

Sábado, 4 de junio (10:15-11:45 h)

NEUMOLOGÍA

ZONA PÓSTER I (PLANTA SÓTANO DEL AUDITORIO) P590 10:15 h

AUSENCIA DE CÉLULAS NK. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA

M. Teresa Rojo Jurado, María José Villalobos Linares, Martín Navarro Merino, Guadalupe M. Pérez Pérez, Josefina García Botia, José González Hachero, Berta Sánchez Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

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

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

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

Hemograma y bioquímica normales. EAB con acidosis respiratoria. Radiografía de tórax: insuflación pulmonar con áreas de mayor densidad diseminadas. IgE total y específica, A1 antitrip-sina, Serología a virus de Neumonía, Mantoux y Micobacterias en jugo gástrico: negativo. Aspirado de exudado traqueal: *Haemophilus influenzae*. pHmetría: reflujo ácido patológico moderado. Test del sudor (3): normal. Estudio genético de fibrosis quística: negativo. I. celular normal. I. humoral: ausencia de células NK. TC: zonas de alveolitis y lesión inflamatoria del LSD con pérdida de volumen del mismo. Afectación intersticial inespecífica. Gammagrafía pulmonar: defecto de actividad en el segmento superior del lóbulo inferior del pulmón derecho. Biopsia pulmonar: realizada pendiente de informe.

Ingresado desde los tres meses de vida, ha presentado una evolución tórpida. Actualmente tiene una situación clínica de insuficiencia respiratoria crónica severa.

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

Conclusiones: La ausencia de células NK favorece la infección viral grave, más frecuente por virus herpes y varicela, no aislados en nuestro caso, sólo en un niño se ha descrito una neu-

mopatía severa similar pero secundaria a una varicela, no como causa única, nos planteamos pues si dicha ausencia celular ha precipitado la evolución tan severa de lo que clínicamente puede ser compatible con una bronquiolitis obliterante, secundaria a la bronquiolitis de los 2 meses.

P591 10:20 h ESTUDIO CLÍNICO Y EPIDEMIOLÓGICO DE 22 NEUMONÍAS COMUNITARIAS POR ADENOVIRUS

Jaime Lozano Blasco, Verónica Seidel Padilla, Josefina Díaz Ledo, Mariona Bonet Alcaina, Antonio Martínez Roig, Rosa M. Busquets Monge Hospital del Mar, Barcelona.

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

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

Resultados: El mes de mayor incidencia fue abril con 9 casos. El resto aparecieron entre marzo y julio excepto 2 en otoño. El rango de edad fue 9 meses a 7 años con la media en 5 años. La distribución por sexos: niñas/niños = 12/10. La estancia media hospitalaria fue de 5,2 días. El 41% presentaba bronquitis obstructiva como antecedente patológico. La historia clínica reveló en la mayoría de los casos fiebre alta (39 °C) de larga duración (4-5 días) con sintomatología respiratoria. Los análisis sanguíneos realizados mostraron valores de proteína C-reactiva > 5 mg/dl en la mayoría de los casos (13/22) llegando hasta 36,85 en uno de ellos (media: 11,87). La cifra de leucocitos superó los 15.000/µl en la mitad de los casos, alcanzando 46.500 en uno de ellos (media: 19.487). Las radiografías de tórax mostraron condensación lobular en 12 casos e infiltrados bilaterales en 5. El tratamiento consistió en antibióticos (fundamentalmente betalactámicos) en 17 de los 22 casos. En 12 casos se pudo demostrar coinfección con otro germen: *Chlamydia* en 7 y *Mycoplasma* en 6 (un caso de doble coinfección). La evolución fue favorable en todos ellos.

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

producidas por adenovirus puesto que pueden dejar secuelas graves.

P592 10:25 h LAVADO BRONCOALVEOLAR EN EL REFLUJO GASTROESOFÁGICO

M. Dolores Pastor Vivero, Pedro Mondéjar López, Silvia Martínez García, José Valverde Molina, Luis García-Marcos Álvarez, Manuel Sánchez-Solís de Querol, Joaquín Sola Pérez, Águeda Bas Bernal

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, Universidad de Murcia, Murcia y Hospital Los Arcos, Santiago de la Ribera (Murcia).

Introducción: El RGE se ha relacionado con la presencia patología respiratoria (laringitis recurrentes, asma, neumonías recurrentes, etc.). El objetivo ha sido relacionar los hallazgos de la pHmetría esofágica con las lesiones de la vía aérea y los hallazgos del lavado broncoalveolar (BAL).

Material y método: Se realiza fibrobroncoscopia y BAL a 55 niños con RGE y sintomatología crónica o recurrente respiratoria. Se evalúan las siguientes variables: edad, parámetros de la pHmetría, "score" descrito por Carr et al de las lesiones halladas en el RGE, % lipófagos y su cuantificación mediante el "score" descrito por Colombo et al. Se realiza análisis de correlación entre las variables.

Resultados:

Correlación	S. Carr	% Lipófagos	S. Colombo	Edad
Nº ep. pH < 4	N 55	55	32	55
	r -0,202	0,221	0,097	-0,345
	p 0,139	0,105	0,597	0,010
Nº ep. > 5 min	r -0,121	0,214	0,111	-0,250
	p 0,380	0,117	0,547	0,065
Ep. más largo	r 0,136	0,134	0,189	-0,309
	p 0,324	0,330	0,301	0,022
Tiempo pH < 4	r -0,102	0,227	0,112	0,063
	p 0,461	0,096	0,543	0,645
% t. pH < 4	r -0,102	0,327*	0,089	-0,054
	p 0,460	0,015*	0,628	0,694
Score Carr	r 1	0,136	0,091	0,127
	p -	0,324	0,621	0,356
% Lipófagos	r 0,136	1	0,918	0,071
	p 0,324	-	< 0,001	0,607
Score Colombo	r 0,091	0,918	1	-0,091
	p 0,621	< 0,001	-	0,621

Conclusión: Hay relación entre el% de lipófagos hallados en BAL y el% de tiempo con pH inferior a 4 en esófago y, aunque la interdependencia es escasa ($R^2 = 10.69\%$), en aquellos pacientes con sintomatología respiratoria y RGE, el BAL resulta útil para establecer la presencia de microaspiraciones.

P593 10:30 h SIBILANCIAS RECURRENTES TRAS PRIMER EPISODIO DE BRONQUIOLITIS VRS POSITIVO

Ana Peñalba Citorres, Javier Urbano Villaescusa, Bibiana Riaño Méndez, M. de las Mercedes Fariñas Salto, Elena Cidoncha Escobar, M^a del Mar Santos Sebastián, Rosa Rodríguez Fernández, Vicente Climent Riera, M. del Carmen Arimendi Moreno

Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: Numerosos trabajos han descrito una asociación entre bronquiolitis por VRS y el desarrollo pos-

terior de hiperreactividad bronquial. El VRS es uno de los factores implicados en el desarrollo posterior de asma. Posiblemente la patogénesis es multifactorial, ya que no todos los niños infectados por VRS desarrollan posteriormente sibilancias recurrentes.

El objetivo de nuestro estudio es analizar la evolución de los lactantes que presentaron un primer episodio de bronquiolitis por VRS que precisó ingreso hospitalario y analizar los factores de riesgo para desarrollar broncospasmo posteriormente.

Material y métodos: Se estudiaron retrospectivamente los niños menores de 2 años que precisaron primer ingreso hospitalario por bronquiolitis VRS durante las meses de septiembre 2002 a marzo 2003. Se analizaron las características clínicas del episodio, se valoraron factores de riesgo y el tratamiento recibido. Mediante una encuesta telefónica se evaluó el índice de recurrencias.

Resultados: Se estudiaron 57 pacientes (65% niños y 35% niñas) con una edad media de 4 meses. En el 65% de los niños existía antecedentes de exposición al humo del tabaco en la vivienda y en el 24% antecedentes de asma en parientes de primer grado. Desarrollaron episodios de obstrucción bronquial 24 pacientes (44%) de los cuales 11 (42%) acudían a guardería o estaban escolarizados; y un 77% eran niños (frente a un 55% en el grupo de no recurrencias). Nuestra muestra incluye 9 prematuros de los cuales 6 presentaron recurrencias. De los niños que presentaron eosinofilia recurrieron un 83% y de los niños con antecedentes de atopia un 62,5%. Los antecedentes de exposición al humo de tabaco y asma familiar presentan porcentajes similares en ambos grupos.

Conclusiones: En la población estudiada se ha encontrado un índice de recurrencia de 44%. En el grupo de las recurrencias predomina el sexo masculino, sin encontrarse diferencias en la exposición al humo del tabaco y antecedentes de asma familiar. Los pacientes con hiperrespuesta IgE tienen mayor riesgo de presentar recurrencias.

P594 10:35 h COMPLICACIÓN ATÍPICA DE NEUMONÍA NEUMOCÓCICA

Beatriz Rodríguez Pérez, Intzane Ocio Ocio, Soiartzte Ortuzar Yandiola, Elena Vera de Pedro, Iratxe Salcedo Pacheco, Antoni Matilla Fernández, Gontzal Martínez de la Hidalga Ortiz de Zarate, Juan I. Montiano Jorge, Ángel Mari, Eva Tato Eguren, Hospital Txagorritxu, Vitoria (Álava).

La complicación más frecuente de la neumonía neumocócica es la aparición de derrame pleural simple o no complicado, siendo menos frecuente el derrame complicado o empiema, el absceso pulmonar y excepcionalmente la aparición de bullas o neumatoceles. Presentamos el caso de una preescolar de 2 años y medio ingresada en nuestro hospital por neumonía neumocócica complicada con derrame pleural simple que en su evolución presentó bullas como complicación atípica.

Niña de 2 años y medio que consulta en urgencias por cuadro de fiebre alta (39,5 °C) de 4 días de evolución, con síntomas catarrales y que asocia en las últimas horas dolor abdominal difuso y algún vómito alimentario.

No antecedentes familiares ni personales de interés. Vacunación correcta según calendario vacunal. No administrada vacuna antineumocócica.

A la exploración física: 38,7°. Estado general conservado. Pali-
dez cutánea. Taquipneica sin otros signos de dificultad respira-
toria. Hipoventilación en base pulmonar izquierda. Resto sin ha-
llazgos patológicos.

Exploraciones complementarias: leucocitosis con neutrofilia.
proteína C reactiva 375,9 mg/l. Radiografía de tórax: condensa-
ción en todo el lóbulo inferior izquierdo con pequeño derrame
paraneumónico. Se ingresa con el diagnóstico de neumonía ad-
quirida en la comunidad complicada. Ag neumococo en orina
positivo. Hemocultivo negativo.

Control de la fiebre en 48 h, con febrícula mantenida hasta el 5º
día; ese mismo día inicia expectoración hemoptoica. Se realiza
radiografía de control: persistencia del derrame similar y pre-
sencia de 2 pequeñas bullas en el interior de la condensación.
Se realiza toracocentesis para estudio bioquímico y microbioló-
gico. Detección en líquido pleural de ag neumococo. Se asocia
cloxacilina. Buena evolución. Es dada de alta el décimo día.
Control radiológico al mes normal.

Por la vacunación sistemática frente a Hib y la disminución de
las infecciones estafilocócicas en la actualidad, la presencia de
derrame pleural debe hacernos pensar en una neumonía neu-
mocócica. La presencia de bullas clásicamente asociadas al
Staphylococcus aureus puede observarse en otros patógenos,
entre ellos el neumococo. La resolución fue paralela a la cura-
ción de la condensación y fue completa.

P595 10:40 h NEUMONÍA LIPOIDEA SECUNDARIA A ASPIRACIÓN CRÓNICA DE VASELINA

Pedro Mondéjar López, M. Dolores Pastor Vivero,
Silvia Martínez García, Manuel Sánchez-Solís de Querol,
José Valverde Molina, Luis García-Marcos Álvarez

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, Universidad de
Murcia, Murcia y Hospital Los Arcos, Santiago de la Ribera (Murcia).

Introducción: La neumonía lipoidea es una reacción inflama-
toria intersticial secundaria a la aspiración de sustancias lipídi-
cas de origen mineral, animal o vegetal. La más habitualmente
implicada en nuestro medio es el aceite de parafina, utilizada
para el control del estreñimiento. Otras causas menos frecuen-
tes incluyen el uso repetido de gotas nasales oleosas o el abu-
so de vaselina o productos similares para proteger los labios.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 4 años de
edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que
había estado ingresada en 6 ocasiones en un período de 12 me-
ses por neumonía, siempre localizada en lóbulo inferior iz-
quierdo (LII). A la exploración física destacaba un pectus exca-
vatum importante y roncus bilaterales y buena ventilación
bilateral a la auscultación pulmonar. Se inició estudio etiología-
co de neumonía recurrente, incluyendo una tomografía de alta
resolución pulmonar, en la que se apreciaba una condensación
con broncograma aéreo en segmento posteromedial de LII y se
sospecha la presencia de un vaso arterial que parecía depender
de aorta. Dado que la resonancia magnética nuclear torácica no
pudo descartar secuestro pulmonar, se llevó a cabo aortografía
que resultó normal. Finalmente, tras la realización de fibro-
broncoscopia y lavado broncoalveolar (BAL) que mostró la pre-
sencia de un 70% de macrófagos cargados de grasa y un au-
mento del porcentaje de linfocitos, se volvió a interrogar a los
padres que afirmaron que tenían desde hacía varios años la cos-
tumbre de aplicar durante el sueño nocturno vaselina alrededor

de las narinas de la niña; tras suspender su administración, la
paciente experimentó gran mejoría clínica, si bien persiste afec-
tación radiológica (bronquiectasias).

Discusión: La neumonía lipoidea se presenta en la infancia de
una manera inespecífica, tanto desde el punto de vista clínico
como radiológico, lo que hace que su diagnóstico sea comple-
jo. Una de las razones es la dificultad para averiguar en la anam-
nesis el antecedente de uso de sustancias grasas. Dicho antece-
dente, junto a la presencia de macrófagos cargados de material
lipídico en el BAL, proporciona el diagnóstico de esta enfer-
medad.

P596 10:45 h ABSCESO PULMONAR SECUNDARIO A NEUMONÍA. A PROPÓSITO DE 7 CASOS

Eva Parra Cuadrado, Clara Molina Amores,
M. Mercedes Bueno Campaña, Miguel Ángel Martínez Granero,
Fernando Echavarrí Olavarría, M. del Mar Espino Hernández,
Bartolomé Bonet Serra

Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Objetivo: Describir las características clínicas y el tratamiento
de los casos de absceso pulmonar paraneumónico diagnosticados
en nuestro Centro.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los 7 casos de
absceso pulmonar/neumonía necrosante ingresados en nuestro
Hospital entre los años 1999-2004.

Resultados: La mediana de edad del grupo fue de 2,25 años.
El cuadro clínico se presentó con fiebre elevada (> 39,5 °C) y
tos en todos los casos, presentando 3 de ellos dolor abdominal.
Ninguno presentaba dificultad respiratoria ni dolor torácico. To-
dos los casos presentan diagnóstico inicial de neumonía y el
28% presentaban derrame paraneumónico al ingreso. La me-
diana del tiempo desde el inicio de los síntomas hasta comen-
zar el tratamiento fue de 4 días y 6 días desde el ingreso al diag-
nóstico de absceso. En la analítica inicial 6 (85,7%) presentaban
leucocitosis con desviación izquierda y 1 (14,2%) leucopenia
sin neutropenia. Todos los pacientes recibieron antibioterapia
i.v. con cefotaxima al ingreso. En 4 pacientes se añadió clinda-
micina por sospecha de coinfección con anaerobios, en 2 van-
comicina por sospecha de Estafilococo y albendazol en un caso
con sospecha de quiste hidatídico. La mediana de tratamiento
antibiótico i.v. fue de 19 días y la del total de tratamiento de
60 días. En 6 pacientes (85%) se realizó drenaje torácico diag-
nóstico-terapéutico: 5 mediante toracocentesis (71%), 2 tubo de
tórax (28%), 2 infusión intratorácica de urocinasa (28%) y solo
1 de ellos precisó tratamiento quirúrgico. Las características de
los líquidos pleurales obtenidos, según los criterios de Light,
fueron: 1 derrame no complicado (14%), 1 derrame complica-
do simple (14%), 2 complicados leves (28%) y un empiema no
complicado (14%) que precisó cirugía. La duración de la fiebre
tras iniciar el tratamiento fue 15 días, la necesidad de oxígeno-
terapia 9 días y la duración del ingreso 18 días. Ninguno pre-
sentó datos clínicos de enfermedad pulmonar crónica y un pa-
ciente sufrió escoliosis transitoria como secuela.

Conclusiones: El tratamiento médico con antibioterapia intra-
venosa y medidas de drenaje del líquido pleural es eficaz para
la curación de la mayoría de los pacientes que presentan abs-
ceso pulmonar como complicación de su neumonía.

P597**10:50 h****NEUMONÍA NECROTIZANTE NEUMOCÓCICA**

M. Teresa Fernández Castaño, Ignacio Ledesma Benítez,
M. Carmen de Fuentes Acebes, Belén Robles García,
Laura Regueras Santos, Santiago Lapeña López de Armentia,
Leticia Castañón López
Hospital de León, León.

Introducción: Las complicaciones de la neumonía bacteriana en niños abarcan un amplio espectro que incluye absceso pulmonar, neumatoceles, fístula broncopulmonar, derrames pleurales y necrosis pulmonar. En el pasado la necrosis y cavitación pulmonar se ha asociado a *Staphylococcus aureus* y a otros microorganismos. En niños la experiencia es escasa y la mayoría corresponden a una infección debida a *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pneumoniae*.

Caso clínico: Paciente de 4 años de edad, sin antecedentes de interés, visto en urgencias por catarro de vías altas y con radiografía de tórax normal, que acude a los 2 días por fiebre alta y odinofagia. No presenta signos de dificultad respiratoria. En la auscultación cardiopulmonar se objetiva hipoventilación en base derecha. La analítica al ingreso muestra una leucocitosis con desviación a la izquierda. Ingresamos para tratamiento intravenoso con cefotaxima. Al tercer día del ingreso continúa febril y con regular estado general realizándose nueva radiografía que muestra derrame pleural acompañante. Se coloca tubo de drenaje pleural bajo control ecográfico observándose tabicación del derrame y áreas de necrosis en el pulmón derecho. En este momento se añade vancomicina intravenosa al tratamiento. Los estudios bacteriológicos muestran un antígeno neumocócico positivo en la orina, siendo el resto de los cultivos incluyendo el hemocultivo negativos. La fiebre desaparece al noveno día de tratamiento siendo la evolución clínica y analítica favorable. El TC torácica realizada al décimo día del ingreso revela múltiples cavidades en lóbulo inferior derecho. El drenaje pleural se mantiene durante 13 días precisando varias dosis de tratamiento fibrinolítico. El paciente fue dado de alta tras 21 días de tratamiento intravenoso. La evolución posterior ha sido favorable.

Conclusión: La neumonía necrosante está considerada como una complicación rara en niños, aunque su incidencia en los últimos años ha aumentado. Es una complicación potencialmente grave que requiere ingreso hospitalario y tratamiento intravenoso de manera prolongada.

P598**10:55 h****FACTORES DE RIESGO PARA EL DESARROLLO DE SIBILANCIAS RECURRENTE EN LACTANTES INGRESADOS POR BRONQUIOLITIS**

Rosa Jiménez Feijoo, Marta Camprubí Camprubí,
J. Albert Balaguer Santamaría, Albert Feliu Rovira,
Joaquín Escribano Subias
Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Tarragona.

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

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

Material y métodos: estudio de cohortes retrospectivo, descriptivo. Pacientes de > de 1 mes y < de 12 meses, ingresados

entre enero del 1998 y diciembre del 1999. La recogida de datos se efectuó mediante cuestionarios estandarizados, el primero incluía las características del episodio agudo (clínica, parámetros analíticos, requerimientos de FiO₂, radiografía de tórax) y un segundo mediante encuesta telefónica a los 5-7 años del ingreso valorando la evolución el número de episodios de sibilancias y la historia familiar.

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

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

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

Conclusiones: Los antecedentes familiares de atopia son un factor de riesgo importante para el desarrollo de episodios de sibilancias recurrentes tras un ingreso por bronquiolitis.

La sobreinfección bacteriana y necesidad de oxigenoterapia durante el episodio agudo son otros factores de riesgo a tener en cuenta.

Nuestro test pronóstico podría ser útil en la población general para definir un grupo de alto riesgo de recurrencia.

P599**11:00 h****HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA. VARIABILIDAD CLÍNICA Y EVOLUCIÓN INCIERTA**

M. Reyes Mazas Raba, Mercedes Sánchez Rodríguez,
M. Teresa Viadero Ubierna, Lucía Díaz de Entresotos Villazán,
Carmen Madrigal Díez, Jesús Lino Álvarez Granda,
Susana Vidal Piedra, Cristina Álvarez Álvarez,
Hortensia Vallverdú Torón, José Lorenzo Guerra Díez
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y
Universidad de Cantabria, Santander (Cantabria).

Introducción: La Hemosiderosis pulmonar idiopática es una entidad clínica de etiología desconocida y baja incidencia caracterizada por hemorragia pulmonar de repetición con acumulo de hemosiderina en los macrófagos alveolares. Se manifiesta con anemia, hemoptisis e infiltrados difusos en el parénquima pulmonar en la radiografía de tórax.

Casos clínicos: *Caso 1:* Varón de 4 años con tos hemoptoica y dificultad respiratoria de 3 días de evolución. En tratamiento con sulfato ferroso por anemia ferropénica en los últimos 4 meses. Exploración física: palidez cutánea, taquipnea y soplo sistólico en foco mitral II/VI. Pruebas complementarias: hemograma con anemia microcítica hipocrómica, hemoglobina 6,6 mg/dl. Coagulación normal. Radiografía de tórax: patrón alveolointersticial difuso bilateral. IgE específica a proteínas de leche de vaca (PLV): 111 (alfa lactoglobulina y caseína clase 2). Anticuerpos anti membrana basal 1/1280, antinucleares negativos (ANAS). Aspirado gástrico y esputo: frotis inflamatorio con hemosideróforos. Tratamiento: transfusión de hemoderivados, prednisona

y dieta exenta de proteínas de leche de vaca. Evolución: varios brotes con signos radiológicos de sangrado pulmonar y anemia que precisa transfusión. Es tratado con azatioprina, prednisona, ácido fólico, hierro, fluticasona inhalada e hidroxocloroquina. Continúa con exacerbaciones graves frecuentes.

