realizando un examen de salud en los alumnos de primer curso de Educación Primaria por profesionales (médicos generales, pediatras y enfermería) de los centros de salud de la zona donde estaba ubicado el colegio, con una cobertura del 71-78% (datos de los cursos 1998/9-2002/3). Tras este examen de salud escolar se cumplimentaba el Informe de Salud del Escolar contenido también en la Cartilla de Salud Infantil. Durante el curso 2002/3 se implantó el Informe de Salud del Escolar como documento sanitario obligatorio para el acceso a un centro docente y para el inicio de etapa educativa (educación infantil, primaria, secundaria obligatoria y bachillerato o ciclos formativos de formación profesional), con la intención de que los exámenes de salud en la edad escolar los realice el pediatra habitual del niño/a, con la historia clínica y en presencia de los padres, a la vez que permite que el profesorado reciba información sobre la salud del alumno/a antes del inicio del curso escolar. Sin embargo, adoptar una nueva estrategia de realización de exámenes de salud implica un proceso de ajuste.

Objetivos: Evaluar la implantación de esta nueva estrategia de exámenes de salud en la edad escolar mediante encuesta a los pediatras tras el primer año de su inicio.

Material y métodos: Encuesta por correo a una muestra aleatoria de 315 pediatras. Se recibieron un total de 242 encuestas cumplimentadas. El procesamiento y análisis de los datos se realizó con los programas ACCES y SPSS.

Resultados: La valoración media de la información recibida sobre la nueva estrategia fue 3,1 puntos (escala 0-5). Un 53% de pediatras realizaron los exámenes sólo en la consulta programada, y 14% sólo en la consulta a demanda. El personal de enfermería colaboró en 88,4% de los casos. El 52% de pediatras manifestó que les había facilitado la captación de los pacientes, 30% valoraron la presencia de los padres, 33% la disponibilidad de la historia clínica, 45,5% el evitar el desplazamiento a los colegios, 30% el explorar sólo a los niños/as de su cupo, y el 62% manifestaron un aumento de la carga de trabajo y aglomeraciones en períodos de matriculación. Sólo el 14,5% manifestó que no le encontraba ninguna utilidad.

P74 15:45 h ASMA INFANTIL EN ASISTENCIA PRIMARIA

Montserrat Hernández Martínez, Pilar Castelló Castelló, Mercé Vilalta Barreras
CAP de Collblanc, Barcelona.

Objetivo: realizar un estudio descriptivo de la población asmática de la zona atendida por nuestro CAP.

Método: Concepto de asma en niños menores de 24 meses: 3 o más episodios de sibilantes. Niños mayores el criterio ha sido que tengan al menos dos episodios de sibilantes en los últimos 12 meses. **Prevalencia:** número de niños que han sido diagnosticados de Asma, independientemente del momento de realizar el diagnóstico, estén o no sintomáticos. **Clasificación de la gravedad:** GINA/NAEP. En una población de 1.330 niños de 0 a 15 años, se realiza un estudio transversal resultando con los criterios anteriores 110 niños asmáticos. Se han analizado los datos con los programas Excel y SPSS.

Resultados: Prevalencia del 8,46%. La presentación por sexos ha sido de un 63,3% en niños y en niñas del 35,5%. La edad en la que se han observado más niños afectados es la franja de 12 a 24 meses de vida, 19 casos que corresponden al 17,2%. La mitad de los niños se han diagnosticado con una edad inferior a los cinco años. El 48,2% tiene antecedentes alérgicos personales. Los antecedentes personales son: rinitis alérgica en el 20%; dermatitis atópica el 8,1%; reflujo gastroesofágico en el 6,3%; alergia alimentaria en el 5,4%; alergias a medicamentos en el 4,5% y de un 2,7% en antecedentes de bronquitis por VRS, conjuntivitis alérgica y alergia al látex. Los antecedentes familiares de alergia eran positivos en el 99,1% de los casos. El estudio alérgico ha sido positivo en el 28,1% de los niños y de estos, el más frecuente ha sido el dermatophagoides pteronyssimus en el 77,4% de los estudios positivos. La clasificación de gravedad es leve-intermitente en el 68,2%; leve-persistente en el 21,8%; persistente-moderada en el 7,3%; moderada en el 0,9% y grave en el 1,8%.