Caso 2: Niño de 21 meses con palidez, febrícula, vómitos y diarrea de 3 días de evolución. Pretérmino de 30 + 6 semanas. En tratamiento con furatoína por reflujo vesicoureteral. Exploración física: tiraje supraesternal, subcrepitanes diseminados y hepatomegalia leve. Pruebas complementarias: hemograma con anemia microcítica, hemoglobina 6,9 mg/dl. Radiografía de tórax: patrón alveolointerstitial bilateral. IgE anti PLV: negativas. Aspirado gástrico: hemosiderófagos. Anticuerpos antimembrana basal, anas y antirreticulina negativos. Tratamiento: transfusión de hemoderivados, prednisona y hierro. Evolución: varios brotes. Se trata con azatioprina, prednisona oral, hierro y budesonida inhalada. Presenta sangrados pulmonares leves aislados.

Conclusiones: Dada la variabilidad de su curso clínico, se han intentado establecer similitudes y diferencias que puedan condicionar una distinta evolución, sin resultados concluyentes. Aunque de origen idiopático, se considera un trastorno autoinmune y se trata con inmunosupresores, aunque el pronóstico puede no modificarse.

P600 11:05 h SÍNDROME DE SWYER JAMES MCLEOD O PULMÓN HIPERCLARO UNILATERAL IDIOPÁTICO

Ana Pérez Aragón, Estela M. Pérez Ruiz, Raquel Gil Gómez, M. Ángeles Tejero Hernández, Ana M. Cordón Martínez, Fco. Javier Pérez Frías

Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El síndrome de Swyer James McLeod (SJM), es una entidad fundamentalmente radiológica, caracterizada por una hiperclaridad de uno o más lóbulos, o de un pulmón entero. Existe desviación mediastínica hacia el lado afecto durante la inspiración, disminución del movimiento diafragmático homolateral y pobreza en la vascularización del pulmón afecto.

Caso clínico: Varón, nacido por cesárea en la 35 SG. APGAR 5-8. Reanimación tipo 2. Peso: 2,350 kg; Talla: 49 cm. Ingresado en la unidad neonatal por distrés respiratorio (Silverman 4), precisando oxigenoterapia, es diagnosticado de pulmón húmedo neonatal, siendo el estudio radiografía de tórax normal.

A los 2 meses reingresa por dificultad respiratoria progresiva, diagnosticado de infección por VRS, precisó ventilación asistida e ingreso en UCIP. En radiografía de tórax presentaba atelectasias segmentarias en pulmón derecho, hiperinsuflación pulmón izquierdo, desviación del mediastino hacia la derecha, y signos de pulmón crónico.

En ventilación asistida 11 días, inicialmente con aportes elevados de O₂, precisó correcciones hidroelectrolíticas y antibioterapia, tras presentar en radiografía de tórax condensación con broncograma aéreo. TC. Tórax: pérdida de volumen pulmón derecho, sobre todo en lóbulo superior, lesiones de atelectasias focales en el lóbulo inferior y presencia de bulla en región parahiliar derecha. Ingresado durante 6 meses, diagnosticado de pulmón crónico, mantiene tratamiento domiciliario con aerosoles de B2 y corticoides. En las siguientes revisiones, persiste hipoventilación, crepitanes bilaterales y espiración alargada, persistiendo pulmón derecho hiperclaro e hiperinsuflación del pulmón izquierdo,

bronquiectasias cilíndricas, de predominio en lóbulo inferior derecho y vascularización discretamente disminuida.

Discusión: Enfermedad poco frecuente, caracterizada radiológicamente por hiperclaridad de un pulmón, un lóbulo o una parte de él, debido a la estructura vascular pulmonar anormal y a distensión de espacios alveolares. En ocasiones, y en nuestro caso, se acompañan de bronquiectasias. La etiología es atribuida a una enfermedad adquirida tras bronquiolitis y/o neumonía vírica en la infancia. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con lesiones parcialmente obstructivas intrabronquiales, que pudieran originar imágenes radiológicas similares, estando indicada la realización de fibrobroncoscopia. A tener en cuenta el SJM, ante hallazgos radiográficos de hiperclaridad pulmonar.

P601 11:10 h ENFISEMA SUBCUTÁNEO. A PROPÓSITO DE 8 OBSERVACIONES

Itziar Sota Busselo, Arantza Vivanco López, Eider Oñate Vergara, Izaskun Olaciregui Echenique, Miren Apilánez Urquiola, Joseba Landa Maya, Carmen García Pardos, Fco. Javier Mintegui Aramburu, Ángeles M. Ruiz Benito Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: El enfisema subcutáneo se define como la presencia de aire en el tejido celular subcutáneo. Su instauración puede ser muy rápida por la facilidad del gas para difundirse por este tejido. Puede ser causado por traumatismos, infecciones, tras maniobras que aumenten la presión alveolar como la de Valsalva y otras. En la exploración, la zona afecta se encuentra inflamada, y al palpar se nota la característica crepitación. En la radiología simple se puede contemplar zonas de densidad aire debajo de la piel. Normalmente se reabsorbe solo y desaparece tras resolverse la causa que lo ha desencadenado.

Material y métodos: Mediante CMBD, CIE-9MC, se han analizado las historias clínicas de niños que requirieron hospitalización superior a 24 h, entre enero de 1993 y enero de 2005, en las que uno de los diagnósticos principales contemplaba el enfisema subcutáneo. Se han incluido niños menores de 14 años excluyendo el período neonatal. Se valoran edad de presentación, sexo, factor desencadenante, examen físico, exámenes complementarios, días de ingreso y evolución.

Resultados: Se analizan 8 casos, 6 (75%) varones y 2 (25%) mujeres. Edad media 6 años y 6 meses (rango 7 meses-13 años). El enfisema subcutáneo tuvo en todos los casos distribución en región cervical bilateral y en 3 casos en región torácica superior. Se relacionó con tos accesual (maniobra Valsalva) en el contexto de infección respiratoria (serología positiva a *Mycoplasma pneumoniae* 1/320 y por influenza A, respectivamente) en 2 casos, con traumatismos (torácico y cervical anterior) en 2 casos, en el contexto de agudización moderada de asma (2 casos), otros 2 casos tras maniobras de RCP en quirófano. Asociaron neumomediastino, 5 pacientes. En 5 casos asociaron neumotórax que requirió drenaje pleural. La media de estancia fueron 2 semanas, determinado por la enfermedad subyacente. Todos los casos de enfisema subcutáneo recibieron tratamiento sintomático, con resolución espontánea. No se ha constatado en las evoluciones posteriores recidivas en ninguno de los casos no traumáticos.

Conclusiones: El enfisema subcutáneo es una entidad de baja prevalencia y autolimitada, con resolución espontánea en la mayoría de los casos. La evolución y gravedad del cuadro depende de las lesiones asociadas que presenten.

P602**11:15 h****DERRAMES PLEURALES PARANEUMÓNICOS. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 3 AÑOS**

Ana Gutiérrez Amorós, María González Santacruz, Ángela Sempere Pérez, Belén Romero Hidalgo, Carlos A. Loeda Ozores, José Flores Serrano
Hospital General Universitario, Alicante.

Antecedentes y objetivos: Los derrames pleurales son una complicación común de las neumonías bacterianas en la edad pediátrica, con una frecuencia de aparición entre el 20 y el 60%. Aunque la mayoría de estos derrames se resuelven con tratamiento antibiótico, aproximadamente entre el 5-10% se complican y precisan otras terapias como la inserción de drenajes pleurales, terapia fibrinolítica o incluso tratamiento quirúrgico. El objetivo del estudio fue analizar los casos de neumonía con derrame pleural paraneumónico ingresados desde mayo 2001-mayo 2003, describir las características epidemiológicas, la etiología, el tratamiento instaurado y la respuesta al mismo.

Métodos: Se revisaron las historias clínicas de los niños ingresados en el HGUA con el diagnóstico de neumonía con derrame pleural en los últimos 3 años.

Resultados: Se registraron 30 casos, 18 (60%) eran niños y 12 (40%) eran niñas. La edad media fue 3 años (rango 5 meses-8 años). El lado de afectación predominante fue derecho en el 70% de los casos. El 46.6% de los niños habían recibido tratamiento antibiótico oral antes de su ingreso (51% amoxicilina-clavulánico, 21% cefalosporinas de 2ª generación, el 21% macrólidos, el 7% penicilina). El cultivo del líquido pleural fue positivo en 4 casos (13,3%): 3 *S. pneumoniae*, 1 *S. pyogenes*, no coincidentes con hemocultivo positivo. A todos los niños ingresados se les administró tratamiento antibiótico i.v.: cefalosporinas 3ª generación y vancomicina (18 casos), cefalosporinas 3ª generación (6 casos), y amoxicilina-clavulánico (6 casos). Del total de casos analizados 18 niños (60%) precisaron drenaje pleural, en 10 niños (33,3%) se administró tratamiento fibrinolítico y en 1 niño (3,3%) se realizó una decorticación. El tratamiento fibrinolítico administrado fue urocina intrapleural a dosis entre 25.000-75.000 U, con una duración del tratamiento entre 1-5 días, sin observar efectos secundarios del tratamiento.

Conclusión: El derrame pleural paraneumónico apareció con predominio en varones de 2-3 años. El *S. pneumoniae* fue el germen aislado con mayor frecuencia. El tratamiento médico del derrame pleural consiguió la resolución del 66,5% de los casos. En los derrames loculados la administración precoz de urocina fue eficaz y segura. La decorticación se reservó para los empiemas tardíos y organizados.

P603**11:20 h****REVISIÓN DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE DÉFICIT DE ALFA 1 ANTITRIPSINA EN NUESTRO MEDIO (1997-2005)**

Diego López de Lara, Santiago Rueda Esteban, Florencio Balboa de Paz, Andrés Bodas Pinedo, Carlos Maluenda Carrillo, Christian Garriga Braun, M.ª Carmen González Martínez
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La deficiencia de alfa 1 antitripsina es una enfermedad hereditaria que en función del fenotipo puede predisponer a enfermedad hepática en la infancia y a enfisema en la edad adulta.

Objetivos: Revisar las características y evolución clínica de los pacientes con déficit de alfa 1 antitripsina que han sido diagnosticados en nuestro servicio en los últimos 9 años.

Material y métodos: Se reclutaron 21 pacientes con edades comprendidas entre los 3 y 15 años. Se revisó cómo se llegó al diagnóstico, su situación clínico-analítica actual (respiratoria y digestiva) en relación con su fenotipo Pi.

Resultados: La distribución por edades y fenotipos fue: 14 varones y 7 mujeres; *Fenotipo-MS*: 6 pacientes (33%), 2 de ellos tuvieron hipertransaminasemia, uno de forma persistente con biopsia hepática normal. Dos permanecen asintomáticos y otros 2 tienen asma alérgico, uno de ellos con patrón obstructivo/restrictivo en el estudio de función pulmonar. *Fenotipo-MZ*: 9 pacientes (45%), todos ellos con función hepática y pulmonar normal. La mayoría eran asmáticos (7 pacientes) de carácter leve. *Fenotipo-SS*: 3 pacientes (15%). Todos con función hepática y pulmonar normal pero dos de ellos con clínica asmática. *Fenotipo-SZ*: 1 paciente (5%) con asma infeccioso e hipertransaminasemia transitoria y otro con hipertransaminasemia con biopsia hepática normal. *Fenotipo-ZZ*: 1 paciente (5%) con hipertransaminasemia persistente, asintomático desde el punto de vista respiratorio y con función pulmonar normal.

El diagnóstico fue casual en más del 50% de los casos, la mayoría detectados mediante el proteinograma; en 5 pacientes el diagnóstico se hizo por hipertransaminasemia y sólo en 2 casos el motivo del estudio fue respiratorio (neumonías de repetición).

Conclusiones: Los pacientes con déficit de alfa 1 antitripsina son diagnosticados, en la edad pediátrica, en un porcentaje elevado de forma casual. Alrededor del 50% tenían asma alérgico de carácter leve, con función pulmonar normal. La hipertransaminasemia es el hallazgo más frecuente desde el punto de vista digestivo, siendo la morfología hepática normal en las biopsias realizadas.

P604**11:25 h****ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: NUESTRA EXPERIENCIA CON ESTOS PACIENTES**

Nieves Romero-Hombrebueno, Julia Yebra Yebra, Carmen Martínez Carrasco, M. Isabel Barrio Gómez de Agüero, M. del Carmen Antelo Landeira
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

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

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

Resultados: Los pacientes estudiados son 3 varones y 2 hembras con intervalos de edad comprendidos entre los 17 y los 5 años. La edad media al diagnóstico fue de 15 meses. El 40%

fue diagnosticado con biopsia y estudio genético, el 40% con biopsia únicamente y el 20% restante sólo mediante estudio genético. A la exploración física el 100% de los pacientes presentaba hipotonía, imposibilidad para la bipedestación y escoliosis marcada. En las espirometrías registradas se observa una disminución de la FVC con una media de 33,4% y del FEV1 del 35,9%. Con la instauración de la ventilación mecánica no invasiva nocturna (BIPAP), los pacientes presentan una disminución en el número medio de ingresos por año de 3,2 a 1,1 ingresos/año. El tiempo medio con BIPAP nocturno fue de 37,7 meses. Como tratamientos utilizados el 100% de los niños recibían fisioterapia respiratoria y empleaban BIPAP en horario nocturno. Un 60% han sido intervenidos quirúrgicamente de su escoliosis, un 20% estaban con tratamiento ortopédico y el 20% restante no ha precisado aún tratamiento de su escoliosis.

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

P605 TUBERCULOSIS LINFOBRONQUIAL

Cristina Herraiz Perea, Adela Sánchez Carrión,
José M. Rumbao Aguirre, Juan J. Gilbert Pérez,
Elena Gómez Guzmán, Francisco Ortiz Vergara,
Javier Torres Borrego
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: Existe un aumento en la incidencia de tuberculosis (TB) en la población coincidiendo con el incremento de la inmigración, lo que la convierte en un problema de salud pública. Los niños habitualmente desarrollan TB pulmonar primaria, con riesgo elevado de diseminación. El diagnóstico de TB debe basarse en la evaluación conjunta de criterios epidemiológicos (búsqueda del contacto bacilífero), clínicos, radiológicos, tuberculínicos, microbiológicos e histopatológicos. La TB linfobronquial es una complicación de la TB pulmonar, siendo poco frecuente como manifestación aislada. Desde el punto de vista broncoscópico abarca diferentes lesiones (inflamación, tejido de granulación, ulceración, caseificación, pólipo), pudiendo provocar estenosis bronquial, atelectasia o neumonía secundaria. El diagnóstico y tratamiento precoz son esenciales para prevenir las posibles complicaciones, siendo la fibrobroncoscopia (FB) útil en este aspecto.

Caso clínico: Niña de 6 meses con fiebre de 3 días de evolución y tos intermitente. Ingresó, un mes antes, por neumonía en LSD. A la auscultación pulmonar se apreciaba un sibilante espiratorio audible sin fonendo y discreta hipoventilación en hemitórax derecho. En la radiografía de tórax se objetivaba una imagen de condensación en LM y LSD, lo que se confirmó posteriormente en TC, apreciándose además una imagen calcíca (adenopatía) que comprimía bronquio principal derecho. Estos hallazgos junto con un Mantoux de 8 mm, determinó el inicio de tratamiento con tuberculostáticos. Ante la sospecha de obstrucción bronquial se realizó fibrobroncoscopia, que puso de manifiesto una lesión granulomatosa en bronquio intermedio derecho, por lo que se añadieron al tratamiento corticoi-

des. El diagnóstico microbiológico (jugo gástrico, BAL) resultó negativo. La evolución, tras 6 meses de tratamiento fue favorable desde el punto de vista clínico, radiológico y broncoscópico.

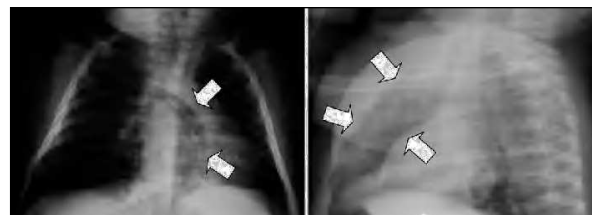
Comentarios: La presencia de TBC linfobronquial en estadios avanzados, permitirá el inicio del tratamiento esteroideo. Creemos conveniente realizar FB en aquellos casos en los que se sospeche obstrucción bronquial en las técnicas de imagen. El tratamiento tuberculostático es eficaz en controlar la infección pero no previene la estenosis residual.

P606 LACTANTE CON HERNIACIÓN PULMONAR MEDIÁSTÍNICA TRANSITORIA QUE SIMULA MALFORMACIÓN

César Gavilán Martín, Óscar Manrique Moral,
M. del Carmen Vicent Castelló, Amelia Herrero Galiana,
Dulce Montoro Cremades, Juan Utrero Valiente,
Olga Gómez Pérez, Ana Gutiérrez Amorós, José Flores Serrano
Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: Cada día se realizan cientos de radiografías en los servicios de urgencias de pediatría, obteniendo ocasionalmente imágenes peculiares que en un lactante pequeño pueden sugerir la presencia de una malformación pulmonar congénita, patología que muestra una incidencia global ligeramente superior al 2%.

Caso clínico: Lactante mujer de 3 meses con tos persistente, sin antecedentes de interés, que es asistida en nuestro servicio de urgencias remitida por clínica local ante sospecha de malformación pulmonar debido a imagen aérea de pulmón derecho que penetra en mediastino anterior hacia el lado izquierdo sobrepasando la línea medioclavicular izquierda con desplazamiento cardíaco. No presentó síntomas, tos llamativa ni hallazgos exploratorios durante su estudio y seguimiento.



Se interpretó como herniación pulmonar derecha hacia lado contralateral a través de mediastino, sugiriendo el diagnóstico diferencial entre: aumento del espacio aéreo ipsilateral (enfisema lobular, quiste broncogénico, secuestro pulmonar), colapso contralateral (hipoplasia, atelectasia), compresión extrínseca bronquial y cuerpo extraño intrabronquial. Se realizó fluoroscopia, tránsito gastroesofágico, broncoscopia rígida y gammagrafía que resultaron normales, y TC que mostraba una pequeña atelectasia en pulmón izquierdo y una lengüeta de tejido pulmonar normal cruzando anteriormente el corazón.

Conclusiones: La ausencia de síntomas respiratorios en 2 años de seguimiento, las pruebas negativas y la resolución espontánea en 3-4 meses descarta la malformación pulmonar. El único hallazgo que podría justificar la imagen es la atelectasia contralateral; aun así existen puntos poco claros para este único diagnóstico: permanencia de la imagen durante más de 2 meses, ausencia de causa para la atelectasia y el reducido tamaño de la misma.

P607**11:40 h****REVISIÓN DE LAS MALFORMACIONES BRONCOPULMONARES FOCALES EN LA INFANCIA**

Paula Sánchez Pintos, Carolina Mendoza Mayor, Asunción de la Fuente Juárez, Fátima Camba Longueira, Silvia Gartner Tizziano, Nicolau Cobos Barroso, Antonio Moreno Galdó, Santos Liñán Cortés
Hospital Materno-Infantil Vall D'Hebron, Barcelona.

Objetivos: Las malformaciones broncopulmonares congénitas se presentan con una frecuencia que oscila entre el 7,5-18%. Las focales se caracterizan por afectar a una única parte del pulmón.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de malformaciones focales diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 15 años.

Resultados: Se diagnosticaron 35 pacientes con una edad media de 2'1 años (1 día-14 años). La distribución por sexos fue de 16 varones (46%) y 19 mujeres (54%). Los subtipos de malformación fueron en un 60% malformación adenomatoidea quística (MAQ) (21/35), en 11,4% quiste broncogénico (4/35), en 8,6% casos complejo MAQ-secuestro (3/35), en 8,6% secuestro extralobular (3/35), en 8,6% atresia bronquial segmentaria (3/35) y en 2,8% enfisema lobular segmentario (1/35). En 17 casos (48,5%) se efectuó diagnóstico prenatal mediante ecografía, la mayor parte (35%) en la semana 20 (semana 13-35). Sólo fue posible la identificación prenatal de MAQ, secuestro y complejo MAQ-secuestro. El 23% de los casos de diagnóstico prenatal tuvieron radiografía normal al nacimiento. El primer diagnóstico prenatal corresponde al año 1991. En ausencia del mismo (18 casos) el 66,6% (12/18) presentaron infecciones respiratorias de repetición, el 5,5% (1/18) dificultad respiratoria y en el 27,7% (5/18) el diagnóstico fue un hallazgo casual. De los 21 casos de MAQ un 62% (13/21) fueron del tipo I, un 33% (7/21) del II y un 5% (1/21) del III. La localización fue homogénea en ambos pulmones (izquierdo 47% y derecho 52%) con predominio del lóbulo inferior derecho (LID) (43%) y lóbulo inferior izquierdo (43%). La prueba de imagen más útil para el diagnóstico fue la tomografía computarizada (TC), junto con resonancia magnética (RM) ante la sospecha de secuestro. Al 74% de los pacientes se les practicó resección quirúrgica, por complicaciones infecciosas. Las técnicas empleadas fueron lobectomía (88%) y exéresis de la lesión (12%). En el 26% restante se mantuvo actitud expectante.

Conclusiones: La malformación más frecuente es la MAQ con menor incidencia de lo esperado en nuestra serie, del enfisema lobular. El diagnóstico prenatal permite la identificación precoz de MAQ y secuestros pudiéndose indicar cirugía fetal en casos graves. La mayoría permanecen asintomáticas, pero ante infecciones de repetición se debe considerar TC. En casos sintomáticos la cirugía tiene resultados excelentes.

P608**11:45 h****SÍNDROME DE APNEA-HIPOAPNEA DURANTE EL SUEÑO, DIAGNÓSTICO POR POLIGRAFÍA CARDIORRESPIRATORIA**

M. Belén Sevilla Pérez, Gracia M. García Lara, María López López, Erika Recio Ahrendt, Francisco García Iglesias, Adolfo Sánchez Marengo, Tomás Muñoz Casaubón
Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: El síndrome de apnea-hipoapnea durante el sueño (SAHS) se caracteriza por episodios repetitivos de obs-

trucción parcial o total de la vía aérea superior durante el sueño, alterando la ventilación y los patrones normales de este. En la infancia es un problema fundamentalmente mecánico, siendo la causa más común durante este período de la vida, la hipertrofia adenoamigdalal (HAA). Incidencia de 1-3% de población infantil, sin predominio de sexo, con pico de incidencia entre 2-6 años.