Conclusiones: La prevalencia se corresponde con las series publicadas, con predominio en el sexo masculino. Este dato se corrobora con la bibliografía a excepción del estudio ISAAC y el realizado por Pereira que tiene una prevalencia mayor en mujeres de 13 a 14 años. Respecto a la gravedad de la enfermedad es difícil establecer comparaciones ya que muchos estudios no especifican la clasificación utilizada, Un dato común en todos los estudios es el predominio de las formas leves entre un 55 y 62%, moderada entre 31 y 33% y graves entre 1 y 14%

P75 15:50 h ÚLCERA CORNEAL FACTICIA EN LACTANTE

M.^a Cinta Moraleda Redecilla, Santiago Calleja López, Verónica Molina Seoane, M. Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Monte, Teresa Raga Poveda, M. Cristina Puente Sánchez, M. Dolores Romero Escós, Modesto Herrera Martín

Hospital General, Segovia y Gerencia de Atención Primaria de Segovia, Segovia.

Introducción: Los traumatismos oculares en la infancia son una patología frecuente. Dentro de estos se encuentran las lesiones autoprovocadas, que son raras, y se han descrito principalmente en niños con alteraciones neuropsiquiátricas. Presentamos el caso de una lactante con una úlcera corneal facticia.

Caso clínico: Niña de 16 meses que consulta por erosiones corneales y conjuntivales autoprovocadas al manipularse el ojo, con el dedo índice y corazón, al realizar un movimiento de fricción de forma repetitiva coincidiendo con el chupeteo del primer dedo. El movimiento se realiza de forma automática, antes de dormirse, durante el sueño, y en situaciones de intranquilidad. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. Hasta el momento mantenía un desarrollo físico, psicomotor y social normal. En la exploración física sólo destaca úlcera corneal e irritación conjuntival. Se inicia tratamiento con pomada reepitelizante. Durante los siguientes meses se continúa el tratamiento de las lesiones, asociando corticoides y antibióticos en colirio, frente a las repetidas conjuntivitis y erosiones corneales. A pesar de ello la lesiones se repiten dando lugar a una úlcera corneal grado III. Paralelamente al tratamiento oftalmológico, se intenta de forma fallida evitar las autolesiones con parches oculares, posteriormente con lentillas terapéuticas, así como manoplas, que la niña retira de forma repetida. A los 24 meses de edad se consigue la deshabitación tanto del chupeteo, como del rascado del ojo, tras la inmovilización discontinua de ambos brazos con férulas de yeso durante el sueño.

A los dos años y medio de edad presenta un desarrollo y una exploración física normal salvo cicatriz corneal. Actualmente se encuentra pendiente de trasplante corneal.

Conclusiones: Los autotraumatismos oculares son lesiones muy poco frecuentes en niños. En lactantes hay que descartar la posibilidad de maltratos, o de lesiones de base como dermatitis atópica o herpes corneal, que pueden provocar un rascado compulsivo, y ser subsidiarios de tratamiento etiológico.

En los casos, como el que hemos presentado, no se ha llegado a un diagnóstico etiológico, pero hay que considerar lo más pronto posible un tratamiento efectivo, aunque sea de cierta agresividad, para evitar secuelas posteriores.

P76 15:55 h SITUACIÓN ACTUAL DE LOS PEDIATRAS DE ATENCIÓN PRIMARIA EN EL ÁREA SANITARIA DE SANTIAGO (I)

M. Pilar Pereira García

Centro de Salud de Milladoiro, Ames (A Coruña).