Caso clínico: Preescolar de 16 meses de vida remitido a la consulta de neumología, por persistencia de estridor inspiratorio y pausas de apnea nocturnas, tras adenoidectomía (respetándose amígdalas palatinas). Antecedentes personales: perinatales sin interés, foramen oval permeable no precisa tratamiento. Extirpación de adenoides faríngeas y 2 quistes cervicales (desmoide y seno branquial) con 15 meses. Estancamiento ponderal desde los 10 meses. *Exploración:* Peso y talla en percentil 3 y 13 respectivamente, Respiración bucal continua, HAA, ronquera y pausas de apnea nocturnas. Exploraciones complementarias: Estudio nutricional por estancamiento ponderal. Estudio poligráfico cardiorrespiratorio (PCR): registra 252 episodios de ronquido severo, 279 apneas obstructivas, 2 mixtas y 21 centrales; 632 hipoapneas. Un índice de apnea-hipoapnea (IAH) 136 a la hora, siendo el índice de apnea de 40,9 (patológico > 1). 234 desaturaciones 191 > 90% y 151 > 88% con un índice hora de 34. diagnóstico de SAHS severo, indicando adenoidectomía y amigdalectomía. Tras intervención mejoría espectacular de curva talla/peso, en los meses posteriores, con normalización del estudio PCR 5 meses más tarde.

Conclusión: 1) La prevalencia SAHS es alta, siendo importante su diagnóstico precoz, para evitar su repercusión sobre el desarrollo y crecimiento (hasta en un 50% de los niños), y aparición de manifestaciones psicológicas y cardiovasculares. 2) Aunque la polisomnografía es el procedimiento estándar para el diagnóstico de SAHS, no está disponible en la mayoría de centros, por lo que PCR junto con los criterios clínicos y la exploración de la vía aérea superior puede ser suficiente. 3) Un IAH > 10, una edad < 3 años y una alteración crecimiento se asocia con complicaciones postoperatorias. 4) La extirpación adenoamigdalal en niños con SAHS consigue una curación en el 90% de los casos.

INFECTOLOGÍA**P609****10:15 h****ACANTOSIS NIGRICANS COMO COMPLICACIÓN DEL TRATAMIENTO ANTIRRETROVIRAL EN UNA NIÑA INFECTADA POR EL VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA**

Verónica Seidel Padilla, Rubén Berruero Moreno, M. Àngels López Vilchez, Montserrat Gilaberte, Mariona Bonet Alcaina, Antonio Mur Sierra
Hospital del Mar, Barcelona y Universidad Autónoma, Barcelona.

Introducción: El tratamiento antirretroviral tiene numerosos efectos secundarios, entre los que destacamos por su importancia los metabólicos, que pueden llegar a producir el síndrome de lipodistrofia secundario a hiperlipidemia, hiperglucemia y resistencia a la insulina. Sin embargo la acantosis nigricans no ha sido mencionada en la literatura revisada por lo que destaca la excepcionalidad de nuestro caso.

Caso clínico: A los ocho años de edad y coincidiendo con tratamiento antirretroviral con ddI, d4T y amprenavir, aparecen alteraciones morfológicas compatibles con lipodistrofia. A los once años de edad se detectan zonas hiperqueratósicas, marrón grisáceas, de aspecto reticulado, asintomáticas, localizadas en cuello, axilas, ingles, dorso de manos y zona periumbilical, catalogadas de acantosis nigricans, con una glucemia de 140 mg/dl con hiperinsulinismo (113 μ U/ml), hipertrigliceridemia (297 mg/dl) con colesterolemia normal. Se sustituye el amprenavir por efavirenz con lo que mejoran progresivamente las alteraciones cutáneas y metabólicas llegando a desaparecer la acantosis al cabo de 6 meses.

Conclusión: La acantosis nigricans consiste en hiperpigmentación de pliegues cutáneos y aparece predominantemente en situaciones de resistencia periférica a la insulina como alteraciones endocrinológicas, tumores y obesidad. El mecanismo fisiopatológico consiste en que la hiperinsulinemia favorece la unión de la insulina al receptor del factor de crecimiento similar al receptor de la insulina, estimulando la proliferación de queratinocitos y fibroblastos de la dermis. En base a este caso y a la literatura revisada, consideramos que la acantosis nigricans debería contemplarse como una nueva manifestación del síndrome de insulinoresistencia en pacientes VIH en tratamiento antirretroviral y tener en cuenta su carácter reversible tras su supresión o cambio.

P610 10:20 h TÉTANO NEONATAL E POS NEONATAL: EXPERIENCIA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO

Elsa Manuela Barbosa Gomes, Florencio Balboa de Paz
Hospital David Bernardino, Luanda (Angola)
y Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Antecedentes e objetivos: Estima-se que o tétano causa cerca de meio milhão de mortes por ano no mundo, a grande maioria das quais em países menos desenvolvidos e 70 a 80% das mortes são por tétano neonatal, embora este represente apenas 20-30% dos casos de tétano. A luta contra o tétano baseia-se na proteção da população com vacinação e educação sanitária; é por isso que apresentamos a nossa experiência num país como Angola, onde ainda é um grave problema.

Pacientes e métodos: Estudo retrospectivo de pacientes internados neste Hospital com tétano neonatal e pos neonatal, nos últimos dois anos. Foram recolhidos dados demográficos, idade e estado imunológico dos pacientes. Com relação ao tétano neonatal também foi referido o local do parto.

Resultados: Durante os anos 2003 e 2004 foram internados neste hospital 464 pacientes com tétano posneonatal e 266 com tétano neonatal, com uma mortalidade de 36 e 75,2% respectivamente. Para o tétano posneonatal a faixa etária mais atingida foi entre 3-7 anos (75%) e em 53% dos casos eram crianças não imunizadas. Os partos não assistidos por pessoal da saúde foram em 70%, e 65% das mães não estavam imunizadas.

Conclusão: O tétano é uma patologia importante no nosso meio, e a com maior índice de letalidade: o tétano neonatal de 75,2% e o tétano posneonatal de 36%. Em países desenvolvidos, os poucos casos, ocorrem em adultos de mais de 50 anos, mal ou nunca imunizados. Ao contrário do que ocorre entre nós, em 75% dos casos são menores de sete anos de idade. A falta de informação, de saneamento básico, o índice elevado de mães e crianças não imunizadas, assim como a prática de

curar a ferida umbilical, para a hemostasia, com cinsa, estão na base desta trágica situação.

P611 10:25 h TRATAMIENTO CON ANFOTERICINA B LIPOSOMAL DE CANDIDIASIS HEPATOSPLÉNICA CRÓNICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LEUCEMIA AGUDA

Inmaculada López Hernández, Pilar Rojas Fera,
Beatriz Muñoz Cabello, José M.ª Pérez Hurtado, Isabel Montero
Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La utilización de Anfotericina B desoxicolato a dosis altas en la candidiasis hepatoesplénica crónica (CHEC) está limitada por su toxicidad sistémica. La anfotericina B liposomal (ABL) presenta menos efectos secundarios. Exponemos nuestra experiencia en el manejo de la CHEC en 7 pacientes pediátricos con leucemia aguda (1994-2004) centrándonos en la respuesta terapéutica y toxicidad producidas por el tratamiento prolongado con dosis altas de ABL.

Métodos: 7 pacientes (edad 3 meses a 12 años). 5 LLA, 2 LMA. N.º medio de ciclos de quimioterapia previo a CHEC: 3 (1-6). Tratamiento de inicio de CHEC con ABL 5 mg/kg/día (vía central o periférica) hasta acumular una dosis media de 5 g.

Resultados: Diagnóstico de CHEC: Fiebre 100%, dolor abdominal 86%. Vómitos 43%. Hepatomegalia 100%. Esplenomegalia 71%. Ascitis 43%. Examen líquido ascítico 14%, biopsia hepática 14%. Tras resolución de síntomas de inicio (ingreso medio de 13 días), la mayor parte del tratamiento se administró a nivel ambulatorio en hospital de día. La duración media del tratamiento fue de 48 días (rango 28-90 días). Toxicidad: Hipopotasemia 100% tratada con suplementos orales de potasio y magnesio. Elevación de creatinina (media 1,8 mg/dl) en 29% que no requirió tratamiento. Vómitos (tratados con metoclopramida) en 29%. 5 pacientes recibieron simultáneamente tratamiento quimioterápico sin reactivación de CHEC. 6/7 pacientes respondieron al tratamiento con ABL, uno de ellos falleció antes de la finalización del mismo. Un paciente fue sometido posteriormente a TPH autólogo sin reactivación de CHEC. 2 pacientes recidivaron y fallecieron por resistencia tumoral. Seguimiento medio del resto de niños (todos en RCC) 63 meses (13-93).

Conclusiones: 1) En un porcentaje elevado de nuestros pacientes (86%), el tratamiento prolongado con ABL se mostró efectivo para conseguir la resolución de la CHEC. No se objetivaron reactivaciones de la CHEC en los pacientes simultáneamente tratados con quimioterapia, ni tras la finalización del tratamiento con ABL. 2) En ningún caso fue necesario retirar el tratamiento debido a su toxicidad. 3) La mayor parte del tratamiento con ABL pudo ser administrado de manera segura y eficaz a nivel ambulatorio redundando en una ganancia en la calidad de vida de los pacientes.

P612 10:30 h SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO Y ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA INVASORA

Anna Fábregas Martori, Carmen Fernández, Merce Boronat Rom,
Mai Figueras, Fernando Alfonso Moraga-Llop, Jordi Roqueta Mas
Hospital Materno-Infantil Vall D'Hebron, Barcelona.

Introducción: El SHU (síndrome hemolítico-urémico) es una complicación rara aunque grave de la enfermedad neumocócica-

ca invasiva. La enfermedad predisponente más frecuente es la neumonía con empiema y en segundo lugar la meningitis. Tiene una patogenia diferente al SHU típico con implicaciones terapéuticas. Se asocia a un peor pronóstico, con mayor riesgo de insuficiencia renal crónica.

Caso clínico: Presentamos el caso de un lactante varón de 13 meses edad sin antecedentes patológicos de interés, correctamente inmunizado que acude a urgencias por fiebre de 5 días evolución con tos y mucosidad. Se realiza radiografía de tórax donde se objetiva neumonía del lóbulo medio derecho con derrame pleural, en ecografía torácica se demuestra derrame pleural cavitado con gruesos tabiques. Se inicia tratamiento antibiótico con cefotaxima y se realiza vídeo-toracoscopia para drenaje. A las pocas horas presenta empeoramiento clínico y analítico, con anemia hemolítica, plaquetopenia e insuficiencia renal aguda. El paciente se traslada a UCI-P con la sospecha de SHU. Durante el ingreso en UCI requiere varias transfusiones de plaquetas y concentrado de hematíes que fueron "lavados" tras demostrarse T-Activación en el estudio inmunohematológico de los eritrocitos del paciente. Presenta IRA con anuria que requiere hemodiálisis durante 6 días. A las 2 semanas presenta mejoría de la función renal con diuresis espontánea, aunque presenta HTA que requiere tratamiento farmacológico. A los 3 meses del alta el paciente está asintomático.

Conclusiones: Ante la sospecha de SHU tras enfermedad neuromuscular debe averiguarse la presencia de T-Activación como marcador diagnóstico y pronóstico de severidad y adecuar lo antes posible el tratamiento de soporte. Deben evitarse los productos sanguíneos con plasma, estos se "lavan" para impedir la progresión del mecanismo patogénico.

P613 SÍNDROME FEBRIL E RECUSA DA MARCHA EM CRIANÇA COM 23 MESES

Telma Barbosa, Patricia Santos, Georgeta Oliveira,
Conceição Silva, Conceição Fernandes
Centro Hospitalar de Póvoa de Varzim, Portugal.

Introdução: A osteomielite e a artrite supurativa são patologias mais frequentes na infância, ocorrendo em cerca de 50% dos casos antes dos dois anos de idade, com predomínio no sexo masculino. O diagnóstico atempado é fundamental para minimizar o risco de disfunção permanente.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de uma criança de 23 meses de idade, do sexo masculino, que recorreu ao serviço de urgência por febre e dor no membro inferior esquerdo. Três dias antes do internamento, iniciou quadro de irritabilidade e queixas álgicas no membro inferior esquerdo e articulação coxo-femural homolateral, que impossibilitavam a marcha. Sem história de traumatismo prévio. Medicado entretanto com anti-inflamatórios não esteróides, sem melhoria. Ao exame objetivo verificava-se dor à mobilização e pressão da articulação coxo-femural esquerda, sem limitação da mobilização passiva e sem sinais inflamatórios ou traumáticos locais. Analiticamente havia a destacar: leucograma com número e fórmula leucocitária normais, aumento da proteína C reactiva (4,85 mg/dl) e da velocidade de sedimentação (43 mm 1.^a h). A radiografia da anca não mostrou alterações e a ressonância

magnética revelou processo inflamatório/infeccioso do osso ilíaco esquerdo, com extensão para o sacro adjacente e para os tecidos moles.

Evolução clínica e imagiológica favorável sob antibioterapia com flucloxacilina.

Conclusão: Neste caso, a suspeita clínica e a instituição precoce de antibioterapia permitiram a rápida resolução do processo e a ausência de sequelas até à data.

P614 HOSPITALIZACIÓN POR GRIPE EN NIÑOS MENORES DE 3 AÑOS

Jaime Cruz Rojo, María Baro Fernández,
Miguel Ángel Marín Gabriel, Jesús Ruiz Contreras,
Silvert Alonso Larruscainge, Yolanda Ballesterero Díez,
Nadia Raquel García Lara, Dolores Folgueira López
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos: Descripción de las características clínicas de los niños ingresados con gripe en un hospital terciario.

Métodos: Estudio retrospectivo por revisión de historias clínicas de los niños menores de 3 años hospitalizados con infección confirmada por virus de Influenza A y B, mediante cultivo celular, durante los años 1996 a 2003. Se recogieron datos de edad, sexo, motivo de ingreso, sintomatología, días de estancia, patología de base, exploraciones complementarias efectuadas, subtipo de virus, tratamientos recibidos (antibióticos y otros), complicaciones y necesidad de ingreso en UCIP.

Resultados: Se recogieron datos de 145 historias clínicas (80 niños y 75 niñas) de niños ingresados con diagnóstico de gripe. De estos, en 116 (80%) el único microorganismo aislado fue el virus influenza; 18 (12,4%) presentaban otra infección concomitante (de ellos 6 con VRS y 6 con ITU); y 11 casos (7,6%) fueron de transmisión nosocomial. La edad media fue de $11,6 \pm 9,8$ meses; teniendo el 63% de los niños ingresados menos de 1 año en el momento del ingreso. El 63% de los casos se dio durante los meses de enero y febrero. El 95% de los aislamientos corresponden a subtipo A (5% subtipo B). La estancia media para los niños ingresados con el virus influenza como único germen aislado fue de $5,2 \pm 3,7$ días. Los motivos de ingreso más frecuentes fueron: dificultad respiratoria (38,8%), fiebre sin foco (31%), neumonía (9,5%), sospecha de sepsis (7,8%) y pausas de apnea (5%). El 95,7% de los niños tuvieron fiebre (duración media de $4,2 \pm 3,4$ días), síntomas catarrales el 91%, dificultad respiratoria el 39%, vómitos el 32%, y rechazo de tomas el 23%. El 40% tenían alguna patología de base (RNPT, cardiopatía y asma entre otras). La cifra media de leucocitos fue de $11,18 \pm 5,6 \cdot 1.000/\mu\text{l}$ siendo el 45,7 $\pm 18,4\%$ de ellos neutrófilos. La complicación más frecuente fue la neumonía (21%). El 62% recibieron antibióticos. Nueve niños (7,7%) precisaron ingreso en UCIP a causa de la gripe.

Conclusiones: La gripe supone una importante causa de ingreso en niños menores de 3 años, sobre todo en aquellos con patología de base; y no es despreciable su transmisión nosocomial. La sintomatología es inespecífica, siendo los motivos de ingreso más frecuentes los cuadros de fiebre sin foco y los de dificultad respiratoria. La neumonía es una complicación frecuente.

P615 10:45 h ANÁLISIS DE TUBERCULOSIS DURANTE UNA DÉCADA (1994-2004)

María CORMENZANA Carpio, M. del Carmen MEDINA Gil, Josefina MÁRQUEZ Fernández, Laura ACOSTA Gordillo, Anselmo ANDRÉS Martín

Hospital Virgen de Valme, Sevilla.

La tuberculosis (TBC) sigue siendo un importante problema de salud pública. Estudios previos estiman una incidencia anual superior a 30 casos/100.000 habitantes en Sevilla. El objetivo de este estudio es describir las características epidemiológicas de la TBC infantil en nuestro hospital durante los últimos 10 años.

Método: Revisión de nuestra base de datos de niños de 0-14 años ingresados por primoinfección TBC en nuestro hospital entre 1994-2004.

Resultados: Se detectaron 57 casos; 21,1% correspondieron a infección y 78,9% a enfermedad. La relación mujer/hombre fue 1,37/1. El 93% eran españoles y el 7% extranjeros. Sólo un caso se asoció a VIH. Considerando conjuntamente los casos de infección y enfermedad, el 89,5% ocurrieron en el período 1994-2000. Un 61,4% de los casos se diagnosticaron entre los meses de marzo a junio. La edad media de diagnóstico fue 6,71 años. Los síntomas al ingreso fueron: fiebre prolongada sin foco (33,3%), tos (24,6%) y síndrome constitucional (17,5%). Un 26,3% eran asintomáticos y se detectaron en el estudio de contactos. Éste se realizó en el 45,6% de las familias, encontrándose en el 65,3% el foco familiar. Existió agrupación de 2 o más casos de infección o enfermedad pediátrica en 5 familias. Se diagnosticaron 45 casos de enfermedad, con presentación pulmonar en el 88,8%, siendo los hallazgos radiológicos más frecuentes: infiltrado pulmonar (70%), adenopatías (42,5%), derrame pleural (12,5%), TBC miliar (7,5%). Formas extrapulmonares: TBC ganglionar en 2 casos, ósea (cadera) en 1, mal de Pott con afectación visceral en otro y 2 casos de meningitis. Se realizó baciloscopia en el 75,4% casos: 12 muestras de esputo (100% negativas) y 34 de aspirado gástrico (8,8% positivas). Los cultivos fueron positivos en el 16,6%. Todos siguieron la pauta terapéutica habitual, excepto el 15,5% que precisaron 4 fármacos (TBC pulmonar cavitada, miliar, Pott, meningitis y ósea).

Conclusiones: La incidencia de primoinfección TBC ha sido 57/68.000 niños menores de 14 años en nuestro medio en el período 1994-2004. El 26,3% de los casos fueron asintomáticos. El Mantoux y la radiografía de tórax siguen siendo fundamentales en el diagnóstico de TBC, puesto que la mayoría de los niños no son bacilíferos. El estudio de contactos mostró que en el 65,3% de los casos existían varios afectados de una misma familia.

P616 10:50 h HOSPITALIZACIÓN POR COMPLICACIONES EN EL CURSO DE VARICELA EN NIÑOS SANOS

Mercedes SÁNCHEZ Rodríguez, M. Teresa VIADERO Ubierna, Lucía DÍAZ de Entresotos Villazán, Carmen MADRIGAL Díez, M. Reyes MAZAS Raba, Beatriz SANGRADOR Martínez, Susana VIDAL Piedra, Idoia MARTÍNEZ Repáraz, M^a Lourdes JIMÉNEZ Hernández, M^a José LOZANO de la Torre
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y Universidad de Cantabria, Santander (Cantabria).

Objetivo: Conocer las complicaciones en el curso de infección por varicela que ocasionan ingreso en nuestro servicio, centro hospitalario de referencia en nuestra comunidad autónoma.

Pacientes y métodos: Hemos realizado un estudio retrospectivo de los niños menores de 14 años, excluyendo el período neonatal, ingresados con complicaciones de varicela en los años 2000 a 2004, ambos inclusive, comparándolos con el número total de ingresos en el mismo período. Se recogieron las siguientes variables: edad, sexo, enfermedad de base, manifestación clínica que motiva el ingreso, tiempo de evolución desde el inicio de la enfermedad hasta la aparición de la complicación, días de ingreso hospitalario, pruebas complementarias, evolución, número de casos por año y distribución anual. Se realiza un análisis estadístico de los datos.

Resultados: Durante este período de tiempo ingresaron en nuestro servicio 16 pacientes, 13 varones y 3 mujeres (proporción varones/mujeres de 4,33/1). La distribución de los casos anuales y su relación con el número total de ingresos se recoge en la tabla. La media de edad fue de $3,6 \pm 2,5$ años. La mediana de días de evolución desde el comienzo de la varicela fue de 5 días (rango 2-15 días) y la de los días que precisaron ingreso de 5 días (rango 1-21 días). En el mes de abril se produjeron un mayor número de ingresos (6 casos). Las complicaciones más frecuentes fueron las cutáneas (44%), observándose 5 casos de celulitis y 2 impétigos, seguido de las neurológicas (25%) con 3 casos de cerebelitis y un caso de encefalitis. Otras complicaciones graves fueron una sepsis por *Streptococcus pyogenes* y dos casos de neumonía. No se registraron fallecimientos.

Año	2000	2001	2002	2003	2004
Nº ingresos	1.605	1.545	2.159	2.172	2.212
Casos	3	6	2	3	2
Casos/mil	1,8	3,8	0,92	1,3	0,9

Conclusiones: Destacamos que la varicela puede ocasionar complicaciones graves en niños sanos. En nuestra serie existe un claro predominio de varones. No hemos encontrado en los últimos años un aumento de ingresos por complicaciones de varicela referido en otras series.

P617 10:55 h COMPLICACIONES GRAVES ASOCIADAS A VARICELA

M. Dolores GARCÍA García, Pablo PRIETO Matos, Raúl GONZÁLEZ García, Dorotea RAQUEL Fernández Álvarez, Manuela MURIEL Ramos, Aránzazu HERNÁNDEZ Fabián, Miryam MATEOS Polo, Álvaro GIMENO Gómez de Atauri
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

La varicela es una de las infecciones exantemáticas más frecuentes en la infancia. A pesar de ser considerada como benigna y no tener establecida la vacuna de forma universal, se publican complicaciones hematológicas, neurológicas e infecciosas, siendo estas las más frecuentes por sobreinfección de las lesiones cutáneo-mucosas. Actualmente las complicaciones posvaricela se describen en el 11-15% de los casos con claro aumento en cuanto a frecuencia y severidad respecto a estudios anteriores. Presentamos 4 casos de complicaciones posvaricela en niños inmunocompetentes valorados en nuestro hospital en el año 2004.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad/sexo	Varón de 3 meses	Varón de 2 años	Mujer de 4 años	Mujer de 11 años
Latencia	3 días	4 días	2 días	7 días
Complicaciones	Celulitis en EEII	Fascitis necrosante Osteomielitis	Fascitis necrosante	Ataxia Encefalitis
Leucocitos/ μ l	15.400	14.870	15.000	6.500
Neutrofilia (%)	60%	83%	78%	70%
Plaquetas	387.000	776.000	194.000	350.000
PCR/PCC	20/>10	32	26,1/<10	0,28/0
TTPA/TP/DD		40,6/95%	40,3/71%	58,5/84
Fibrinógeno/DD		584/6,2	569/2,4	3,22/0,5
Cultivo lesiones	<i>S. pyogenes</i>	Negativo	Negativo	Negativo
Hemocultivo		<i>S. pyogenes</i>	Negativo	<i>S. epidermis</i>
Tratamiento	Antibióticos	Aciclovir Antibióticos Curetaje	Antibióticos Drenaje	Aciclovir
Evolución	Favorable	Hemotórax	Eritrodermia	Favorable
Días de ingreso	6 días	46 días	24 días	10 días

Comentarios: La varicela es autolimitada y casi siempre benigna en niños inmunocompetentes, aunque puede presentar complicaciones infecciosas, neurológicas y hematológicas. El tratamiento quirúrgico ante estas complicaciones debe ser considerado precozmente.

P618 11:00 h PREVALENCIA DE INFECCIÓN URINARIA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Ana Belén Camina Gutiérrez, Lucía Sobrino Díaz, Pedro Pablo Oyagüez Ugidos, Pilar Álvarez Mingorance, Alfredo Blanco Quirós

Hospital Clínico Universitario, Valladolid y Universidad de Valladolid, Valladolid.

Introducción: La infección urinaria (ITU), es uno de los motivos de consulta más frecuentes en los servicios de urgencias, sin embargo su diagnóstico puede ser dificultoso en la edad pediátrica por la inespecificidad de la sintomatología clínica.

Estudio clínico: Se realizó un estudio prospectivo, observacional y descriptivo recogiendo muestra de orina en todos los pacientes que consultan por clínica sugerente de ITU durante un período de 4 meses en el año 2004; incluyendo la técnica empleada para cada diagnóstico y los resultados de las pruebas realizadas.

Los objetivos planteados fueron: 1) conocer la incidencia de ITU en nuestro medio; 2) describir las formas más frecuentes de presentación clínica; 3) estudiar la existencia de factores de riesgo concomitantes, y 4) conocer la sensibilidad y especificidad de las pruebas de *screening* empleadas y estudiar el perfil de sensibilidad antibiótica de los uropatógenos más frecuentes y sus implicaciones en la elección del tratamiento antibiótico en cada caso.

Resultados: La prevalencia de ITU obtenida fue del 16,8%, observándose gran influencia de la edad y sexo del paciente, de tal modo que para pacientes menores de dos años de edad la prevalencia es doble en varones que en mujeres, no observándose diferencias significativas en el grupo de mayores de dos

años. Se comparó la evolución de esta prevalencia en los cinco últimos años observándose una ligera tendencia al descenso de la misma. Los gérmenes más frecuentemente implicados en este tipo de infecciones fueron *E. coli* (> 70%), y en segundo lugar otros gérmenes: *C. freundii*, *E. cloacae*, *P. mirabilis*, *S. marcescens* etc. con prevalencia de entorno al 5% para cada uno de ellos. Se estudió la sensibilidad a los antimicrobianos y se evaluó el tipo de tratamiento empleado, así como la evolución de cada paciente, incluyendo aquellos que precisaron ingreso y seguimiento intrahospitalario.

Conclusiones: 1) La incidencia de ITU en nuestro medio es similar a la comunicada por otros estudios hospitalarios. 2) Las formas de presentación más frecuentes fueron: fiebre, abdominalgia, vómitos, síndrome miccional y febrícula entre otros. 3) Se demuestra la correlación entre la ITU con la edad y sexo y la existencia de otros factores de riesgo predisponentes.

P619 11:05 h REVISIÓN DE INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS 1994-2004

Marc Roguera Sopena, Bibiana Friguls Francitorra, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Objetivos: Revisión y análisis comparativo de los casos de infección osteoarticular diagnosticados en los últimos 10 años en nuestro Servicio.

Métodos: Estudio retrospectivo que de 20 casos de artritis séptica y 32 de osteomielitis.

Resultados: *Artritis:* Edad media: 3,5 años. Relación varón/mujer 3:1. Localizaciones más frecuentes rodilla (9/20) y articulaciones del pie (5/20). Presencia de fiebre en 80% de los casos. Límites de proteína C reactiva (PCR) máximas (mg/l): 1-198, media 56. Límites de velocidad de sedimentación (VSG) máximas (mm/h): 25-100, media 67. Recuento de neutrófilos, límites (2.600-14.880)/ μ l. Cultivos positivos: 2/20 hemocultivos y 5/16 material aspirado. La gammagrafía muestra alteraciones en 7/11 casos y la ecografía en 4/6. Precizaron artrotomía 4/20 casos. *Osteomielitis:* Edad media: 6 años. Relación varón/mujer 2:1. Localizaciones más frecuentes tibia (8/32), huesos del pie (6/32). Presencia de fiebre en 94% de los casos, con signos inflamatorios locales en el 43%. Límites de PCR máximas (mg/l): 3-241, media 88. Límites de VSG máximas (mm/h): 5-100, media 54. Recuento de neutrófilos, límites (1.890-25.730)/ μ l. Hemocultivos positivos en 16/32 casos, y cultivos de material aspirado en 5/13. La gammagrafía mostró alteraciones en 27/32 casos. Requiritieron drenaje quirúrgico 2/32 casos. El microorganismo más frecuentemente aislado en ambas patologías fue *S. aureus* (82% de los cultivos positivos), seguido de *S. pyogenes*. Se empleó antibioterapia con betalactámicos en el 100% de los casos, con evolución favorable en todos. La duración del tratamiento parenteral fue de 12,7 días de media (límites 6-28 días), pasándose a vía oral cuando la PCR < 15 mg/l, hasta completar 3-4 semanas. Se realizó monitorización clínica y controles seriados de marcadores inflamatorios en todos los casos.

Discusión: La gammagrafía es la prueba de imagen más valiosa, especialmente en los casos de osteomielitis, mientras que la tasa de negatividad de los estudios microbiológicos es aún elevada. La VSG resulta más sensible que la PCR. El tratamiento inicial siempre es por vía intravenosa, y la transición a la vía oral

es precoz, sin comportar fracasos terapéuticos. La modificación de la pauta antibiótica empírica es excepcional y la necesidad de drenaje quirúrgico es baja.

P620 11:10 h PALUDISMO CEREBRAL EN UNA NIÑA DE 3 AÑOS

M^a José Palao Ortuño, Julia Sánchez Zahonero,
M. Inmaculada Ferré Franch, Isabel Gascón Casaredi,
Francisco Núñez Gómez, Joaquín Sala Franco
Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Introducción: El paludismo es una enfermedad que afecta a más de 300 millones de personas en el mundo, con una mortalidad mayor de 1.5 millones, especialmente en niños menores de 5 años. Presentamos un caso grave de paludismo cerebral que requirió tratamiento intensivo.

Caso clínico: Niña de raza negra, de 3 años y 11 meses que acude a urgencias por fiebre de 4 días, con escalofríos. Asocia vómitos alimentarios, decaimiento importante y cefalea. Viaje a Guinea Ecuatorial 1 mes antes, donde es diagnosticada de paludismo y recibe quinina intramuscular. Exploración clínica: Temperatura: 40 °C; Fc: 170 lpm; PA: 120/40 mmHg. Mal aspecto general por irritabilidad que alterna con períodos de somnolencia. Glasgow: 7-8. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Hipertonía de las 4 extremidades. Reflejos osteotendinosos exaltados bilateralmente, con clonus positivo. Signos meningeos negativos. Ictericia conjuntival. Palidez y sequedad cutaneomucosa. Pulso periférico débil y rápido, y relleno capilar lento. Hepato y esplenomegalia de 3-4 cm. Se realiza: Hemograma: leucocitosis (13.900/mcl), anemia (Hb 4,4 g/dl), Plaquetas 102.000/ μ l. GOT 71; GPT 24. Glucemia 105, PCR: 199,2 mg/l. Estudio parasitológico en sangre: abundantes trofozoitos de *Plasmodium falciparum*. Índice de parasitación 7% y esquizontes en sangre periférica. Evolución y Tratamiento: en las primeras 24 h se realiza estabilización hemodinámica, exanguinotransfusión e inicio del tratamiento con quinina (bolo i.v. a 8 mg/kg en 4 h seguido de perfusión continua i.v. a 2 ml/h) y clindamicina (130 mg/i.v./c 8 h), con lo que se consigue un índice de parasitación < 1%, con mejoría clínica evidente en 48 h. Se administra quinina oral a 25 mg/kg/día durante 5 días más. Gota gruesa al alta negativa.

Comentarios: 1) Ante un paciente con fiebre o enfermedad sistémica inexplicada que haya viajado o residido en áreas endémicas hasta 6 meses antes, sobre todo si asocia esplenomegalia y anemia, debe excluirse el diagnóstico de paludismo. 2) La mayor mortalidad se asocia a las formas de afectación cerebral. 3) El diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental para evitar la aparición de complicaciones.

P621 11:15 h MORTALIDAD DE LA ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA INVASIVA EN NIÑOS DE GUIPÚZCOA 1986-2004

Diego Vicente Anza, Andrea Bordoy Riera,
Eduardo González Pérez-Yarza, Pedro Idígoras,
Itziar Sota Busselo, Emilio Pérez-Trallero
Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: La reciente circulación de cepas con alta virulencia y la introducción de la vacuna conjugada frente al meningococo C (cobertura en Guipúzcoa año 2000, > 90%), pue-

den alterar la endemia moderada que produce la enfermedad meningocócica en España. El objetivo de este trabajo es estudiar la mortalidad infantil de la enfermedad meningocócica en Guipúzcoa a lo largo de los últimos 19 años.

Método: El estudio se realizó en Guipúzcoa entre 1986-2004 (673.989 habitantes, 86.546 menores de 15 años). La incidencia se basó en el número total de casos microbiológicamente confirmados (cultivo positivo en LCR o sangre) y casos probables (clínica de sepsis y/o meningitis con ausencia de cultivo) y el censo de población (EUSTAT años 1986, 1991, 1996 y 2001). El serogrupo se determinó por aglutinación con partículas de látex, confirmándose mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) las cepas no aglutinables.

Resultados: Durante los últimos 19 años se detectaron 363 niños con enfermedad meningocócica confirmada, produciéndose 71 casos probables. De los confirmados, 246 fueron causados por meningococo serogrupo B, 106 casos C, 4 casos W135 y 1 caso serogrupo Y (6 cepas no disponibles). Esto representó el 71,7% (363/506) del total de casos (adultos + niños). La tasa de incidencia media anual para niños menores de 15 años fue de 17,5 casos \times 100.000 habitantes. La mortalidad global (adultos + niños) fue de 6,7% (34/506), siendo 3,3% (12/363) en niños *versus* 15,7% en adultos (22/143). La mortalidad anual en niños, con la excepción del año 2002 (12%), fue inferior al 10%, mientras que en adultos frecuentemente fue \geq 20%.

Conclusiones: La mortalidad infantil de la enfermedad meningocócica fue baja. El elevado conocimiento que los pediatras de atención primaria tienen de esta enfermedad y la fácil accesibilidad al hospital de referencia, son algunas razones que justifican estos buenos resultados.

P622 11:20 h NEUMONÍAS ADQUIRIDAS EN LA COMUNIDAD EN OURENSE

Cristina Lorenzo Legerén, M. Luisa González Beltrán,
Susana Rey García, Yolanda Pérez Saldeño,
M. Carmen García Barreiro, Patricia Pernas Gómez,
Clara García Cendón, Celia M. Rodríguez Rodríguez,
Gemma Novoa Gómez, José Luis García Rodríguez
Complejo Hospitalario, Ourense.

Objetivo: Conocer las características epidemiológicas y clínicas así como la actitud terapéutica ante neumonías adquiridas de la comunidad, que precisaron ingresar en nuestro Hospital durante el año 2003.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo, basado en datos recogidos de todos los pacientes entre 0 y 14 años, que precisaron ingreso hospitalario durante el año 2003 por neumonía adquirida en la comunidad. Se revisan 77 casos, excluyendo tuberculosis pulmonar, tos ferina y bronquiolitis.

Resultados: No hemos encontrado diferencias significativas respecto al sexo; la edad media ha sido de tres años. La media de número de días transcurridos, entre el inicio de los síntomas y el ingreso hospitalario, ha sido 6 y nuestros pacientes han permanecido febriles, durante una media de 6 días antes de su ingreso. Fiebre, tos, vómitos y dificultad respiratoria han sido los síntomas más frecuentes y se han acompañado de crepitantes, sibilancias y disminución del murmullo vesicular como la semiología auscultatoria más habitualmente detectada en la exploración física. La leucocitosis con neutrofilia ha sido común. Los hemocultivos, muestras nasofaríngeas y serologías pocas ve-

ces contribuyen al diagnóstico. Radiológicamente, la condensación alveolar seguida de la bronconeumonía han sido los patrones radiológicos predominantes. La evolución clínica fue favorable en la mayoría con tratamiento antibiótico empírico. Un único paciente presentó como complicación empiema y no se registró ningún éxitus.

Conclusión: El diagnóstico de neumonía cuya clínica y radiología es expresiva, se retrasa en nuestro medio, de lo que se desprende la necesidad de una mayor sensibilización hacia este proceso, que reduciría aún más el número de hospitalizaciones.

P623

CASO RARO DE CLAUDICACIÓN...

María José Dinis, Andreia Teles, Cristina Costa, Susana Aires Pereira, Rosa Arménia Campos, Jorge Sales Marques
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

A piomiosite é uma infecção bacteriana aguda do músculo esquelético, rara nos países temperados e na idade pediátrica, cujo diagnóstico precoce exige um alto índice de suspeita não só pela baixa incidência, mas também pela pouca especificidade e variedade dos sintomas. O tratamento habitual consiste em drenagem do abscesso e/ou antibioterapia prolongada. Os autores apresentam um caso clínico de piomiosite com boa resposta após antibioterapia prolongada.

Criança do sexo masculino, de 8 anos, sem antecedentes relevantes, internado no nosso Serviço de Pediatría por febre, claudicação e artralgia coxo-femoral direita, sem história aparente de traumatismo, embora fosse praticante de Tay Kwondo. Ao exame objectivo apresentava claudicação, discreto aumento de volume no 1/3 proximal da coxa direita, sem outros sinais inflamatórios, dor com a flexão acima dos 100° e com a rotação interna e externa desse membro e dor à palpação na região de inserção dos adutores. As hipóteses de diagnóstico inicialmente colocadas foram de pubalgia e sinovite transitória da anca. Analíticamente apresentava discreta leucocitose, neutrofilia, proteína C reactiva 7,61 mg/dl, velocidade de sedimentação 100 mm/1ª h e creatina quinase normal. Efectuou para estudo imagiológico: Rx anca, ecografía da coxa e abdominal que foram normais. Realizou também: Rx tórax, prova de Mantoux, doseamento de imunoglobulinas, factores de complemento, anticorpos antinucleares, factor reumatóide, subpopulações linfocitárias e estudos funcionais celulares que não mostraram alterações. Por fim efectuou ressonância magnética da coxa direita que mostrou uma imagem com colecção líquida no 1/3 médio da face posterior da coxa direita e confirmou o diagnóstico de Piomiosite.

Na hemocultura foi isolado um *Staphylococcus warneri*. Fez tratamento com ceftriaxone ev 10 dias e flucloxacilina 15 dias ev e 6 dias po, com melhoria clínica e boa evolução imagiológica da ressonância magnética.

P624

RIESGO DE INGRESO POR BRONQUIOLITIS; IMPACTO DEL TRATAMIENTO PROFILÁCTICO

M.ª Verísima Barajas Sánchez, Víctor Manuel Marugán Isabel, Carlos Ochoa Sangrador, M. Teresa Gil Rivas, Ana Fe Bajo Delgado, Trinidad Casanueva Pascual
Hospital Virgen de la Concha, Zamora.

Antecedentes y objetivo: La bronquiolitis por VRS es una importante causa de morbilidad y mortalidad en la primera infan-

cia. El tratamiento con palivizumab disminuye el riesgo de hospitalización en recién nacidos pretérminos, pero no reduce las formas graves o su mortalidad. Por otra parte, los estudios de coste-efectividad cuestionan su rentabilidad. Nos planteamos evaluar el riesgo de ingreso por bronquiolitis en nuestro medio y el impacto del tratamiento preventivo.

Métodos: Se revisaron todos los recién nacidos desde el año 1993 a 2003 en el Hospital Virgen de la Concha de Zamora que sobrevivieron al período neonatal, registrando los ingresos por bronquiolitis en dicho período (bases de datos del servicio y encuesta telefónica a prematuros trasladados a otras áreas) y los VRS identificados en nuestro Laboratorio de Microbiología. Se estimaron los riesgos en función de las indicaciones revisadas de profilaxis con palivizumab de la AAP (edad gestacional, displasia broncopulmonar, entorno familiar, etc.) y del tratamiento (no se consideraron los cardiopatas).

Resultados: De los 12.156 recién nacidos, ingresaron por bronquiolitis 403 (3,3%). En el 58,9% de las bronquiolitis se identificó el VRS, con una distribución predominante de diciembre a marzo (80% de los casos) y oscilaciones bianuales. En función de la edad gestacional el riesgo fue para ≤ 28 sg: 13,8% (IC 95% 3,8-31,6); 29-32 sg: 10% (3,7-20,5); 32-35 sg: 9,4% (5,7-14,2); > 35 sg: 3,2% (2,8-3,4). Ninguno de los ingresos presentó complicaciones graves ni requirió cuidados intensivos. No se encontró diferencias entre antes y después de la introducción del palivizumab (en < 35 sg, antes de 2000: 8,5%; después de 2000: 12,5%). De 24 prematuros tratados con palivizumab, 3 precisaron ingreso por bronquiolitis (12,5%), uno de ellas con VRS+.

Conclusiones: Considerando el bajo riesgo de ingreso por bronquiolitis y la escasa repercusión clínica y alto coste del tratamiento con palivizumab, debe promoverse el uso restringido e individualizado de este tratamiento.

P625

INFECCIÓN NEONATAL DISEMINADA POR HERPES SIMPLE TIPO I

Cristina Schuffelmann Gutiérrez, Ana Gómez Zamora, Ruth Solana Gracia, Fernando del Castillo Martín, Jesús Pérez Rodríguez
Hospital Materno-Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: se presenta un caso de infección neonatal diseminada por herpes simple tipo I.

Caso clínico: RN de 7 días de vida que presenta síndrome febril de 6 h de evolución, con temperatura máxima de 38°, sin otra sintomatología acompañante. AP: Embarazo normal con serología para virus herpes I y II negativa. Cesárea a las 37 semanas. Ictericia fisiológica que precisó fototerapia 2 días. No antecedentes familiares de interés. Exploración física normal. Hemograma y bioquímica con parámetros dentro de la normalidad. Hemocultivo y urocultivo estériles. Se decide su ingreso para observación sin tratamiento antibiótico. Ante la persistencia de la fiebre el segundo día, se decide realizar punción normal (análisis de LCR normal) e iniciar tratamiento antibiótico con ampicilina y cefotaxima i.v. El 5º día presenta cuadro de hematemesis aguda y melenas con inestabilidad hemodinámica por lo que se traslada a la UCIN. A su ingreso presentaba MEG, palidez de piel y mucosas, mala perfusión periférica, sangrado digestivo abundante, por ombligo y por puntos de punción. ACP normal. Abdomen distendido con defensa. Hemograma

11:25 h

11:35 h

11:30 h

con leucocitosis, II 0,2, Plaquetas 34.000. PCR: 24. Coagulación: no coagula. Bioquímica: GOT 5461, GPT 711, resto normal. Radiografía de tórax: infiltrados bilaterales con broncograma aéreo. Radiografía de abdomen: escaso aire intestinal de distribución central y escaso aire distal. Se inicia tratamiento con ventilación mecánica, antibioterapia de amplio espectro, transfusión de hemoderivados y fármacos inotrópicos. Ante la persistencia del sangrado digestivo se realiza laparotomía exploradora en la que se observa sangre intraabdominal e hígado con siembra miliar. Posteriormente mantiene inestabilidad hemodinámica que no responde a perfusión de inotrópicos, falleciendo a las 9 h de su ingreso en UCIN. En el estudio necrópsico se observa datos compatibles con infección diseminada por herpes virus tipo I. Analizando las posibles fuentes de infección se encontró un familiar de primer grado con herpes labial. No se estudió al personal hospitalario que atendió al niño en la maternidad.

Conclusiones: La infección diseminada por herpes simple es una infección grave y de rápida evolución que es importante tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la fiebre en el neonato. Importancia de las medidas de prevención para evitar infección adquirida perinatalmente.

P626 11:40 h

FLEMÓN Y ABSCESO PERIAMIGDALINOS: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO, DESDE NUESTRA EXPERIENCIA

Juan Manuel Rius Peris, Juan Ignacio Ortuño Sempere, M. Amparo Pérez Tamarit, M. del Carmen Otero Reigada, Francesc Asensi Botet, M.J. Beltrán

Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Universidad Jaume I, Castellón.

Introducción: En las infecciones periamigdalinas la clínica es orientativa y la antibioterapia junto a la punción-drenaje (P-D) son un tratamiento adecuado.

Material y métodos: Revisión de los pacientes ingresados en un hospital terciario con el diagnóstico de infección periamigdalina, entre enero-1995 y octubre-2003. Variables: método de drenaje y resultados, antibiótico recibido y amigdalectomía.

Resultados: Pacientes, (n = 30). Se practicó algún método de drenaje en 14, 46,6%. No cirugía el resto, 16 pacientes (53,3%), siendo sus diagnósticos: 11 casos FPA y 5 APA. Entre los pacientes que precisaron cirugía, se realizó P-D en 12 casos (40%), incisión-drenaje (I-D) en 3 casos (10%) e incisión-drenaje con amigdalectomía (I-D-A) en 3 casos (10%). Más de un método de drenaje en 3 pacientes (10%).