En los últimos años ha habido un resurgimiento del interés de los Pediatras de Atención Primaria (Pap) por conocer nuestra situación sociolaboral y nuestras propias inquietudes, se han publicado distintos estudios realizados por los Pap en distintas comunidades autónomas. No hay ningún estudio similar en Galicia por lo que decidimos objetivar nuestra realidad profesional y analizar el trabajo diario en el Área Sanitaria de Santiago, mediante una encuesta.

Material y métodos: Se remitió por correo durante el mes de mayo de 2004 a todos los profesionales que estaban ejerciendo como Pap en el área sanitaria de Santiago de Compostela, A Coruña, una encuesta anónima para valorar, entre otros factores, el perfil socio profesional, características del centro de trabajo, jornada laboral. Los datos fueron procesados utilizando el programa Microsoft Access 2003.

Resultados: Se enviaron 54 encuestas, respondieron a la misma 38 Pap (70,37%), 14 (37%) hombres y 24 (63%) mujeres. Edad < 50 años: 24 (63%), > 50 años: 14 (37%). Son gallegos 33 (87%). Hicieron el MIR 28 (74%). Tienen contrato interino 22

(58%). Trabajan en medio rural 22 (58%). En horario de mañana: 32 (84%). En un solo centro 27 (71%), en más de uno 11 (29%). La distancia desde el centro de trabajo al hospital de referencia es de < 10 km: 11 (29%), 10-20 km: 9 (24%), 20-30 km: 4 (10%), > 30 km: 14 (37%). Trabajan como único pediatra 24 (63%). No tiene actividades de formación continuada en su centro de salud 31 (81%). Hacen guardias obligatorias 29 (76%) y en ellas tienen que consultar adultos el 79%. Están poco o nada satisfechos con su centro de trabajo el 74%.

Conclusiones: El Pap tipo de nuestra área sanitaria es mujer, gallega, menor de 50 años, con contrato interino que trabaja, como único pediatra, en el medio rural, en horario de mañana, hace guardias obligatorias, no tiene actividades de formación continuada en su centro de trabajo y no está satisfecha con este. El 79% de los pediatras, contratados como tales, que tienen guardias, están obligados a consultar adultos en ellas.

P77 16:00 h FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR, DESCRIPCIÓN, ANÁLISIS Y PREVENCIÓN EN EL ÁMBITO ESCOLAR Y SANITARIO

Vicente Morales Hidalgo, Assumpció Savall Domingo,

Julia Moreno Sanz, Celia Pujol Puyané

ABS Penedés Rural, Vilafranca del Penedés (Barcelona) e IES Eugeni d'Ors, Vilafranca del Penedés (Barcelona).

En el mundo occidental, las enfermedades cardiovasculares son la primera causa de mortalidad en el conjunto de la población. La arteriosclerosis es una enfermedad degenerativa de las arterias que aunque la sufre el adulto, inicia sus lesiones durante la infancia, es una enfermedad multifactorial y poligénica determinada por la interacción de factores genéticos y ambientales, entre los que destacan la obesidad, el tabaco, el sedentarismo, la hipertensión, las dislipemias y la diabetes, susceptibles de modificación mediante unos hábitos adecuados o una detección precoz. Los objetivos han sido, determinar y describir la prevalencia de factores de riesgo cardiovascular de los jóvenes de 12 a 18 años del Alt Penedès y elaborar una serie de actividades docentes para mejorar los hábitos. Es un estudio descriptivo y transversal, mediante la valoración somatométrica, como peso, talla, IMC, presión arterial, analíticos como colesterol total, C-LDL, C-HDL triglicéridos y glicemia y los obtenidos a partir de encuestas, sobre hábitos alimentarios, actividad física y tabaco. La población estudiada corresponde a los alumnos de ESO y Bachillerato, accediendo a una franja de edad entre los 12 y 18 años. El tamaño de la muestra se ha calculado estadísticamente con un intervalo de confianza del 95%, un margen de error del 5% y precisión del 7%. La selección de la muestra se hizo por muestreo aleatorio estratificado, se repartieron 286 encuestas, se recogieron 212 y se excluyeron 10, quedando en total 202. Los resultados más significativos fueron, sobrepeso y obesidad 24,7%, obesidad 11,8%, colesterol alto 7,9%, fumadores 19,8%, 54% de jóvenes van a clase con un desayuno insuficiente y un 14,9% no desayunan nada, El consumo de fruta y verdura es muy deficiente, 38,1% no toma nunca verdura y un 37,6% no toma nunca fruta. En relación a la actividad física un 26,3% no dedica ninguna hora al deporte durante la semana y hemos encontrado una correlación positiva entre las horas de pantallas y el IMC de manera que los jóvenes que están 5 h o más al día en pantallas el 50% son obesos. Se proponen un conjunto de actividades de enseñanza-aprendizaje que irán des-