En los que se realizó P-D, los diagnósticos: absceso periamigdalino (APA) 9 casos 75%, flemón periamigdalino (FPA) 2 casos 16,6% y flemón parafaríngeo (FPF) 1 caso 8,3%. Entre los 9 casos diagnosticados de APA y cirugía mediante P-D, en 6 casos (66,6%) se obtuvo pus tras varios intentos, y todos evolucionaron bien sin necesidad de otra cirugía salvo 1 que necesitó I-D-A. En los 3 casos restantes diagnosticados de APA y con P-D que no se obtuvo pus (33,4%), 1 de ellos necesitó I-D obteniéndose pus y los 2 restantes no precisaron otra cirugía, evolucionando todos bien. Se realizó una amigdalectomía diferida (AD) en el 47% del total, siendo sus diagnósticos: 37,5% APA y 61,5% FPA. En solo 3 casos se realizó la amigdalectomía junto a otra técnica de drenaje durante el ingreso. La media de edad de los pacientes a los que se les realizó AD fue de 7,8 años (lí-

mites 5,1-10,5 años) y de 8,2 años (límites 4-12,4 años) a los que no. Distribución por sexos: 50% niños, 50% niñas.

Conclusiones: No es habitual el tratamiento quirúrgico debido a las dificultades técnicas inherentes a la pediatría. Es fundamental la coordinación entre pediatra, y otorrinolaringólogo (ORL) para establecer la indicación quirúrgica. La AD no depende de: diagnóstico, edad y sexo. Es conveniente la unificación de criterios de diagnóstico y tratamiento entre pediatra y ORL, para un tratamiento óptimo.

ENDOCRINOLOGÍA

ZONA PÓSTER II (PLANTA SEGUNDA DEL AUDITORIO) P627 10:15 h

SÍNDROME DE WOLFRAM IMPORTANCIA DE SU DIAGNÓSTICO PRECOZ

Alicia Lecumberri Ruiz, Gema Esteban Bueno, Francisca Villarín Sevilla, Pilar Rodríguez Puga, Francisco Gómez-Trujillo

Centro de Salud Fuengirola Oeste, Fuengirola (Málaga) y SAS Mijas-Costa, Málaga.

Antecedentes: El síndrome de wolfram es una rara y compleja enfermedad genética, habitualmente de transmisión autosómica recesiva. También se denomina con el acrónimo de didmoad, que son las iniciales de los componentes básicos del síndrome (diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica y sordera).

Objetivos: Dada la rareza de la enfermedad se pretende dar a conocer los criterios diagnósticos, manifestaciones clínicas iniciales, complicaciones más frecuentes, y pautas terapéuticas en el grupo de población española más amplio estudiado hasta el momento. con ello lograr un diagnóstico precoz y enlentecer la progresión de la enfermedad.

Material y método: Estudio retrospectivo de 23 pacientes (11-44 años), diagnosticados de síndrome de wolfram. se recogieron los datos epidemiológicos. manifestaciones clínicas, complicaciones y tratamientos recibidos.

Resultados: El criterio básico para la identificación de los pacientes fue la coexistencia de diabetes mellitus juvenil y atrofia del nervio óptico. las causas de mortalidad fueron las derivadas de afectación del tracto urinario, alteración de sistema nervioso central y hemorragia cerebral.

El tratamiento de la diabetes mellitus de estos pacientes se realiza con mezclas de insulina, la diabetes insípida con desmopresina. existe un retraso importante desde la aparición de los primeros síntomas que indican la existencia de esta entidad hasta su diagnóstico clínico.

Conclusiones: El estudio concuerda en cuanto a las manifestaciones clínicas y la morbimortalidad con lo descrito en la literatura médica revisada. la morbilidad puede minimizarse o al menos enlentecerse mediante un diagnóstico y tratamiento preventivo precoz y una buena asistencia médica. dada la importancia de la detección precoz creemos que es muy importante tener claros los criterios diagnósticos para realizar así este diagnóstico en edad pediátrica y al menos mejorar la calidad de vida

de estos pacientes que sufren esta enfermedad con tan devastadoras consecuencias. palabras clave: wolfram, diabetes mellitus, diabetes insípida, atrofia óptica.

P628 10:20 h EVOLUCIÓN DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 DURANTE LA PUBERTAD

Encarnación López Ruzafa, Emilio José García García, M. Ángeles Vázquez López, María Rodríguez Martínez, Purificación Aguilera Sánchez, Pedro Cortés Mora, Raúl Sánchez Pérez
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: La pubertad y la diabetes tipo 1 interactúan, y el equipo diabetológico debe conocer y atender a los cambios que se producen en esta etapa de la vida.

Objetivos: 1) Describir los cambios en el control metabólico de la diabetes, en el requerimiento insulínico y en la frecuencia de complicaciones agudas durante la pubertad. 2) Valorar diferencias entre los dos sexos.

Pacientes y métodos: Se seleccionan entre los niños diabéticos tipo 1 que se siguen en nuestra consulta, aquellos que han finalizado el desarrollo puberal y que en el momento del inicio del mismo llevaban más de 2 años de evolución de la diabetes. Todos bajo tratamiento insulínico multidosis, con buen cumplimiento terapéutico y supervisión familiar. Estudio retrospectivo de 25 pacientes (13 mujeres) con recogida de valores de hemoglobina glucosilada, dosis de insulina y complicaciones agudas a lo largo de los 5 estadios de Tanner. Tests estadísticos ANOVA para medidas repetidas y Wilcoxon.

Resultados: Se puede afirmar que los niveles de hemoglobina glucosilada son diferentes a medida que avanza la pubertad ($p = 0,003$), existiendo un aumento claro entre Tanner 1 y 2 que continúa en el resto de estadios y desciende algo entre Tanner 4 y 5. Las necesidades de insulina son distintas dependiendo también del estadio ($p < 0,001$); van ascendiendo hasta el estadio 3 y hay un descenso menos acusado a partir de este. El aumento del número de complicaciones agudas (media prepuberal 1,1/100 pacientes/año y puberal 8,0/100 pacientes/año) es estadísticamente significativo ($p = 0,04$). No se encuentra interacción entre ninguna de las variables y el sexo, por tanto no hay diferencias significativas entre varones y mujeres de nuestra muestra.

Conclusiones: 1) En el período puberal empeora el control metabólico de la diabetes tipo 1, aumenta el requerimiento insulínico y el número de complicaciones agudas. 2) Estos cambios ocurren sin diferencias significativas entre los dos sexos.

P629 10:25 h EPIDEMIOLOGÍA DEL DEBUT DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS

Inmaculada Guillén Rodríguez, Elisa García García, Cristina Segovia Vergel, Ana Lucía Gómez Gila, Jorge del Valle Núñez
Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes y objetivos: La Diabetes Mellitus tipo 1 (DM 1) es la enfermedad crónica más frecuente en la infancia. El obje-

tivo del presente estudio es la descripción de las características epidemiológicas del debut de la DM 1 en el H. Infantil Virgen del Rocío (HIVR) de Sevilla, desde enero del 2000 hasta diciembre del 2004.

Material y método: Se realiza estudio retrospectivo observacional mediante revisión de historias clínicas, en niños de 0 a 14 años diagnosticados de debut clínico de DM 1 según los criterios de la ADA (American Diabetes Association), desde enero del 2000 a diciembre del 2004 en HIVR. Se revisan 167 historias clínicas recogiendo los datos al diagnóstico de las siguientes variables: edad, género, número de casos por año, tiempo de evolución de la clínica, presencia de cetoacidosis diabética (CAD) y niveles de hemoglobina glucosilada (HbA_{1c}) y péptido C.

Resultados: Debutaron 167 niños con DM 1, con una media de 33 casos por año, distribuidos en 98 niños (58,6%) y 69 niñas (41,3%). Del total de los casos diagnosticados, 75 (44,9%) tenían una edad igual o superior a 10 años, 57 (34,1%) tenían entre cinco y 10 años y 31 (18,5%) eran menores de cinco años. Sólo 1 niño era menor de un año en el momento del diagnóstico. El tiempo de evolución de los síntomas hasta el diagnóstico, fue igual o superior a 28 días en 59 casos (35,3%) y 15 (8,9%) debutaron transcurridos menos de 7 días desde el comienzo de la clínica. La forma de presentación en 67 de los pacientes (40,1%) fue CAD. Los valores de HbA_{1c} era menor 6% en 6 pacientes (3,5%), entre 6% y 10% en 52 (31,3%), en 80 casos (47,9%) mayor de 10%, y no constaba la cifra en 28 casos. Respecto al Péptido C, los niveles eran patológicos en 80 niños (47,9%).

Conclusiones: El grupo de edad en el que se produce mayor número de diagnósticos de DM 1 es el de mayores de 10 años. Es más frecuente en varones. Un porcentaje importante de los pacientes debutan con CAD. En un tercio de los pacientes el tiempo de evolución es mayor de 28 días y casi en la mitad de los casos la HbA_{1c} es mayor de 10 mg/dl. Casi la mitad de los pacientes presentan al debut niveles de Péptido C por debajo de lo normal.

P630 10:30 h DIABETES INSÍPIDA EN LA EDAD PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS

Yolanda Alins Sahún, María Martín, Marta López Capapé, Nathalie Dedieu, Milagros Alonso, Raquel Barrio
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

La diabetes insípida (DI) es una entidad infrecuente en la edad pediátrica que suele asociar otras patologías. Se estudiaron las características clínicas, endocrinológicas y radiológicas de nuestros pacientes con DI. Metodología: análisis retrospectivo de los casos diagnosticados entre 1983 y 2004, excluyendo las DI secundarias a traumatismo y cirugía intracraneal (16 casos). Se evaluaron (test de Miller y Moses) 12 niños con DI central (DIC) y 2 con DI nefrogénica (DIN). Los pacientes con DIN tenían una edad al diagnóstico de $4,75 \pm 2,5$ años, con $42,5 \pm 24,7$ meses de sintomatología previa y $-2,2$ DE de talla en el momento del estudio. Los datos clínicos y analíticos de la DIC se expresan en la siguiente tabla.

Varón: Mujer	41,7%:58,3%
Edad en el momento del estudio (años)	8,81 ± 3,35
Evolución clínica previa al estudio (meses)	12,6 [rango]
Talla < 2 DE	33,3%
RM (11/12): engrosamiento tallo hipofisario	50%
Ausencia señal brillante neurohipófisis en T1	63,6%
Tumor hipotalámico-hipofisario	18,2% (2 casos)
TC (1/12) Tumor hipotalámico	1 caso
Déficits hormonales: [GH aislada] [GH + TSH]	25%-8,3%
[GH + ACTH][GH + TSH + ACTH][GH + LH/FSH]	16,6%-8,3%-8,3%
Seguimiento (años)	7,47 ± 5,5

Las causas más frecuentes de DIC fueron la DI idiopática y la histiocitosis (25% respectivamente). En dos casos con estudio de imagen inicial normal se identificó un tumor craneal a los 22 y 49 meses. El 66% de las histiocitosis asoció otros déficits hormonales. Los pacientes mostraron buena respuesta al tratamiento con desmopresina intranasal (12/12 DIC) o diuréticos e indometacina (2/2 DIN).

Conclusiones: 1) Debe realizarse una evaluación hipofisaria exhaustiva en todos los pacientes diagnosticados de DIC. 2) La DIC puede preceder en años a la aparición de un tumor intracranial, por lo que el seguimiento con RM es obligado. 3) El diagnóstico de la DIN suele ser tardío, por lo que frecuentemente se acompaña de retraso pondo-estatural.

P631 10:35 h DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y AUTOINMUNIDAD EN EL ÁREA SANITARIA DE FERROL

Clara I. Fariña Candal, Gloria Landín Iglesias, Marta Carballal Mariño, Ángel Varela, Maravillas Santos Tapias, Ana Isabel Novo Rodríguez, Ramón Fernández Prieto
Hospital Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos, Ferrol (A Coruña).

Objetivos: Conocer en el grupo de niños con diabetes mellitus tipo 1 seguidos en nuestro centro, las características epidemiológicas, la frecuencia de los autoanticuerpos relacionados con la diabetes, la coexistencia con otras enfermedades autoinmunes y el control metabólico de los mismos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo mediante la revisión de historias clínicas de los niños diagnosticados (antes de los 15 años) de DM tipo 1 en el Hospital Arquitecto Marcide de El Ferrol en el período de tiempo de enero 1990 a diciembre 2003. Se recogieron datos epidemiológicos, inmunológicos, hormonales y metabólicos.

Resultados: Se incluyeron un total de 41 pacientes, 21 niñas y 20 niños. El 44% de los pacientes había debutado antes de los 5 años de edad con una edad media del grupo de 7,15 y un tiempo medio de evolución de 6 años; 39 pacientes tenían realizado ICA (anticuerpos anticélulas de islotes) siendo positivos en 7 de los mismos (17,9%) lo mismo ocurre en 16 de los 33 a los que se realizó anti-GAD (anticuerpos anti la descarboxilasa del ácido glutámico) (48,5%), en el 55,2% de los que tenían AAI (anticuerpos antiinsulina) y en el 66% de los anti-IA2 (anti tiro-sina fosfatasa). El 75,6% de los pacientes tenía alguno de los cuatro anticuerpos positivos; en todos se había realizado anticuerpos antitiroideos, tanto al debut como anualmente durante el seguimiento. El 24,4% tenía anticuerpos positivos y en la mitad de estos existía hipofunción tiroidea; también tenían determinados anticuerpos de enfermedad celiaca realizándose el diagnóstico en un paciente (2,4%); el nivel medio del grupo de hemoglobina glucosilada en el último año de control fue de

7,45 siendo este valor mayor a medida que aumenta la edad del paciente y los años de evolución de la enfermedad.

Conclusiones: Las características epidemiológicas de nuestro grupo son similares a las descritas en otras poblaciones; La frecuencia de asociación de la diabetes mellitus tipo 1 y otras enfermedades autoinmunes, en particular tiroiditis autoinmune y enfermedad celiaca, obliga al *screening* de las mismas al debut y durante su seguimiento para realizar diagnóstico precoz. El control metabólico de nuestros pacientes es, en general, bueno y se ve influido por los años de evolución, la edad del paciente y las enfermedades asociadas.

P632 10:40 h INFUSIÓN CONTINUA DE INSULINA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Emilio José García García, Raúl Sánchez Pérez, Pedro Cortés Mora, Encarnación López Ruzafa, Purificación Aguilera Sánchez, María Rodríguez Martínez
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivo: Comprobar la efectividad y tolerancia del infusor continuo de insulina en niños y el grado de satisfacción con este nuevo tratamiento.

Pacientes y métodos: Presentamos 10 niños con diabetes tipo 1, 6 mujeres, 6 púberes y 4 impúberes, edad media al inicio del tratamiento 9,3 años (rango 1,7-13,6), tiempo de evolución de la diabetes medio 4,2 años (rango 0,2-10,7). Las indicaciones de la bomba fueron optimización del control metabólico, mejora de la calidad de vida y no reconocimiento de las hipoglucemias. Antes y después del período con infusor se compararon las siguientes variables: hemoglobina glucosilada, dosis diaria de insulina, frecuencia de hipoglucemia y cetosis, índice de masa corporal [expresado en escala de desviación estándar (EDE)] y satisfacción con el tratamiento de pacientes y padres, usando la escala publicada por Boot et al.

Resultados: El tiempo medio de tratamiento con infusión continua fue de 16,2 meses (rango 6,0-24,0). Con el infusor aumentó el grado de satisfacción con el tratamiento [+ 81,4 (19,5) puntos en la escala frente a -47,8 (37,2)] ($p < 0,001$). El nivel de hemoglobina glucosilada [7,26% (0,72) frente a 7,59% (0,56)], la dosis de insulina [0,83 (0,15) U/kg/día frente a 0,94 (0,22)], el número de hipoglucemias/mes [3,50 (4,35) frente a 5,10 (7,14)] y la EDE del índice de masa corporal [+ 0,49 (0,97) frente a + 0,69 (0,98)] no cambiaron significativamente. Todos los niños toleran la bomba. En el período con ella han presentado dos cetosis y ninguna hipoglucemia grave.

Conclusión: En niños seleccionados el infusor es bien tolerado, mantiene un buen control metabólico con bajo riesgo de hipoglucemia, siendo el parámetro que más mejora el grado de satisfacción de niños y padres con el tratamiento de la diabetes.

P633 10:45 h CRISIS PARCIALES COMPLEJAS COMO DEBUT DE UN HIPOPARATIROIDISMO

Erika Recio Ahrendt, M. Belén Sevilla Pérez, Gracia M. García Lara, Patricia Sierra Gutiérrez, Juan Manuel Fernández García, Antonio Molina Carballo
Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: El hipoparatiroidismo produce una disminución del calcio y una elevación del fósforo en sangre, responsables de las manifestaciones clínicas. Entre los síntomas pueden apa-

recer espasmos carpopedales, musculares e incluso laríngeos, siendo las convulsiones las manifestaciones más frecuentes en la infancia. Suelen ser de tipo tónico-clónicas, generalmente breves, recurrentes y generalizadas, siendo difíciles de distinguir de otros cuadros convulsivos y se caracterizan por no acompañarse de pérdida de consciencia, ni de incontinencia.

Entre las causas no congénitas de hipoparatiroidismo (HP) está el HP adquirido, el HP familiar y el autoinmune, este puede presentarse aislado o asociado a otras endocrinopatías.

Caso clínico: Acude a consulta de Neurología Infantil un varón de trece años de edad que desde hace un mes presenta episodios de desconexión ambiental con mirada fija de unos segundos de duración, que aumentan en frecuencia. Se asocian a desviación de la comisura bucal hacia el lado derecho; en ocasiones pérdida del tono muscular con caída al suelo, rigidez y giro de antebrazos y manos, recuperándose por completo en pocos segundos. Presenta antecedentes familiares de epilepsia. *Pruebas complementarias:* Fondo de ojo: normal; Hemograma y VSG: normales; Bioquímica: informada verbalmente como normal, no disponemos de los datos exactos; FT4 y FSH: 1,05 ng/dl y 2,53 μ U/ml; EEG en vigilia y en reposo: Trazado con foco temporal izquierdo; RM encefálica: normal; Edad ósea: 13 años 6 meses.

Se diagnostica inicialmente de Crisis parciales complejas y Epilepsia del lóbulo temporal, iniciando tratamiento con oxcarbazepina sin volver a presentar crisis. En control rutinario aparece Calcio: 4,9 mg/dl; Fósforo: 11,37 mg/dl y sospechando un HP se solicita PTH intacta: < 3,00 pg/ml, iniciando tratamiento con Calcitriol, Carbonato de calcio y dieta baja en fosfatos; Ac. Antitiroideos: normales.

Conclusión: En el caso descrito sería necesario completar el estudio para conocer la causa de HP, solicitando: niveles de magnesio, estudios de genética molecular, anticuerpos antiparatiroides, así como realizar un seguimiento a largo plazo valorando la posible aparición de otras endocrinopatías (síndrome Poliglandular autoinmune tipo I). Asimismo, se realizará nuevo control EEG para valorar la persistencia del foco temporal.

P634 10:50 h ASIMETRÍA MAMARIA DE RÁPIDA EVOLUCIÓN EN UNA ADOLESCENTE

Matilde Viñas Viña, Gloria Bueno Lozano, Jesús M.^a Garagorri Otero, María Jesús Barco Marcellán, Mercedes Sobrevela Laserrada, Patricia Ibáñez Burillo, Elena Bescós Santana, Olga Bueno Lozano, Elena Muñoz Jalle, Xenia Alonso Curcó

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

La asimetría mamaria es frecuente en la adolescencia. Siendo la mayoría isiológica, se deben descartar patologías subyacentes. Presentamos una adolescente (11 años) de raza negra, con pubertad en desarrollo (inicio vello pubiano a los 9,5 años, inicio telarquia simétrica y progresiva a los 10 años, sin telorrea ni galactorrea, no menarquia), que presenta importante crecimiento mamario derecho, de 1 mes de evolución.

En la exploración física presentaba buen estado general y nutricional, leve palidez mucosa y buena hidratación. Desarrollo puberal con Tanner: IV-V. Masa en mama derecha bien delimitada, dolorosa, dura-elástica, y no adherida a planos supra-sub-

yacentes y sin afectación de la piel ni del complejo areola-pezones. No se palpaban adenias axilares.

Exploraciones complementarias: Anemia ferropénica, sin otras alteraciones analíticas. Eco mamaria: masa sólida homogénea, de 10 x 10 cm en mama derecha, y otra masa de idénticas características ecográficas, de 1,5 x 2 cm en mama izquierda. Eco-Doppler: escasa vascularización de la masa. Termografía con abundante actividad biológica. PAAF sugerente de proceso inflamatorio ductal, sin criterios de malignidad. Biopsia compatible con fibroadenoma. Resto de exámenes complementarios normales.

Debiendo realizar el diagnóstico diferencial con el tumor filoides y por el gran tamaño de la masa derecha, se decide su exéresis.

La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de fibroadenoma juvenil.

Comentarios finales: El fibroadenoma es el tumor mamario más frecuente entre los 20-30 años, siendo muy raro en la adolescencia. Los receptores estrogénicos en la superficie del tumor lo hacen especialmente sensible a estos, por lo que estas pacientes precisan un adecuado seguimiento para la detección precoz de recidivas y de nuevas tumoraciones.

La paciente deberá seguir controles periódicos en ginecología para la detección precoz de nuevos tumores mamarios, dado que se encuentra en una de las etapas de su vida con mayor estímulo estrogénico.

P635 10:55 h IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ EN NIÑOS CON DISPLASIA SEPTO-ÓPTICA

Fernando Alonso Ortega, Belén Romero Hidalgo, Ángela Sempere Pérez, Lorea Ruiz Pérez, M. Dolores Zapico Álvarez, José Flores Serrano
Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: La displasia septo-óptica (DSO) se caracteriza por hipoplasia del nervio óptico combinada con la ausencia del *septum pellucidum* y/o disfunción hipotálamo hipofisaria (H-H). Puede manifestarse como estrabismo, nistagmo o afectación de la agudeza visual junto con afectación endocrina aislada o múltiple, retraso mental, parálisis cerebral, retraso del desarrollo o del crecimiento.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 7 años de origen venezolano remitida por talla baja y escasa velocidad de crecimiento (VC 2,5 cm/años).

Antecedentes de interés: enuresis primaria, retraso psicomotor leve, déficit visual y maladaptación escolar. *Exploración:* etnia india, talla < p3, peso p10, no rasgos dismórficos, crecimiento armónico, nistagmo ocular de fijación bilateral. Resto normal. *Exámenes complementarios:* retraso en edad ósea (EO 3,5 año), función tiroidea, cortisol, osmolaridad en sangre y orina normales. IGF-1 baja, escasa respuesta de GH tras estímulos con insulina y clonidina. RM: ausencia de *septum pellucidum* e hipoplasia bilateral n. óptico. Disminución bilateral de la agudeza visual del 70%. Cariotipo y estudio genético (gen de GH y gen HESX1) normales. *Evolución:* inicia tratamiento sustitutivo con GH con buena respuesta inicial (rango adecuado de IGF-1, VC 7-11 cm/año, talla con 8 años p25-50). Se produce una aceleración de la EO, junto con telarquia adelantada y disminución de la VC a 4 cm/año. Con 11 años aparece hipotiroidismo (FT4

0,6 ng/ml, TSH 2,64 ng/dl) de probable origen hipotalámico, e inicia tratamiento con tiroxina, manteniéndose eutiroides. 8 meses después inicia tratamiento con DDAVP ante poliuria y polidipsia. Último control: 12 años, talla p37, VC 3,8 cm/año, telarquía en S5, eutiroides, tiene una cortisolemia basal de 0,2 ng/dl (pendiente test ACTH). El diagnóstico tardío, la telarquía adelantada para la EO y los factores étnicos (que siempre deben tenerse en cuenta) ensombrecen el pronóstico de talla en este caso.

Conclusiones: La asociación de talla baja con nistagmo (u otra alteración visual) en el examen físico debe hacernos sospechar la posibilidad de una DSO. El déficit de GH es la alteración H-H más frecuente en niños con DSO y la respuesta al tratamiento suele ser buena. No es raro encontrar otros déficits hormonales por lo que la exploración del eje H-H debe ser exhaustiva en estos niños. El diagnóstico y tratamiento tempranos se hacen imprescindibles para mejorar el pronóstico.

P636 11:00 h ENFERMEDADES AUTOINMUNES ASOCIADAS A LA DIABETES MELLITUS TIPO 1

Encarnación López Ruzafa, Emilio José García García, M. Ángeles Llamas Guisado, Moisés Leyva Carmona, Ana Mar Ruiz Sánchez, Gabriel Miguel Cara Fuentes, Patricia Aguilera López

Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Objetivos: 1) Calcular la prevalencia de enfermedades autoinmunes en niños con diabetes tipo 1 y de antecedentes familiares de las mismas en padres y hermanos. 2) Estudiar las variables relacionadas con la presencia de estas enfermedades.

Pacientes y métodos: Estudio transversal de los niños y adolescentes diagnosticados de diabetes tipo 1 antes de los 14 años que se siguen en nuestra consulta. Recopilación de variables clínicas y analíticas de la historia clínica. Pruebas estadísticas t de Student y chi cuadrado, significación si $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyen en el estudio 168 niños (80 mujeres), de edad al debut entre 0,9 y 13,7 años (media 6,8) y edad en el momento del estudio entre 2,1 y 17,7 años (media 11,5). 12 pacientes (7,1%) presentan enfermedades autoinmunes asociadas (9 tiroiditis crónica y 3 celiaquía). Estos niños no se diferencian del resto en cuanto a edad, edad al debut, forma de debut (nivel de glucemia, intervalo previo de hiperglucemia, presencia de cetosis), tiempo desde el diagnóstico de diabetes, evolución pondoestatural, control metabólico, requerimiento insulínico, aparición de fase de luna de miel. La única variable relacionada con la presencia de enfermedades autoinmunes fue el sexo femenino (9/12, $p < 0,05$). 15 pacientes (8,9%) tienen antecedentes en padres o hermanos de enfermedades autoinmunes (9 tiroiditis crónica, 2 enfermedad de Graves, 2 psoriasis, 2 celiaquía y 1 enfermedad de Addison). Los niños con antecedentes familiares no se diferencian del resto en ninguna de las variables anteriores, ni siquiera en el sexo (mujeres 9/15, $p = 0,07$).

Conclusiones: 1) El 7,1% de los niños diabéticos tipo 1 tienen alguna enfermedad autoinmune y el 8,9% algún antecedente de ellas en padres o hermanos. 2) A excepción del sexo femenino (las enfermedades autoinmunes son más frecuentes en niñas diabéticas) ninguna otra variable al debut ni en la evolución de la diabetes se asocia con la presencia de estas enfermedades en diabéticos ni en sus padres y hermanos.

P637 11:05 h ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN EL DEBUT DIABÉTICO EN EL HOSPITAL DONOSTIA (1995-2004)

Arantza Vivanco López, Itziar Sota Busselo, Izaskun Miner Kanflanka, Eider Oñate Vergara, Miren Apilánez Urquiola, Cristina Calvo Monge, Joseba Landa Maya

Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Objetivos: Conocer las características clínicas y epidemiológicas de los nuevos casos de diabetes mellitus diagnosticados entre los años 1995-2004 en el Hospital Donostia.

Pacientes y métodos: Nuevos casos de DM insulino-dependiente en niños con edades comprendidas entre 0 y 14 años diagnosticados entre el 1 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 2004. Estudio descriptivo.

Resultados: Se diagnosticaron 53 casos. Porcentaje por edad: 11,5% 0-4 años; 36,5% 5-9 años; 52% 10-14 años. Porcentaje por sexo: 41,5% niñas; 58,5% niños. Variación estacional: invierno 35,3%; otoño 25,5%; verano 19,6%; primavera 19,6%. Tiempo medio hasta el diagnóstico desde el primer síntoma: 28 días (rango 2-120 días). Tiempo medio diagnóstico por edad: 25,4 días en el grupo de 0-4 años; 24 días en 5-9 años; 29,6 días en 10-14 años. Síntomas: polidipsia 98,1%; poliuria 94,3%; pérdida de peso 52,8%; polifagia 30,1%; astenia 30,1%; enuresis/nicturia 15%; vómitos 15%; dolor abdominal 13,2%; anorexia 9,4%. Cetoacidosis al diagnóstico: 24,5%.

– En los primeros 5 años del estudio (1995-1999): 24%

– En los últimos 5 años del estudio (2000-2004): 20%

Conclusiones: El mayor porcentaje de debut diabético (52%) se observa entre los 10 y 14 años. Los síntomas más frecuentes son: polidipsia, poliuria y pérdida de peso. Presentaron cetoacidosis el 24,5% de los casos. El debut en forma de cetoacidosis ha disminuido un 4% en los últimos 5 años.

P638 11:10 h ESTUDIO DE ASPECTOS CLÍNICOS Y ANALÍTICOS DE PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO1 DURANTE 20 AÑOS (1993-2002)

José Luis Ruibal Francisco, Ana Fortuny Tasías, Olga Pérez Rodríguez, Diego López de Lara, M^a Carmen González Martínez

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La diabetes mellitus tipo 1 es una de las enfermedades crónicas que se diagnostican con mayor frecuencia en la infancia, por lo que es de gran importancia el diagnóstico precoz y un buen control de la enfermedad para evitar complicaciones tardías.

Objetivos: Analizar diversos factores clínicos y analíticos de pacientes con diabetes mellitus tipo 1 durante veinte años (1983-2002). Comparar dichos factores entre 1983-1992, 1993-2002 y en el global de los veinte años.

Pacientes y métodos: El tipo de estudio fue retrospectivo siendo la población diana los pacientes diagnosticados de diabetes mellitus tipo 1 durante el período de tiempo comentado. Se estudió el sexo, la forma de presentación clínica y el lugar del diagnóstico. Se analizaron comparaciones de medias mediante la *t* Student-Fischer para datos independientes. Se consideró un nivel de significación de $p < 0,05$.

Resultados: Durante 1983-2002 se diagnosticaron 120 pacientes de los que 65 fueron varones y 55 mujeres. En la década 83-92 lo fueron 74, 42 varones y 32 mujeres, y en la 93-02, 46, 23 varones y 23 mujeres ($p < 0,05$). Respecto al lugar del diagnóstico entre el 83-02 se diagnosticaron 66 fuera del hospital, 32 en la primera década y 34 en la segunda. En el hospital se diagnosticaron 54, 42 en la primera y 12 en la segunda ($p < 0,05$). La forma de diagnóstico fue casual en 14, todos en la segunda década. Con síntomas cardinales se diagnosticaron 38 pacientes de los que 29 lo fueron en la primera década y 9 en la segunda. En forma de cetoacidosis se diagnosticaron 68 casos, 45 en el período 83-92 y 23 en el 93-02 ($p < 0,05$).

Conclusiones: Durante el período de tiempo estudiado cada vez se diagnostican más pacientes diabéticos en medio extra-hospitalario y en situaciones de menor gravedad. Los enfermos diagnosticados en forma de cetoacidosis suponen el 57% del total de los pacientes diagnosticados.

P639

TRANSICIÓN A UNA PAUTA INSULÍNICA CON ANÁLOGO "GLARGINA"

Emilio José García García, Ana Mar Ruiz Sánchez, Gabriel Miguel Cara Fuentes, Patricia Aguilera López, Pedro Cortés Mora, Raúl Sánchez Pérez

Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: Recientemente se ha aprobado la indicación del análogo de insulina de acción prolongada "glargina" en niños y adultos, sin bien la experiencia en la edad pediátrica es muy limitada.

Objetivos: 1) Evaluar los primeros meses de tratamiento con una pauta insulínica con "glargina" en niños y adolescentes. 2) Valorar el grado de satisfacción de los pacientes y sus padres con esta nueva pauta.

Pacientes y métodos: Presentamos 42 pacientes con diabetes tipo 1, 27 mujeres, 11 prepúberes, 21 púberes y 10 postpúberes, edad media al debut 6,8 años (rango 1,2-13,2), edad media al inicio del tratamiento con glargina 12,8 años (rango 7,0-17,7), tiempo de evolución medio 6,1 años (rango 2,0-11,9). Las indicaciones de la nueva pauta fueron mal control metabólico, hipoglucemias frecuentes y sobrepeso a pesar de buen cumplimiento terapéutico con la pauta intensiva con dos o tres dosis de NPH, que fueron sustituidas por una dosis de glargina. La satisfacción de pacientes y padres con el tratamiento de la diabetes se valoró con la escala publicada por Boot et al en "Diabetes Care". Prueba estadística t de Student, con el programa SPSS versión 11.0. Nivel de significación $p < 0,05$.

Resultados: Las variables se expresan como media (desviación típica). Tras un período medio de 7,3 meses (rango 6-9 meses), la nueva pauta disminuyó el nivel de hemoglobina glucosilada [7,62% (0,86) frente a 8,11% (0,83), $p < 0,001$], la dosis de insulina [0,99 (0,24) U/kg/día frente a 1,07 (0,23), $p < 0,001$] y el SDS (score de desviación estándar) del índice de masa corporal según las referencias del estudio español "enKid" [+0,57 (0,93) frente a +0,72 (1,07), $p = 0,001$], mientras que aumentó el grado de satisfacción con el tratamiento de los niños [+44,5 (18,8) puntos en la escala frente a -9,9 (26,8), $p < 0,001$] y de sus padres [+42,0 (17,9) puntos en la escala frente a -20,8 (29,1), $p < 0,001$].

Conclusiones: 1) La pauta insulínica con glargina mejora el control metabólico y disminuye el peso y la dosis de insulina a corto plazo en niños y adolescentes. 2) También mejora el grado de satisfacción de pacientes y padres con el tratamiento de la diabetes.

11:15 h

P640

EFFECTOS DE LA OBESIDAD SOBRE LOS NIVELES PLASMÁTICOS DE PROTEÍNA C REACTIVA Y DE CITOCINAS DERIVADAS DEL TEJIDO ADIPOSITO

Bartolomé Bonet Serra, Isabel Sánchez-Vera, Amalia Quintanar Rioja, Javier Ramírez Martín, M. Mercedes Bueno Campaña, M. del Mar Espino Hernández, José Martínez Orgado
Fundación Hospital Alcorcón, Madrid y Universidad San Pablo-CEU, Alcorcón (Madrid).

En adultos cambios en los niveles plasmáticos de diferentes citocinas, concretamente disminución de la adiponectina y elevación del TNF- α y de la proteína C reactiva (PCR), junto con un aumento en la resistencia a la insulina se consideran factores de riesgo para el desarrollo de enfermedades cardiovasculares (ECV) y diabetes mellitus tipo 2.

Objetivo: Determinar si los niños obesos presentan cambios en los niveles plasmáticos de adiponectina, leptina, TNF- α , insulina y PCR similares a los hallados en adultos obesos, y estudiar si dichos cambios dependen del índice de masa corporal (IMC).

Diseño experimental y métodos: En su primera visita a la consulta de endocrinología pediátrica se estudiaron 101 niños, 74 obesos (39 hombres y 35 mujeres) (IMC superior al percentil 97 para su edad y sexo) y 27 pacientes (16 hombres y 11 mujeres) que no presentaron patología y no eran obesos. La distribución por grado de desarrollo puberal fue similar entre los grupos (Prepúberes un 44% en el grupo control y un 47% en el de obesos). En muestras de sangre, obtenidas en ayunas se estudiaron mediante diferentes ELISA los valores plasmáticos de leptina, adiponectina, TNF- α e insulina y por nefelometría la PCR. También se calculó el índice de resistencia a la insulina (IRI).

Resultados:

	Leptina ($\mu\text{g/l}$)	Adiponectina (ng/l)	TNF- α (pg/ml)	PCR (mg/l)	Insulina (mU/l)	IRI
Obesos	17,4 \pm 7,9*	13,5 \pm 4*	32,3 \pm 12,9	2,8 \pm 3,5*	14,3 \pm 11,5*	2,8 \pm 2,4*
Controles	4,5 \pm 4,1	21,9 \pm 7	32,4 \pm 9,9	0,7 \pm 1,4	6,1 \pm 3,2	1,1 \pm 0,6

Los resultados se expresan como media \pm desviación estándar. *Muestra las diferencias entre controles y obesos; * $p < 0,001$. En un análisis de regresión múltiple se observó que estos factores se correlacionaban de forma positiva con el índice de masa corporal, salvo la adiponectina que lo hacía de forma negativa.

Conclusión: Los niños obesos presentan una elevación en los niveles de insulina, leptina y PCR, y un mayor IRI, así como una disminución en los de adiponectina, cambios que dependen del IMC, y que en adultos se han asociado con un mayor riesgo de desarrollar ECV y diabetes tipo 2.

P641

MONITORIZACIÓN CONTINUA DE GLUCOSA EN TERAPIA CON INFUSOR DE INSULINA

Raúl Sánchez Pérez, Juana Ramos Lao, Encarnación López Ruzafa, Purificación Aguilera Sánchez, María Rodríguez Martínez, Emilio José García García
Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería.

Introducción: El tratamiento con infusor, que actualmente es el más parecido a la producción natural de insulina, mejora el control glucémico y disminuye el riesgo de hipoglucemia en diabetes tipo 1. Sin embargo, incluso en pacientes adecuadamente entrenados y motivados, su eficacia dista mucho de la del páncreas sano.

11:20 h

11:25 h

Objetivo: Valorar los niveles de glucemia y la presencia, duración y sintomatología de las hipo e hiperglucemias con el uso de un monitor continuo de glucosa en el espacio intersticial en niños y adolescentes con diabetes tipo 1 tratados con infusión de insulina, así como la tolerancia de esta prueba en estos pacientes.

Pacientes y métodos: Se estudian 8 registros de 7 pacientes (4 varones) con diabetes tipo 1 tratados con infusor de insulina, edad media 10,6 años (rango 3,2-14,2), tiempo de evolución de la diabetes medio 6,3 años (rango 2,1-11,5), tiempo de tratamiento con bomba medio 12,0 meses (rango 8,0-18,0), dosis de insulina media 0,85 U/kg/día (rango 0,55-1,01) y último nivel de hemoglobina glucosilada medio 7,1 (rango 6,4-8,5). Se utilizó el sistema CGMS[®] de Minimed.

Resultados: Los variables se expresan como media (desviación típica). El número de horas registradas fue de 52,5 (27,8), con un número de lecturas del sensor de 599 (344). El nivel de glucosa intersticial captado por el sensor fue 196,3 mg/dl (55,4). El tiempo en hipoglucemia (menor de 70 mg/dl) fue el 5,3 (7,5)% del total y el tiempo en hiperglucemia (mayor de 180 mg/dl) fue el 51,5 (24,9)% del total. En ningún caso se detectaron hipoglucemias subclínicas. El sensor no fue tolerado por el niño preescolar de 3 años que lo dobló y se lo arrancó a las 7 h de su inserción.

Conclusión: A pesar de un adecuado uso de su tratamiento, los niños y adolescentes con infusor de insulina muestran un perfil glucémico muy irregular y solo una pequeña parte del tiempo consiguen estar en normoglucemia. Nuestros pacientes conservan la sintomatología de alarma frente a la hipoglucemia y en general toleran bien la realización de esta prueba.

P642 11:30 h SÍNDROME DE MORRIS FAMILIAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

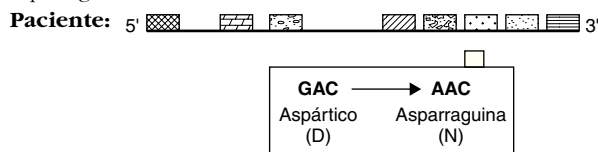
Carolina López Martínez, Rosa Garrido Uriarte, Ana Peña Busto, Sandra Rovira Amigo, Patricia Company Maciá, José Julián Revorio González

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

Introducción: El síndrome de Morris es una alteración de la diferenciación sexual consistente en una resistencia de los receptores a la acción de los andrógenos. La incidencia es de 1/2000 pacientes ginecológicas.

Caso clínico: Niña de 5 años que acude a Consulta de Pediatría para estudio por tener familiar afecto de S de Morris. *Antecedentes familiares:* tía materna con síndrome de Morris, madre portadora, hermana de 15 años sana. No consanguinidad familiar. *Exploración física:* Facies normal, desarrollo pondoestatural normal, genitales externos de aspecto y configuración normal. Tanner: Po/So. Exploración por aparatos: Sin alteración. *Pruebas complementarias:* vaginografía: Vagina pequeña de menos de 2 centímetros, que termina en la zona himeneal, ciega sin continuidad. Ecografía transvaginal: Agenesia de úteros y ovarios. Cariotipo: XY. Test de Barr: negativo. Laboratorio: PRL: 13,2 ng/ml; FSH: 2,2 mU/ml; LH: 1,3 mU/ml; testosterona libre: 0,28 pg/ml; estradiol: 19 pg/ml; SHBG: 27,2 nmol. Producción de testosterona, tanto basal como tras HCG y DHT, es normal, al igual que la aromatización de la misma, por lo que los estrógenos presentan niveles normales. Estudio del gen del receptor de andrógenos: paciente portadora de una mutación puntual en heterocigosis (cambio de gen por A a nivel del exón 4) que pre-

dice en la proteína el cambio del aminoácido 695 (Aspártico por asparraguina) (D695N).



Discusión: En estos pacientes a los padres hay que hablarles con claridad y proporcionarles el apoyo psicológico necesario. Con respecto al paciente se debería esperar a la pubertad para realizarle el tratamiento pertinente con su consentimiento informado. El tratamiento va dirigido a la cirugía plástica reconstructora del aparato genital y tratamiento hormonal sustitutivo.

P643 11:35 h TRATAMIENTO CON REPAGLINIDA EN LA FASE PRECOZ DE LA DIABETES RELACIONADA CON FIBROSIS QUÍSTICA: UTILIDAD DE LA MONITORIZACIÓN CONTINUA DE GLUCOSA

Nathalie Dedieu, Marta López Capapé, Yolanda Alins Sahún, Emma Lara, Luz Golmayo Gaztelu, Milagros Alonso, Raquel Barrio

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

La diabetes es una complicación frecuente de la fibrosis quística (FQ) a partir de la segunda década de la vida. Durante los estadios iniciales, la célula beta segrega suficiente cantidad de insulina basal pero no es capaz de controlar la hiperglucemia posprandial. Los antidiabéticos orales que estimulan la secreción de insulina pueden ser una buena opción terapéutica. La repaglinida (RP), fármaco hipoglucemiante oral de vida media corta, incrementa la insulina posprandial con escaso riesgo de hipoglucemia. Existe muy poca experiencia con RP en esta patología.

La monitorización continua de glucosa (CGMS) valora con mayor precisión las excursiones glucémicas por lo que se propugna su uso en vez de la SOG para el diagnóstico precoz de la alteración hidrocarbonada. Presentamos los datos de 2 pacientes con FQ tratados con RP por alteración hidrocarbonada.

	Caso 1	Caso 2
Edad dx DFRQ	12,5 años	13,3 años
Mutación	N1303K homocigota	F508del/Q890X
Glu basal (mg/dl)	92	82
Glu 2h SOG (mg/dl)	146	196
Hb _{A1c} inicial (%)	5,7	5,3
Dosis RP inicial	0,5 mg × 3 v/día	0,5 mg × 3 v/día
Duración tto RP	1,5 años	3 años
IMC DE inicial/final	-1,04/-0,98	-1,68/-1,19
CGMS tiempo/medidas	3 días/853	4 días/1.097
Glu media (rango) mg/dl	108 ± 20 (57-168)	125 ± 42 (40-262)
Excursiones > 140 mg/dl	9	21

DRFQ: diabetes relacionada con FQ; SOG: sobrecarga oral de glucosa.

Conclusión: El tratamiento con RP es una buena opción terapéutica en las fases iniciales de la DRFQ mientras exista reserva pancreática suficiente. Permite mejorar la calidad de vida del paciente al postergar el inicio de la insulino terapia, con mantenimiento del estado nutricional.

P644**11:40 h**

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES DIABÉTICOS TIPO 1 DIAGNOSTICADOS EN SITUACIÓN DE CETOACIDOSIS EN UN PERÍODO DE 20 AÑOS. (1993-2002)

Olga Pérez Rodríguez, Ana Fortuny Tasías,
José Luis Ruibal Francisco, Diego López de Lara,
M^a Carmen González Martínez
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La cetoacidosis diabética es la forma de presentación más grave de la diabetes mellitus tipo 1. Es fundamental conocer los síntomas de esta enfermedad con el fin de minimizar la frecuencia de esta forma de presentación y la gravedad de la misma.

Objetivos: Analizar la frecuencia y gravedad de la presentación en forma de cetoacidosis de los niños con diabetes mellitus tipo 1 durante 20 años (1983-2002). Comparar esos factores entre las décadas 1983-1992, 1993-2002.