tinadas a reflexionar y proponer mejoras en el comportamiento en aquellos aspectos que permitan modificar los hábitos relacionados con la prevención de las enfermedades cardiovasculares, siempre partiendo de un trabajo conjunto entre salud y enseñanza.

P78

SITUACIÓN ACTUAL DE LOS PEDIATRAS DE ATENCIÓN PRIMARIA EN EL ÁREA SANITARIA DE SANTIAGO (Y III)

M. Pilar Pereira García

Centro de Salud de Milladoiro, Ames (A Coruña).

En los últimos años ha habido un resurgimiento del interés de los Pediatras de Atención Primaria (Pap) por conocer nuestra situación sociolaboral y nuestras propias inquietudes, se han publicado distintos estudios realizados por los Pap en distintas comunidades autónomas. No hay ningún estudio similar en Galicia por lo que decidimos objetivar nuestra realidad profesional y analizar el trabajo diario en nuestra área sanitaria, mediante una encuesta.

Material y métodos: Se remitió por correo durante el mes de mayo de 2004 a todos los profesionales que estaban ejerciendo como Pap en el área sanitaria de Santiago de Compostela, A Coruña, una encuesta anónima para valorar, entre otros factores, las características de su formación continuada (FC). Los datos fueron procesados utilizando el programa Microsoft Access 2003.

Resultados: Se enviaron 54 encuestas, respondieron a la misma 38 Pap (70,37%). No disponen de días anuales para FC 31 Pap (82%). Realizan su FC mediante la lectura de libros 36 (95%), revistas 36 (95%), asistencia cursos/talleres 34 (89%), a congresos 13 (34%), utilización de Internet 21 (55%), sesiones en el trabajo 7 (18%). La valoración media, del 1 al 10, que realizan de los distintos métodos para su FC: cursos: 8,0, Internet: 7,9, revistas: 7,8, libros: 7,7, el trabajo diario: 7,2, sesiones en trabajo: 6,8, congresos: 5,0. Consideran su FC mala 6 (16%), regular 25 (66%), buena 6 (16%), muy buena 1 (2%). Deseos de cambio en relación a su trabajo en orden de preferencia: 1.º mayor facilidad para la FC, 2.º que se valorara la calidad asistencial más que la cantidad, 3.º no realizar guardias, 4.º una mejor remuneración a fin de mes, 5.º ayuda auxiliar en la consulta.

Conclusiones: El 82% de los Pap entrevistados no tienen días anuales para FC.

El 82% consideran que su FC es deficiente.

Valoran la utilidad para su FC en el siguiente orden: asistencia a cursos, Internet, revistas, libros, el trabajo diario, sesiones en el trabajo y asistencia a congresos.

De los deseos de cambio en el trabajo es prioritaria la mayor facilidad para FC.

P79

METODOLOGÍA DE LA CAMPAÑA DE PREVENCIÓN DEL SÍNDROME MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE EN LA REGIÓN DE MURCIA

M.ª Francisca Fernández Puerta

Dirección de Salud Área II. Consejería de Sanidad y Consumo, Murcia.

Justificación: El Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL) es la primera causa de mortalidad postneonatal en los países desarrollados y la tercera causa de mortalidad infantil

16:05 h

después de las afecciones perinatales y las malformaciones congénitas. Existe evidencia científica de que con unos simples cuidados pre y postnatales puede reducirse su incidencia. Por ello, es muy importante difundir las medidas preventivas del SMSL (no fumar durante el embarazo, acostar al bebé boca arriba, no compartir la cama y dar lactancia materna). Para conseguir este objetivo durante el mes de noviembre de 2004 se llevó a cabo una Campaña con el lema "Acuéstalo boca arriba y no fumes en su presencia" en la Región de Murcia.

Métodos: La Campaña se dirigió a los profesionales sanitarios (pediatras, matronas, enfermeras y auxiliares pediátricas), con la finalidad de informarles para que actuasen como transmisores de las medidas preventivas del SMSL a los padres y cuidadores. Las actividades se propusieron y coordinaron desde los Servicios Centrales de salud de la Comunidad Autónoma de la Región de Murcia y las Direcciones de Área de Salud/Gerencias. Antes del inicio de la Campaña se realizó una encuesta telefónica a los padres para comprobar la adecuación o no de los cuidados prestados a sus hijos, estando prevista otra similar a los 6 meses de la intervención, para medir el impacto de esta en los padres. Tanto en las maternidades como en los centros de salud se nombraron responsables de la Campaña, celebrándose reuniones informativas y participativas de los sanitarios con la finalidad de protocolizar y desarrollar una actitud activa en la prevención del SMSL. El material utilizado fue: documentos de apoyo, fichero con presentación power-point, carteles informativos, cuñas radiofónicas y anuncios en prensa.

Resultados: La cobertura de la campaña en las maternidades fue del 100% y en los centros de salud del 97,4%. Se distribuyeron 200 documentos de apoyo y ficheros de presentación, 1.800 carteles informativos, 10 intervenciones radiofónicas y 11 anuncios publicitarios en prensa.

Conclusiones: La participación de los profesionales sanitarios ha sido excelente y la receptividad de la población muy buena. Esta metodología podría extrapolarse a otras intervenciones preventivas dirigidas a la población infantil.

P80

¿HAY QUE DESCARTAR LA INFECCIÓN URINARIA EN LA ENURESIS NOCTURNA PRIMARIA MONOSINTOMÁTICA EN ATENCIÓN PRIMARIA? TEMA VALORADO CRÍTICAMENTE

M. Isabel Úbeda Sansano, Roberto Martínez García,

Javier Díez Domingo

Centro de Salud L'Eliana, Valencia, Hospital Clínico Universitario, Valencia y Centro de Salud Nazaret, Valencia.

Antecedentes y objetivo: Clásicamente se recomienda siempre descartar la infección de orina en la enuresis nocturna. Nuestro objetivo es responder a la pregunta de si a un niño mayor de 5 años que consulta en Atención Primaria por enuresis nocturna primaria monosintomática (ENPM), se le debe realizar de forma rutinaria un estudio de cribado de infección urinaria (tira reactiva o urinocultivo).

Método: Revisión sistemática de la bibliografía con criterios de Medicina Basada en la Evidencia (MBE). Se responde a la pregunta clínica evaluando 5 aspectos. Se valora y elige la mejor evidencia obtenida sobre cada uno de ellos, siguiendo los criterios de MBE de Oxford. Se identifica la probabilidad preprueba y el cociente de probabilidad de la tira reactiva de orina y se

16:15 h

calcula la probabilidad postprueba que se representa con el nomograma de la razón de similitud de Fagan.