Pacientes y métodos: El tipo de estudio fue retrospectivo siendo la población diana los pacientes diagnosticados en situación de cetoacidosis durante el período de tiempo comentado. Se estudió la frecuencia en relación con el total de los pacientes diabéticos diagnosticados, y la gravedad de los episodios de cetoacidosis. Este último factor se clasificó en relación con el pH sanguíneo al realizar el diagnóstico. Los pacientes con pH comprendidos entre 7,30 y 7,21 se les consideró con cetoacidosis leve, los que ingresaron con pH entre 7,06 y 7,20 tuvieron cetoacidosis moderadas, y los que lo hicieron con pH < 7,06 se consideraron con cetoacidosis graves. Se analizaron comparaciones de medias mediante la t Student-Fischer para datos independientes. Se consideró un nivel de significación de $p < 0,05$.

Resultados: Durante 1983-2002 se diagnosticaron 120 pacientes diabéticos de los que 68 (57%), tenían criterios de cetoacidosis. 29 (42%) de los pacientes con cetoacidosis presentaron formas leves, 22 (32%) moderadas, y 17 (25%) graves. En la década 83-92 los pacientes con cetoacidosis fueron 45 de 74 lo que supuso el 61% De ellos el 31% en forma leve, el 38% en moderada y el 31% en forma grave. En la década 93-02 los enfermos con cetoacidosis fueron 23 de 46 (50%). Las formas leves supusieron el 65% de todas, mientras las moderadas fueron el 22% y las graves el 13% ($p < 0,01$).

Conclusiones: En nuestro medio la cetoacidosis diabética supone la forma de diagnóstico más frecuente en los pacientes con diabetes mellitus tipo 1 comprendiendo el 57% del total. No obstante, a lo largo del período de tiempo estudiado esta forma de presentación se diagnostica con menor frecuencia y menor gravedad.

TEMA LIBRE

P645**10:15 h**

CARACTERÍSTICAS Y MANEJO DEL SÍNCOPE EN LAS CONSULTAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Iñaki Ruiz Manzanal, Pilar Galán del Río,
M^a Jesús Martínez González, Maite Luis García,
Ainhoa García Ribes, José Miguel Galdeano Miranda,
Miguel Ángel Vázquez Ronco, José M. Prats Viñas
Hospital de Cruces, Baracaldo (Vizcaya).

Objetivo: Describir las características clínicas y manejo posterior de los niños diagnosticados de síncope neurocardiogénico

en las unidades de Cardiología infantil (CI) y Neuropediatría (NP) de un hospital terciario.

Material y método: Estudio retrospectivo de los 86 episodios derivados con sospecha de síncope neurocardiogénico durante los años 2003 y 2004.

Resultados: La edad media fue de 8.76 ± 3.44 años, siendo el 57% (49) varones. El motivo de consulta más frecuente fue la pérdida de conocimiento (64%). En un 16% (14) consultaron por un episodio convulsivo. Fueron remitidos inicialmente 54 (62,8%) pacientes al servicio de NP y 32 (37,2%) al servicio de CI, necesitando valoración conjunta 43 pacientes. Referían historia sincopal previa al episodio actual 59 niños (68,6%). El 79,1% (68) referían síntomas presincopales. En 17 casos (19,8%) se desencadenó el cuadro en relación con el ejercicio, y en 34 (39,5%) tras situaciones como peinado, micción, etc. La exploración física fue normal en todos los niños, salvo en 2, encontrándose soplo cardíaco. Uno de ellos previamente había sido diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica (MH). Se observó alteración electrocardiográfica en 4 de los 71 electrocardiogramas realizados y en 2 de los 29 Holters. Se realizaron 37 ecocardiografías siendo normales todas, salvo la correspondiente al paciente con MH. La pruebas de esfuerzo realizadas (11) fueron normales. De las 12 provocaciones con mesa basculante 4 resultaron positivas. En los episodios valorados por NP se realizó electroencefalograma en vigilia a 46 (74,2%) de los 62 pacientes, y EEG tras privación de sueño a 16, objetivándose paroxismos irritativos punta-onda en un único caso, con normalización en controles posteriores.

Conclusiones: El síncope neurocardiogénico una entidad poco frecuente como motivo de derivación hospitalaria. Una buena anamnesis y la ausencia de hallazgos patológicos en la exploración física hacen que en general la realización de pruebas complementarias solo sea necesaria en casos seleccionados. Entre ellos, los episodios de síncope convulsivo sin pródomos, así como aquellos relacionados con el ejercicio.

P646**10:20 h**

EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES: CLÍNICA, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Elena Cidoncha Escobar, M^a del Mar Santos Sebastián,
Bibiana Riaño Méndez, Ana Peñalba Citorres,
M. de las Mercedes Fariñas Salto, Javier Urbano Villaescusa,
Rosa Rodríguez Fernández, Vicente Climent Riera
Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El episodio aparentemente letal se define por la asociación de pausa respiratoria, cambios de coloración y del tono muscular, del que se puede recuperar espontáneamente, mediante estimulación o con RCP. Motiva la realización de una gran cantidad de pruebas complementarias y el seguimiento-observación de los niños durante un período prolongado. El objetivo de nuestro trabajo es describir el enfoque diagnóstico-terapéutico y el seguimiento de los episodios aparentemente letales a lo largo de 4 años en un hospital pediátrico terciario.

Material y métodos: Hemos realizado un estudio retrospectivo de 53 niños con diagnóstico al alta de episodio aparentemente letal o similar durante los años 2001-2004. Los datos se recogieron en una base de datos de Excel y se analizaron mediante el programa informático SPSS.

Resultados: La muestra estudiada incluye 53 niños, con una edad media de 87 días de los cuales un 50,1% eran niñas y un

49,9% eran niños. El 32% sufría patología intercurrente en el momento del episodio, de ellos el 76% presentaban un cuadro catarral. La duración media del episodio fue de 194 s (el 39% duraron entre 20-60 s), las características más frecuentes fueron cianosis (54%) e hipotonía (49%), precisando estimulación en un 52% y en un 3,7% RCP básica. En 20 (37%) niños se evidenciaron nuevos episodios durante el ingreso. A la mayoría de los niños se les practicaron todas las pruebas complementarias establecidas en el protocolo del grupo de trabajo de la AEP, los resultados patológicos encontrados con más frecuencia eran en la pH-metría (32%) y en la polisomnografía (11%). El 85% se les incluyó en un programa de monitorización domiciliaria, que se mantuvo una media de 5,6 meses, a un 86,8% padres se les impartió un curso de RCP básica. El tratamiento al alta fue en un 32% antirreflujo y en un 26% cafeína. El tiempo medio de seguimiento fue de 8,8 meses, de los 40 niños seguidos 9 (22,9%) presentaron episodios similares tras el alta. No se produjo ningún fallecimiento.

Conclusiones: En la mayoría de los casos, tras realizar un amplio estudio no se encuentra ninguna patología asociada que justifique el episodio. La patología más frecuente relacionada con el episodio aparentemente letal es el reflujo gastroesofágico. La mayoría de los niños no sufren nuevos episodios tras el alta.

P647 10:25 h TRASTORNO DEL CICLO DE LA UREA. DÉFICIT DE ORNITÍN TRANSCARBAMILASA

Olaia Sardón Prado, Izaskun Miner Kanflanka, Izaskun García, Javier Mintegui, Ángeles Ruiz

Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: El déficit de OCT está ligado al Cr. X (locus Xp21) con deleciones o mutaciones de novo en mujeres sintomáticas. Incidencia de 1/15.000-1/25.000 en RN vivos. Clínica aguda (crisis hiperamoniémicas); neurológica y digestiva.

Observación clínica:

Sexo, edad, A.F.	H, 24 m, no consanguinidad	M, 12 m, no consanguinidad
Clínica	Vómitos, obnubilación, agresividad. Malnutrición	Vómitos, irritabilidad, malnutrición. Hígado, 4 cm
Bioquímica, coagulación	GOT 75 U/l, GPT 341 U/l, GGT 62,4 U/l, CPK 673, U/l, INR1,6	GOT 321 U/l, GPT 399 U/l, GGT 20 U/l, INR 1,3, TTPA 40,3 s
Gasometría	Normal	Normal
EEG	Lentificación difusa	Normal
Láctico, pirúvico	Normal	Normal
Amonio (μmol/l)	288	154
Ac. orgánicos orina (mmol/mol creat)	Aumento de uracilo y ácido orótico (288)	Aumento de uracilo y ácido orótico (775)
Aminoácidos orina (μmol/g creat)	Aumento de glutamina (1.921), glicina (16.548) y α-alanina (2.610)	Normal
Aminoácidos plasma (μmol/l)	Aumento de glutamina (1.174) y disminución de citrulina (<8) y arginina (34)	Aumento de glutamina (759) y disminución de citrulina (10) y arginina (26)
Biopsia intestinal	OCT 1,34 mmol/h mg pro	-
Estudio molecular	-	Pendiente de resultado
Diagnóstico	Déficit parcial OCT	Probable déficit OCT
Tratamiento	Proteínas naturales 1,2 g/kg/d, aminoácidos esenciales 0,5 g/kg/d, citrulina 150 mg/kg/d y carnitina 20 mg/kg/d	
Evolución	Normalización clínica a los 5 meses posdiagnóstico	Déficit neuropsicomotor y cognitivo leve a los 24 meses

Comentarios: Los episodios cíclicos de vómitos, obnubilación, irritabilidad y retraso pondoestatural son indicativos de déficit de OCT.

P648 10:30 h EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES EN LACTANTES

Eider Oñate Vergara, Izaskun Olaciregui Echenique, Itziar Sota Busselo, Arantza Vivanco López, Carmen García Pardos, Ángeles M. Ruiz Benito, Eduardo González Pérez-Yarza
Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Objetivo: Descripción de las características clínicas, analíticas y de las exploraciones complementarias en una cohorte de lactantes hospitalizados tras un primer episodio aparentemente letal (EAL).

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo mediante revisión de historias clínicas (CMBD, CIE-9-MC). Se han analizado 58 casos hospitalizados desde enero a diciembre-2004, con el diagnóstico de EAL, definidos como combinación de apnea (central u obstructiva), cambios de coloración y cambios en el tono muscular que requieran maniobras intensas de estimulación por parte del observador. En el mismo período consultaron en urgencias 2.995 lactantes de igual rango de edad, ingresando 418 (13,95%). Los lactantes ingresados por EAL constituyen un 1,93% de las consultas en urgencias. Se han evaluado las variables edad de presentación, sexo, estación, edad gestacional, peso al nacimiento, pruebas complementarias (hemograma, gasometría, radiología, EEG, ECG, ecografía cerebral y pH-metría esofágica de 24 h), etiología, evolución y tratamiento. El diagnóstico de reflujo gastroesofágico se basó en el porcentaje de tiempo en el que el pH era menor de 4, según criterios de Vanderplas. Cuando no se objetivó ninguna causa relacionada con el episodio, se clasificó como EAL primario.

Resultados: La cohorte (n = 58) se distribuye en 27 varones y 31 mujeres (relación M/H = 1,15:1) y edad media 41,97 ± 27,79 días (rango 1 día-6 meses). La distribución ha sido similar a lo largo de los diferentes meses del año. Se han clasificado 31 casos (55%) como EAL primarios y 27 (45%) como EAL secundarios a patología digestiva (20 casos, 34%) (reflujo gastroesofágico leve 25%, moderado 35% y grave 40%), patología respiratoria (6 casos, 10%) (infección por VRS, 5 casos; tos ferina, 1 caso), y un caso de incoordinación velo-palatina. Los demás exámenes complementarios (hemograma, radiología, EEG, ECG y ecografía cerebral) fueron normales en la totalidad de los pacientes, con excepción de la gasometría, donde se constató acidosis respiratoria en el momento del ingreso en 15 casos (25,86%).

Conclusiones: 1) El reflujo gastroesofágico es la patología más prevalente en los EAL secundarios. 2) El elevado número de EAL primarios incide en la necesidad de realizar estudios polisomnográficos en este grupo de pacientes.

P649 10:35 h INTOXICACIÓN POR PLOMO TRAS HERIDA POR ARMA DE FUEGO

Fernando Paredes Carmona, Joan Balcells Ramírez, Manuel Quintana, Carme Farrán Balcells, Jordi Roqueta Mas
Hospital Materno-Infantil Vall D'Hebron, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: La toxicidad por plomo tras herida por arma de fuego es una complicación infrecuente. A pesar de

la ausencia de síntomas, la mayoría de los pacientes que albergan proyectiles requieren de un seguimiento por la posibilidad de aparición de clínica de toxicidad por plomo.

Material y métodos: Niño de 9 años que acude por presentar múltiples heridas por arma de fuego. A la exploración se observa lesión perforante en ojo izquierdo y múltiples orificios de entrada de perdigones en cara, tórax, abdomen y extremidad superior izquierda. Las pruebas de imagen evidencian estallido ocular izquierdo y un total de 61 perdigones distribuidos por macizo facial, base cráneo, fosa temporal izquierda y a nivel intratorácico e intraabdominal.

Evolución: Tras ingreso en UCI pediátrica, se realizó sutura escleral, se instauró tratamiento antibiótico de amplio espectro y anticomicial. El paciente evolucionó sin complicaciones pudiéndose trasladar a planta a las 72 h.

Se realizó un control de plumbemia mostrando un nivel compatible con intoxicación leve (13 $\mu\text{g}/\text{dl}$ –niveles normales menores de 10 $\mu\text{g}/\text{dl}$ –).

Al décimo día de ingreso se dio de alta citándose al mes para nuevo control de plumbemia que mostró aumento de los niveles respecto al inicial (18 $\mu\text{g}/\text{dl}$), por lo que se decidió realizar controles periódicos analíticos y clínicos.

Conclusiones: La permanencia de proyectiles de plomo en el cuerpo tras herida por arma de fuego tiene como complicación infrecuente la elevación de los niveles de plumbemia y la aparición de clínica de intoxicación por plomo, que puede manifestarse con un intervalo desde las 48 h hasta 40 años después. Esto ocurre con mayor frecuencia si los proyectiles están en contacto con sinoviales, LCR y serosas.

El CDC recomienda mantener niveles de plomo inferiores a 10 $\mu\text{g}/\text{dl}$ en pacientes pediátricos. Se deben realizar controles seriados de plumbemia y clínicos según niveles. Está indicada la extracción de los proyectiles si aparecen signos de infección, de toxicidad o lesiones de órganos internos.

P650

10:40 h AVALIAÇÃO PRÁTICA DE ALUNOS DE SEMIOLOGIA PEDIÁTRICA ATRAVÉS DE UMA CHECK-LIST

Silvana Salgado Nader, Denise Neves Pereira, Paulo Nader, Carolina Neis, Luis Fernando Loch, Cláudia Chitolina
Universidade Luterana do Brasil, Porto Alegre (Brasil).

Antecedentes e objetivos: Um dos grandes desafios no ensino da medicina é o sistema de avaliação dos seus alunos. Nosso objetivo foi verificar o desempenho dos alunos na prova prática da disciplina de semiologia Pediátrica e Puericultura, através de uma *check-list*.

Métodos: Realizou-se um estudo transversal, descritivo, envolvendo 5 turmas de alunos do 6º semestre de medicina da ULBRA, na disciplina de semiologia Pediátrica e Puericultura. A atuação desses alunos na prova prática foi avaliada através de uma *check-list* com 67 itens contemplando os aspectos cognitivos, psicomotores e afetivos. A avaliação foi feita por 7 professores da disciplina, treinados previamente para o preenchimento desse instrumento. Na análise, foi utilizado o teste χ^2 e o programa Epi-Info 6.

Resultados: Foram avaliados 232 alunos, com média de idade $23,2 \pm 2,4$ anos, sendo 52% do sexo feminino e 48% do masculino. Com relação à avaliação afetiva, a grande maioria obtve um desempenho que variou de satisfatório à excelente nos

itens relacionados à apresentação (93,5%), arguição adequada (87,9%), e no tratamento com o paciente (81,9%). Com relação aos aspectos cognitivos, a maioria apresentou um desempenho plenamente satisfatório (média > que 85% de acertos) na realização da anamnese. Entretanto, em itens como supervisão de saúde, pré-natal, crescimento e desenvolvimento, antecedentes familiares e psicossociais, além de aspectos da revisão de sistemas, não tiveram a mesma performance (68,1 a 83,6%). Na técnica do exame físico foi encontrado o pior desempenho dos alunos. O rendimento foi plenamente satisfatório em apenas 7 dos 27 itens do exame físico.

Conclusão: A *check-list* proporcionou a presença de parâmetros objetivos na avaliação prática do ensino de pediatria. Os alunos apresentaram um ótimo desempenho nos aspectos afetivos e cognitivos, no que diz respeito à anamnese, porém notou-se uma deficiência quanto aos aspectos cognitivos da técnica do exame físico, indicando a necessidade de um reforço nessa abordagem de ensino.

P651

10:45 h PENFIGOIDE AMPOLLOSO EN EL LACTANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rosa Mª Pino Ramírez, Cristina Carrasco Carrasco, María Cols Roig, Jordi Antón López, Carlos Luaces Cubells, Asunción Vicente Villa, Mª Antonia González Enseñat, Minerva Medina Zurinaga, Jordi Pou Fernández, Rafael Jiménez González

Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona y Universidad Autónoma, Barcelona.

Introducción: El penfigoide ampollosa (PA) es una enfermedad cutánea adquirida que cursa de forma crónica, con episodios de exacerbación y remisión y que predominantemente afecta a la edad adulta. Se presenta un caso de penfigoide ampollar en un lactante de 4 meses.

Caso clínico: Lactante de 4 meses sin antecedentes de interés que consulta por erupción cutánea de 24 h de evolución. Las lesiones son ampollas tensas de contenido claro, que se distribuyen sobre piel sana y se extienden por cara, tronco y extremidades, de predominio en manos y pies, con afectación palmo-plantar. Algunas se rompieron dejando lesiones residuales eritematosas y costrosas. Una semana antes, presenta episodio similar en cara y orejas que se autolimita. Afebril y con resto de la exploración física normal. Al segundo día de ingreso, el paciente inicia cuadro de gastroenteritis aguda, detectándose en heces la presencia de rotavirus. Ante la sospecha de PA se realiza biopsia de piel que muestra vesícula subepidérmica con infiltrados dérmicos de células inflamatorias mononucleadas. La inmunofluorescencia directa demuestra depósitos lineales de IgG y C3 en la membrana basal, confirmándose PA. Se detecta en suero la presencia de anticuerpos contra proteínas de los hemidesmosomas (inmunofluorescencia indirecta positiva). Se inicia tratamiento con prednisona a 1 mg/kg/día vía intravenosa. Ante la buena evolución clínica, seis días después se retira el tratamiento a vía oral. Se procede a pauta descendiente lenta, retirándose corticoterapia al tercer mes de inicio. A los dos meses, el paciente ya no presenta lesiones. Al año de seguimiento, el paciente persiste asintomático y no ha presentado exacerbaciones del cuadro clínico.

Comentarios: El diagnóstico diferencial de enfermedades ampollares de la infancia debe incluir entidades como impétigo ampollar, eritema multiforme, dermatosis ampollar crónica de

la infancia, dermatitis herpetiforme, epidermolisis ampollar y penfigoide ampoloso. El estudio anatomopatológico y la inmunofluorescencia directa son imprescindibles para el diagnóstico. El PA en la infancia es una entidad benigna con buena respuesta a corticoides. La etiología es aún desconocida aunque se ha asociado a vacuna, antibióticos, infecciones. En este caso coincide con un cuadro de gastroenteritis aguda por rotavirus.

P652 10:50 h ALCALOSIS METABÓLICA EN UN LACTANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Amaia Rodríguez Serna, Javier de las Heras Montero, Eider Astobiza Beobide, Estibaliz Bárcena Fernández, Amaia Sojo Aguirre, Maite Labayru Echeverría

Hospital de Cruces, Baracaldo (Vizcaya).

Lactante de 19 días que ingresa en la Unidad de Lactantes por bronquiolitis, vómitos y escasa ganancia ponderal. Presenta como antecedente familiar un hermano con hiperplasia suprarrenal congénita, descartándose en nuestra paciente dicha enfermedad mediante estudio genético prenatal. En los antecedentes personales, el peso y la talla al nacimiento fueron normales, con posterior ganancia ponderal escasa, más acentuada la última semana, y vómitos abundantes el día previo al ingreso; toma lactancia materna exclusiva. A la exploración física se objetiva aspecto distrófico y auscultación con crepitanas bilaterales, siendo el resto de la exploración anodina. En la analítica inicial se evidencia un cloro discretamente disminuido, alcalosis metabólica compensada en la gasometría y ausencia de fósforo en orina. Durante su ingreso se realizan pruebas de imagen, test de cloro en sudor, estudio hormonal, y otras exploraciones complementarias, que no fueron diagnósticas. Finalmente, llegan unos niveles de aluminio en sangre superiores a los normales e insistiendo en la anamnesis, el único dato a destacar es un producto de germen de trigo que ingería la madre, que se analiza y contiene dicha sustancia. Se hace un estudio de la leche materna, objetivándose niveles altos de aluminio, con fósforo disminuido, y relación Ca/P aumentada. No es posible constatar posteriormente la disminución de los niveles de aluminio en la leche materna tras suspender la ingesta del producto. La evolución de la niña es favorable, con curva de ganancia ponderal buena, desaparece la alcalosis metabólica, detectándose en posteriores controles fosforo en orina.

Comentarios: Recordamos la importancia de insistir en la anamnesis, cuando el diagnóstico no está claro. En los niños que toman lactancia materna, hay que tener siempre en cuenta la posible ingesta por parte de la madre de sustancias que pueden pasar a través de la leche y provocar trastornos.

P653 10:55 h LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS. UN CASO CON DEBUT EN EDAD PEDIÁTRICA

José Javier Uriz Monaut, Olaia Sardón Prado, José Miguel Izquierdo Elena, M^a Jesús Busto Vicente, Rafael Guerrero Pereda, Yon Albisu Andrade
Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: La linfangioleiomiomatosis es una enfermedad muy poco frecuente la mayoría asociada a esclerosis tuberosa. Afecta principalmente a mujeres en edad fértil con edades su-

periores a 17 años. Excepcionalmente debuta en la infancia. Se caracteriza por proliferación de células de músculo liso anormales, con distribución peribronquial, perivascular y perilinfática. Ocasiona neumotórax de repetición, disnea progresiva, hemoptisis, quilotórax y ascitis quillosa. En un 8-57% de los casos se asocia a angiomiolipomas renales. Se diagnostica habitualmente con retraso (3-5,7 años según series), mediante biopsia y/o TC con imágenes pulmonares quísticas típicas y clínica sugestiva. La supervivencia actual es del 79% a los 10 años, sin un tratamiento curativo fuera del trasplante de pulmón.