Resultados: Se han encontrado 64 artículos, de los que se han elegido para lectura crítica 14 y seleccionado 8.

No existe asociación entre ENPM e infección urinaria [IIc]. La incidencia de bacteriuria en estos niños es la misma que la de la bacteriuria asintomática en población general [IIc]. Tampoco existe asociación entre bacteriuria y fracaso terapéutico de la ENPM [IV]. El hallazgo de bacteriuria asintomática no tiene relevancia clínica en la ENPM.

En el cribado de la infección urinaria en niños con ENPM en Atención Primaria, la probabilidad postprueba positiva de la tira reactiva de orina es baja (8,32%; IC 95% 4,4-15,0), es decir tras una prueba positiva sólo el 8,32% serían verdaderas bacteriurias asintomáticas [IIc].

Conclusión: No se recomienda la realización sistemática de estudios de cribado de la infección urinaria (cultivo o tira reactiva de orina) a todo niño que consulta en Atención Primaria por ENPM [Recomendación B].

P81 SÍNDROME SMITH-MAGENIS. CONOCER SUS CARACTERÍSTICAS PARA PROMOVER SU ATENCIÓN ÓPTIMA

Alfonsa Lora Espinosa

Centro de Salud Ciudad Jardín, Málaga.

16:20 h

El síndrome Smith-Magenis, descrito en 1986, deleción (17) (p11.2), afecta a 1/25.000 nacidos vivos, esta infradiagnosticado.

Objetivos: 1) Conocer las características de los pacientes diagnosticados en España. 2) Promover una atención óptima: diagnóstico precoz y seguimiento integral.

Métodos: (A) Revisión bibliográfica. (B) Búsqueda activa pacientes diagnosticados en España a los que se ha solicitado su

consentimiento informado para: 1) Realizar una entrevista semiestructurada. 2) Documento audiovisual que permite visualizar sus características: fenotipo y desarrollo psicomotor dinámico.

Resultados: 15 pacientes: 9 hombres y 6 mujeres, edad 11,93 años (DE 7,01), edad al diagnóstico 8,87 años (DE 5), el pediatra ha sospechado el diagnóstico en 1 caso. Diagnósticos de sospecha previos: Síndrome Willians-B. 33%, x-fragil 13%, autismo 13%, parálisis cerebral 13%, síndrome Prader-Willi 6%. No antecedentes familiares.

Síntoma inicial hipotonía 75%. Fenotipo no significativo en período neonatal, posteriormente se aprecia braquicefalia, hipoplasia centro-facial, labio superior "de cupido", manos cortas y anchas, en 100% de los casos.

Desarrollo psicomotor: sedestación 15,5 m (8-27 m), deambulación liberada 21,2 m (15-28 m), 1ª palabra referencial 31,8 m (12-72 m).

Alteraciones asociadas: Trastorno del sueño 100%, ORL 73%, oftalmológicas 64%, traqueobronquiales 40%, estreñimiento 50%, escoliosis 28%, somatometría 36%, estereotipias 50%, déficit de atención 72%, agresividad 65%, agenesia renal 1 caso, CIV 1 caso, fisura palatina 1 caso. Principal habilidad: memoria visual. **Tratamiento actual:** Educativo-conductual 100%, farmacológico 66%. Seguimiento anual no protocolizado.

Conclusiones: 1) El conocimiento de las características de este síndrome facilita el diagnóstico de sospecha precoz. 2) El trastorno del sueño, patognomónico en estos pacientes y causa importante del deterioro de la calidad de vida de pacientes y familiares está insuficientemente estudiado y tratado. 3) Se propone un protocolo para la prevención y/o diagnóstico precoz, tratamiento y seguimiento de trastorno del sueño, hipocusia, retraso de desarrollo psicomotor, alt. oftalmológicas, escoliosis, hipercolesterolemia, talla corta, obesidad, en estos pacientes.