Caso clínico: Paciente mujer de 13 años sin antecedentes de interés que es nefrectomizada por tumoración renal derecha sugestiva en la TC de tumor de Wilms. La biopsia de la pieza determina el diagnóstico de dos angiomiolipomas en riñón derecho de 13,5 cm y 1 cm. A los 11 meses acude a urgencias por dolor torácico y disnea progresiva de varios días de evolución siendo diagnosticada de neumotórax izquierdo, resuelto tras drenaje pleural. En la TC torácica post-drenaje se evidencia mínimo neumotórax residual en vértice pulmonar con enfisema subcutáneo pectoral y resto de parénquima y árbol traqueo-bronquial principal sin alteraciones. Una semana después, por persistencia del neumotórax, se realiza video-toroscopia y resección del vértice pulmonar, siendo la biopsia compatible con linfangioleiomiomatosis. En el transcurso del mes siguiente presenta 2 nuevos episodios de neumotórax que precisan drenaje pleural y pleurodesis con doxiciclina. Tras un período asintomática, a los 16,5 años, presenta clínica similar con neumotórax derechos de repetición (7) en los 9 meses siguientes, precisando resección de vértice pulmonar derecho y pleurodesis con doxiciclina en varias ocasiones. Actualmente, lleva 4 meses asintomática haciendo vida normal.

Comentarios: En un paciente con antecedentes de angiomiolipomas renales, los neumotórax de repetición sugieren la linfangioleiomiomatosis pulmonar como enfermedad de base, incluso en pediatría.

P654 11:00 h OTALGIA SECUNDARIA: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Juana Barja Tur, M. Luisa Herreros Fernández, Ángel Moreno Juara, Ana M. Pastor Gómez, M. Teresa de Santos Moreno, Alfonso González Laguillo
Clínica Moncloa, Madrid.

Introducción: La otalgia con exploración otológica normal, aunque poco frecuente en la edad pediátrica, es un problema de complejo diagnóstico y tratamiento que obliga a un enfoque multidisciplinario.

Caso clínico: Niña de 10 años de edad que refiere otalgia izquierda de 12 días de evolución, de carácter pulsátil y punzante, localización preauricular irradiado a región infra y retroauricular, de intensidad máxima, que impide la actividad habitual y el sueño y se acompaña de gran labilidad emocional, con ausencia de respuesta a terapia antibiótica y analgésica. Fue diagnosticada de otitis media aguda al inicio del cuadro. Se realizan exploraciones complementarias analíticas y de imagen (ortopantomografía, TC de peñascos, angio-RM craneal y de charnela occipital), audiometría, EEG, así como valoración por diferentes especialidades descartándose patología asociada.

Se instauran diferentes pautas de sedoanalgesia y antiepilépticos sin respuesta terapéutica. Valorada por psiquiatría se inicia tratamiento con amitriptilina ante la posibilidad de un factor psicógeno agravante. A las 48 h se aprecia disminución de la intensidad del dolor y menor afectación emocional que permiten disminuir la analgesia.

Es dada de alta con la sospecha diagnóstica de neuralgia postinfecciosa con posible factor conductual amplificador *versus* neuralgia refractaria del ganglio geniculado.

Conclusiones: La otalgia de causa no otológica es un problema de difícil diagnóstico y tratamiento pudiendo ser debida a patología referida, neuralgias y problemas psicógenos, precisando de un enfoque multidisciplinar. Es necesario descartar patología de cabeza y cuello de las áreas de inervación del V, VII, IX y X pares craneales y de los nervios espinales C2-C3. Los problemas psicógenos deben ser identificados y tratados antes de plantear tratamiento quirúrgico.

P655 11:05 h HIPERAMONIEMIA EN UN LACTANTE DE ETIOLOGÍA POCO HABITUAL

Javier de las Heras Montero, Amaia Rodríguez Serna, Cristina Uria Avellanal, Nagore Martínez Ezquerro, Amaia Sojo Aguirre, Maite Labayru Echeverría
Hospital de Cruces, Baracaldo (Vizcaya).

Lactante varón de 6 meses que ingresa en la Unidad de Lactantes por vómitos desde hacía 1 mes en aumento, rechazo de las tomas y pérdida ponderal de 400 g. Había tomado lactancia materna exclusiva hasta el 2º mes, mixta hasta el 6º mes, con una fórmula de continuación desde 5º mes. De los antecedentes personales, señalar un desarrollo psicomotor algo lento. A la exploración presenta un peso de 6,810 kg (P3), hipotonía axial generalizada, sin sedestación, y no sostiene adecuadamente la cabeza. El niño presenta movimientos estereotipados de chupeteo, sonríe, conecta y sigue con la mirada. El resto de la exploración física por aparatos es normal. Se realiza una analítica en la que se evidencia un amonio elevado con alcalosis metabólica y neutropenia. Se inicia el estudio con la sospecha de Enfermedad del ciclo de la urea y el tratamiento con restricción proteica. Desde su ingreso vomita de nuevo y las cifras de amonio descienden. Al 4º día de ingreso vuelven a aumentar las cifras de amonio, por lo que se añade fenilbutirato y arginina oral. Llegan los resultados del estudio metabólico en los que el ácido orótico en orina y los niveles de glutamina, arginina y citrulina en plasma son normales, hay un incremento en los niveles plasmáticos de glicina y en orina aparece el 3-metil-cítrico, todos estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de Acidemia propiónica. Se realiza un nuevo control analítico en el que no sólo ha desaparecido la alcalosis, sino que aparece una acidosis, persistiendo los recuentos bajos de neutrófilos. Se suspende la Arginina y se inicia tratamiento con carnitina oral, biotina i.m. y una fórmula especial exenta de metionina, treonina, valina e isoleucina (XMTVI), con controles bioquímicos adecuados. Al alta recibe una alimentación con 3 tipos de leche: una fórmula de inicio, otra sin proteínas (PFD), y por último una exenta de valina, isoleucina, treonina y metionina (XMTVI); además recibe suplementos dietéticos (Carnitina y Biotina orales) y Metronidazol oral.

Comentarios: En un niño pequeño con vómitos, retraso del crecimiento pondoestatural, repercusión en el desarrollo psicomotor debemos pensar en enfermedades metabólicas. La clínica y el tratamiento pueden variar dependiendo de si la presentación es aguda o crónica. Debemos tener en cuenta que el pH puede estar influido por otros factores. En la fase aguda, se debe empezar por un tratamiento sintomático, y posteriormente se instaurará el tratamiento específico.

P656 11:10 h OTITIS SEROMUCOSA: EVIDENCIA DIARIA FRENTE A MEDICINA BASADA EN LA EVIDENCIA

Ángel Moreno Juara, M. Luisa Herreros Fernández, M.ª José Dorado Moles, Ainhoa Beato
Clínica Moncloa, Madrid.

Antecedentes y objetivos: La otitis seromucosa es una de las patologías más frecuentes de consulta en atención primaria. Se calcula que por encima de los doce meses un 78% de niños habrá tenido un episodio, llegando a un 92% en niños de 24 meses.

Se pretende evaluar el conocimiento de los pediatras sobre los tratamientos y el manejo que hacen de esta patología.

Métodos: De una encuesta realizada entre pediatras y otorrinolaringólogos, se recogen los datos referentes a tratamiento de 292 encuestas a pediatras de toda España. Se comparan los datos con la literatura médica basada en evidencia clínica.

Resultados: Un 81,5% de pediatras piensa que la antibioterapia está indicada en el tratamiento de la otitis serosa y un 60,9% lo utilizan habitualmente. Los mucolíticos serían adecuados en el tratamiento para un 50,1% de los encuestados, que lo usan en su práctica diaria en el 48,6%. Un 58,9% de pediatras cree indicado el uso de antihistamínicos, que los utilizan en un 28,1%. Los datos sobre descongestionantes nasales, en cuanto a indicación y manejo entre los encuestados son un 58,2% y un 58,9% respectivamente. La corticoterapia estaría indicada para el 25,3% de profesionales, que lo usa en un 8,9%.

Únicamente en un 45,8% de los casos se practicaría la vigilancia expectante.

Conclusiones: Revisada la literatura médica basada en la evidencia clínica, únicamente en los estadios precoces de la otitis serosa (menos de un mes de evolución) estaría indicado el uso de antibióticos. No existen estudios clínicos aleatorizados que apoyen el uso de cualquiera de los tratamientos encuestados que, sin embargo, son utilizados de manera profusa, con las implicaciones médicas (efectos secundarios) y económicas que conllevan.

P657 11:15 h DEFICIENCIA DE ACIL COA DESHIDROGENASA DE CADENA MEDIA: UNA CAUSA FRECUENTE DE HIPOGLUCEMIA HIPOCETÓTICA, NORMALMENTE POCO VALORADO

Antonio Gutiérrez Macías, Arancha Escribano Muñoz, Inmaculada González Gallego, José M. Egea Mellado, Asunción Fernández Sánchez
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: El déficit de acil-coenzima deshidrogenasa de cadena media es la alteración genética más frecuente de la β oxidación de ácidos grasos con una incidencia de 1:12.000 re-

cién nacidos vivos. Los pacientes pueden presentarse desde hipoglucemia hipocetótica hasta cuadros graves del tipo de encefalopatía neuronal, síndrome similar al Reye o muerte súbita. Esta deficiencia puede ser diagnosticados, gracias a la medición de ácidos orgánicos (AO) en plasma y orina recogidas durante la hipoglucemia e incluso asintomática. Una vez hecho el diagnóstico es poco probable su descompensación metabólica.

Caso clínico: Preescolar de 2,5 años, 2ª hija de padres no consanguíneo y como dato anamnésico importante presentó una hipoglucemia hace un año, que fue muy poco valorado por su pronta recuperación. En el segundo ingreso se consulta por somnolencia, hipotonía y escasa respuesta a estímulos tras fiebre elevada de 4 días de evolución. A la exploración destaca sobre todo su escasa reactividad, débil respuesta, hipotonía truncal y de cuello. Bioquímicamente destaca glucemia de 19 mg/dl; BUN 17 mg/dl (vn 5-18 mg); pH de 7,36; y cuerpos cetónicos 15 mg/dl en orina. Con una hipoglucemia de 53 mg/dl se estudia el perfil de AO en orina y ácidos grasos libres en plasma:

Orina (mmol/mol creat)		
Suberil glicina (vn < 2)	Hexanoilglicina (vn < 2)	5 OH-hexanoico (vn < 7)
58,7	6,2	61
Plasma (µM)		
C8 (vn: 5,0-19,0)	C10 (vn: 0,4-0,6)	C 10:1 (vn: 0,6-4,0)
21	3,0	6,0
El análisis molecular reveló que el paciente es homocigoto para la mutación K304E y heterocigotos K304E/+ para los padres y hermana.		

Conclusiones: 1) El déficit debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las hipoglucemias de causa incierta. 2) No debe descartarlo ni la respuesta pronta a la glucosa i.v. o la presencia de cuerpos cetónicos en orina. 3) La sospecha del cuadro se confirma mediante el perfil de AO, características de la deficiencia estando contraindicado el test de ayuno. 4) El estudio de certeza lo da el estudio mutacional.

P658 11:20 h A PROPÓSITO DE UN CASO, DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE MASTOCITOSIS SISTÉMICA

Daniel Gómez Sánchez, José Miguel Sequí Canet, Miguel Tomas Vila, Ignacio Izquierdo Fos, José Ignacio Collar del Castillo, Manuel Oltra Benavent, Ana M. Bernal Ferrer, M. Julia Pérez Verdú
Hospital de Gandía y Centro Especialidades Francisc de Borja, Valencia.

Introducción: La mastocitosis es una enfermedad rara, no exclusivamente cutánea de ahí que sea importante ofrecer una información clara y fiable a los pacientes para el conocimiento, manejo y posterior seguimiento de la enfermedad.

Caso clínico: Anamnesis: Lactante varón de 7 meses controlado en dermatología por dermatitis seborreica desde los 4 meses, que es remitido a nuestra unidad para control por mastocitosis diseminada. No otra sintomatología, no diarrea ni prurito ni flushing. **Antecedentes:** Gestación, parto y perinatal normal, Lactancia materna 6 meses, beikost sin incidencias, Desarrollo psicomotor y vacunaciones correctas. No antecedentes familiares alérgicos ni de enfermedades hematológicas ni dérmicas. **Exploración:** Lesiones marronáceas diseminadas de bordes mal

definidos, en tronco, cabello y miembros, que respetan la cara, una ampolla rojiza parda en abdomen, pápulas rojizas por rascado en los 4 miembros, no flushing. Signo de Dariert+. Piel de naranja en áreas de flexión. Resto de la exploración por aparatos normal. **Pruebas complementarias:** Eosinofilia, resto hemograma, normal, metabolismo hepático, renal y férrico normal, inmunoglobulinas, IgE, complemento, PCR, VSG y sedimento de orina, normal. Triptasa sérica 24,7 (N = 13,5), Ecografía abdominal y serie ósea normal. **Manejo:** Tratamiento de base con: Medidas higiénico dietéticas, ketotifeno, crema hidratante, antihistamínicos, anti-H1 y anti-H2, cromoglicato disódico en jarabe, en crema, y montelukast, Asociando durante el brote, corticoides en crema sobre las lesiones activas e instrucciones para el uso de adrenalina subcutánea 0,3 ml.

Conclusiones: Las formas cutáneas se pueden acompañar de manifestaciones sistémicas lo que implica que se debe controlar y seguir a estos niños, a pesar de que tenga un pronóstico bueno, involución espontánea en la pubertad 50%, 25% en edad adulta.

Es importante instruir a los padres en el conocimiento de los desencadenantes de una crisis ya que estos pueden dar lugar a complicaciones graves.

P659 11:25 h EPISÓDIO DE APNEIA COMO ALERTA PARA O DIAGNÓSTICO DE UMA DOENÇA METABÓLICA

Emília Valente da Costa, Miguel Costa, Arménia Oliveira, Virginia Monteiro, Maria Joao Silva, Esmeralda Martins
Hospital São Miguel, Oliveira de Azeméis (Portugal), Hospital de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal) y Faculdade Farmácia, Lisboa (Portugal).

A hiperlactacidemia congénita surge, mais frequentemente, por alterações do metabolismo do piruvato e nos defeitos da cadeia respiratória mitocondrial. Nestes casos, embora a clínica possa ser comum, é o perfil bioquímico que permite a orientação diagnóstica.

Os autores apresentam o caso de uma lactente, sexo feminino, 1ª filha de pais primos em 1º grau, fruto de uma gravidez viagiada e complicada no 3º T com pré-eclâmpsia pelo que foi induzido parto às 36 semanas. I. Apgar 9/10 respectivamente 1/5º min após nascimento. Segundo os pais, desde o nascimento apresentava períodos de choro e irritabilidade frequentes, interpretados como cólicas do lactente. Aos 2 meses e 24 dias, durante a mamada, a mãe terá notado episódio de apneia com hipotonia, com olhar fixo, recuperando o tónus após estimulação, por esta razão recorreu ao SU do H. S. Miguel. À observação, tratava-se de uma lactente sem sinais característicos, ganho ponderal adequado mas com períodos de choro inconsolável. No estudo inicial destacou-se acidose metabólica, alterações da função hepática e hiperlactacidemia (lactato 9,33 mmol/l; piruvato 569 µmol/l; L/P 16). No líquor apresentava igualmente lactato (7,2 mmol/l) e piruvato (896 µmol/l) muito elevados. Durante estas alterações bioquímicas suspeitou-se de uma alteração do metabolismo do piruvato provavelmente um défice de piruvato desidrogenase (PDH), pelo que foi iniciada dieta cetogénica e suplemento de tiamina com melhoria bioquímica (lactato 2,31, piruvato 238, L/P 10). Clinicamente os períodos de irritabilidade tornaram-se menos frequentes contudo é evidente um atraso psico-motor marcado. Foi efectuado doseamento de PDH em linfócitos e fibroblastos revelando défice enzimático. Tem em curso o estudo molecular.

As doenças metabólicas podem ter inúmeras formas de apresentação de acordo com a patologia em causa e sua gravidade. Em algumas situações, assim como no caso clínico apresentado, a história e o exame clínico podem ser pouco informativos numa fase inicial. Contudo perante um episódio aparentemente ameaçador da vida torna-se necessário completar a investigação com um estudo analítico e metabólico ainda que sumário por forma à exclusão destas patologias.

P660**PROBLEMAS ORTODÓNCICOS MÁS FRECUENTES FÁCILMENTE DETECTABLES POR EL PEDIATRA**

Vanessa Paredes Gallardo, Bernardo Mir Plana, Carlos Paredes Cencillo,

Centro de Salud Serrería I, Valencia, Rafelbunyo, Valencia y Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Las maloclusiones dentarias son alteraciones muy frecuentes entre la población infantil y juvenil. Estudios recientes han revelado que aproximadamente entre 11-51% de todos los niños españoles presentan algún tipo de maloclusión tanto en dentición temporal, mixta ó permanente.

Respecto las alteraciones a nivel anteroposterior, las Clases I de Angle, donde el maxilar y la mandíbula están bien relacionadas pero con falta de espacio para el alineamiento correcto de los dientes supusieron un 38%, las Clases II, donde el maxilar se encuentra adelantado y/o la mandíbula retrasada, fueron las más frecuentes con una prevalencia de un 51% y por último las Clases III, donde la mandíbula está adelantada (prognatismo mandibular) y/o el maxilar retrasado, presentaron la más baja frecuencia con un 11%.

También son frecuentes las maloclusiones en el plano transversal y/o vertical con alteraciones como compresión del maxilar (paladar ojival) y/o las mordidas abiertas anteriores.

El pediatra, al ser el profesional sanitario en contacto permanente con el niño desde el nacimiento, debe saber detectar las maloclusiones más importantes y aconsejar a los padres el modo de actuación frente a las mismas ya que muchas de estas, deben ser tratadas antes de finalizar el recambio dentario para poder modificar las dimensiones del maxilar y/o de la mandíbula durante el crecimiento de los mismos.

En este estudio, proponemos un esquemático y sencillo protocolo con representativas fotografías realizadas de las maloclusiones más severas fácilmente detectables por el pediatra tanto para dentición temporal, mixta como permanente a más de 1100 escolares valencianos durante los meses de junio a diciembre de 2004.

P661**ACNÉ FULMINANS EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO TRATADO CON ISOTRETINOÍNA**

Ana Colmenero Fernández, Florencio Jiménez Fernández, Blanca Álvarez Fernández, Marta Bueno Barriocanal, David Montes Bentura, Enrique Salcedo Lobato, M. Pilar Gutiérrez Díez

Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

Antecedentes y objetivos: El acné fulminans fue descrito en 1958 por Burns y Colville. Es una reacción aguda y febril de

acné conglobata, con artralgias, pérdida de peso, importante afectación sistémica, postulándose que la isotretinoína podría también precipitarla.

Métodos y resultados: Varón de trece años de edad que acude a urgencias por síndrome febril (38 °C) y decaimiento generalizado importante, con mialgias en ambos miembros superiores, en el contexto de un acné importante en tratamiento con isotretinoína durante doce días. Presentaba además asociado un impétigo generalizado por *S. aureus*, con lesiones costrosas coalescentes en región torácica y cara.

Destacar la leucocitosis y trombocitosis entre las alteraciones hematológicas presentes.

Se evidenció una respuesta aceptable al tratamiento con corticoides sistémicos y cloxacilina, así como al uso tópico de ácido fusídico.



Acné fulminans, impétigo estafilocócico.

Conclusiones: Destacar el posible papel de la isotretinoína por un aumento de los niveles de antígenos de propionibacterium acnes como desencadenantes del acné fulminans y la respuesta a los corticoides sistémicos.

P662**ENFERMEDAD DE KAWASAKI: ¿ETIOLOGÍA INFECCIOSA?**

Rosa Garrido Uriarte, Cristina de las Heras Díaz-Varela, Irene Álvarez González, Carolina López Martínez, Sara Rupérez Peña, Inés Esteban Díez, Jesús Blázquez Regidor, Lorenzo Alonso Tomás

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

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis multisistémica cuya etiología es aun desconocida. Recientemente se han publicado casos relacionados con gérmenes como *Mycoplasma pneumoniae* y *Meningococo*.

Caso clínico: Niña de 15 meses que ingresa por fiebre elevada y tos de 48 h de evolución. **Antecedentes personales:** sin interés. **Exploración física:** Buen estado general, eunpeica, sin rash ni exantemas, AP: roncus generalizados; resto compatible con la normalidad. **Pruebas complementarias al ingreso:** Hemograma: 19.000 leucocitos con neutrofilia, serie roja y plaquetas normal. Bioquímica general normal, PCR > 150, radiografía de tórax: condensación LSD, hemocultivo: neumococo sensible a amoxi-

11:30 h

11:35 h

11:40 h

cilina-clavulánico, pautándose vía intravenosa. A las 24 h del tratamiento afebril, apareciendo a las 72 h un exantema urticariforme en tronco y extremidades respetando palmas y plantas con una conjuntivitis bilateral no supurativa. Al sexto día se produce un deterioro importante del estado general con somnolencia, ligera taquipnea, febrícula, persistencia el exantema de características cambiante y conjuntivitis, labios fisurados, papilitis, adenias laterocervicales siendo una de ellas de alrededor de 1 cm, ritmo de galope en la auscultación cardíaca, abdomen con hepatomegalia de 2 cm. Mantiene tensión arterial y saturación de oxígeno. *Pruebas complementarias:* hemograma: 9,1 Hb, 15.000 leucocitos, 60% neutrófilos, 450.000 plaquetas; Bioquímica con PCR > 150 resto normal; Ecocardio: hiperdinamia con fracción de eyección normal y pequeño derrame pericárdico; Radiografía de tórax con mejoría de la imagen de con-

densación. Cultivos de sangre y orina negativos. Se digitaliza y ante la sospecha de cuadro séptico se trata con cefotaxima i.v. A las 12 h comienza con fiebre elevada y ante la persistencia del mal estado general y hallazgos compatibles con enfermedad de Kawasaki se trata con Gammaglobulina a 2 mg/kg 1 dosis y AAS 80 mg/kg/día (6h). Se produce una rápida mejoría del estado general y de las manifestaciones sistémicas. A las 2 semanas: presenta una descamación laminar de la zona distal de los dedos índice y medio de ambas manos, artritis reactiva de muñecas y tobillos tratada con antiinflamatorios, 900.000 plaquetas, ecocardio normal, con resto de exploración normal.

Discusión: Agentes infecciosos como *Streptococcus* y *Staphylococcus* producen toxinas que actúan como superantígenos estimulando a través de receptores específicos sobre todo a linfocitos T. Se investiga con técnicas moleculares esta etiología.