

Sábado, 4 de junio (15:30-17:00 h)

INFECTOLOGÍA

ZONA PÓSTER I (PLANTA SÓTANO DEL AUDITORIO)

P690 **15:30 h**
INFECCIONES POR INFLUENZA C EN LACTANTES HOSPITALIZADOS

Miriam Centeno Jiménez, Fernando Martín del Valle,
 M. Luz García García, Cristina Calvo Rey,
 Inmaculada Casas Flecha, Pilar Pérez-Breña

Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid) y Centro Nacional de Microbiología. Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Antecedentes: El virus influenza C es técnicamente difícil de aislar en cultivo, por lo que son pocos los laboratorios que disponen de esta posibilidad diagnóstica. Recientemente se ha descrito la detección del virus por reacción en cadena de transcripción-polymerasa (RT-PCR) en aspirado nasofaríngeo, lo cual permite el diagnóstico etiológico de estas infecciones. Hasta la fecha, solo en contadas ocasiones se han descrito infecciones por influenza C, aunque es posible que el virus circule desde hace décadas, como lo demuestran los estudios serológicos realizados en adultos en Francia que indicarían que un 60-70% de la población habría estado expuesta al virus. Se le atribuyen infecciones respiratorias de vías altas, leves en adultos y adolescentes.

Objetivos: Describir las infecciones por influenza C en lactantes hospitalizados.

Material y métodos: Esta serie forma parte de un estudio prospectivo realizado en los lactantes hospitalizados entre 1999-2004 en el Hospital Severo Ochoa de Leganés por infección respiratoria o fiebre. En este trabajo se determina mediante inmunofluorescencia y PCR en muestras de aspirado nasofaríngeo la etiología de estas infecciones.

Resultados: Se describe una serie de 6 lactantes < 2 años hospitalizados por infección respiratoria causada por influenza C, confirmada mediante PCR viral en aspirado nasofaríngeo. El cuadro clínico de los niños fue similar al de los pacientes ingresados por infección respiratoria por influenza A o B. Todos presentaron fiebre, decaimiento y síntomas respiratorios. En tres casos se observó infiltrado radiológico. El hemocultivo fue siempre negativo. Las infecciones por influenza C, recogidas entre 1999 y 2003 supusieron el 17% de los ingresos por influenza en este período.

Comentarios: La infección por influenza C en lactantes es relativamente frecuente y responsable de un cuadro clínico superponible a las infecciones por influenza A y B, caracterizado por fiebre elevada y síntomas respiratorios de la suficiente importancia como para precisar ingreso hospitalario. Parece por tanto importante incluir las técnicas de diagnóstico de este virus en el estudio etiológico de las infecciones respiratorias en lactantes.

P691 **15:35 h**

FLEMÓN Y ABSCESO PERIAMIGDALINOS: EPIDEMIOLOGÍA, ETIOLOGÍA Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN PEDIATRÍA BAJO NUESTRA EXPERIENCIA

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

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

Introducción: El absceso periamigdalino (APA), suele ocurrir como complicación de una faringoamigdalitis. El germen implicado con más frecuencia, *Streptococcus pyogenes* (SBHGA). La clínica es común a la edad adulta.

Material y métodos: Revisión de los pacientes ingresados en un hospital terciario con el diagnóstico de APA o flemón periamigdalino (FPA), entre enero-1995 y octubre-2003. Variables estudiadas: edad, sexo, faringoamigdalitis en el momento del diagnóstico y días de evolución, antecedente de faringoamigdalitis de repetición, tratamiento previo, y adecuación de pauta, clínica, exploración y etiología.

Resultados: N = 30. Un 53% fue diagnosticado de APA y un 43% y 3% de FPA y flemón parafaríngeo (FPF) respectivamente. La media de edad fue 8,07 años (límites 4,49-11,65). Un 47% niñas y 53% niños. En el 73% el diagnóstico se produjo en el transcurso de una faringoamigdalitis, con una evolución media de 4,62 días (límites 1,52-7,72). Un 13% tenía antecedentes de faringoamigdalitis de repetición. El 67% estaba recibiendo tratamiento previo al ingreso. Constaba pauta en un 40%, siendo correcta en el 75% de ellos, en el resto infradosificados.

La clínica referida fue odinofagia, hipertermia, adenopatías y trismus con un 83%, 80%, 47% y 33%, respectivamente. En la exploración enantema, amígdala hipertrófica unilateral, desviación medial de la amígdala y desviación contralateral de la úvula, en un 57%, 53%, 47% y 33% respectivamente. Frotis faríngeo realizado en el 57% de los casos, siendo el resultado más frecuente: flora microbiana normal. El SBHGA solo o con otras bacterias, se aisló en el 24% de los casos.

Conclusiones: La patología periamigdalina predomina en la edad escolar sin existir predominio por sexos. Ocurre en el contexto de una faringoamigdalitis aguda, (> 70%) en nuestro estudio y solo el 13% tenían antecedentes de faringoamigdalitis de repetición. La mayoría han recibido tratamiento antes del ingreso, amoxicilina-clavulánico 30%, penicilina o amoxicilina solas, 5% cada una, aún siendo primera elección. Los macrólidos se utilizaron en el 35% de los casos, a pesar de resistencias altas. Es dudosa la utilidad e indicación del estudio microbiológico mediante cultivo de frotis faríngeo, pues en el 65% se aísla una flora microbiana normal, no patógena, no cambiando además la actitud terapéutica tras conocerse el resultado.

P692 15:40 h

PERITONITIS ESPONTÁNEA NEUMOCÓCICA SECUNDARIA A OTOMASTOIDITIS

Carlos Pérez Cánovas, Cinta Téllez González, M. Cruz León León, Pedro Torres Tortosa

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: La peritonitis primaria es una entidad poco frecuente en la infancia que ocurre sin una fuente de infección intraabdominal evidente. Consiste en una contaminación de ascitis preexistente, normalmente secundaria a síndrome nefrótico o enfermedad hepática crónica, siendo aún más raro en niños previamente sanos. Los agentes etiológicos más comunes son el *Streptococcus pneumoniae*, *pyogenes* o *Staphylococcus aureus*, si bien en estudios recientes el *Escherichia coli* fue el germen predominante.

Caso clínico: Niña de 22 meses sin antecedentes de interés que consultó por fiebre de alto grado de seis días, vómitos y deposiciones diarreas junto con distensión abdominal progresiva. Asocia cuadro de shock con taquicardia, hipotensión, mala perfusión periférica y signos clínicos de deshidratación por lo que ingresa en nuestra unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), precisando de expansión de volumen y fármacos vasoactivos. Ante el cuadro abdominal se indica intervención quirúrgica urgente encontrando peritonitis generalizada con abundante pus sin observar perforación intestinal. El cultivo del líquido peritoneal intraoperatorio fue positivo para *Streptococcus pneumoniae* sensible a antibioterapia iniciada empíricamente (Cefotaxima). Al segundo día de ingreso se objetiva despegamiento de pabellón auricular con eritema en mastoides confirmando en TC craneal la ocupación de oído medio y mastoides derecha. Presenta evolución tórpida por la aparición de una fístula enterocócorácea secundaria a perforación tardía de ye-yuno proximal que precisa reintervención, asociando derrame pleural derecho. Posteriormente mejoría progresiva siendo alta de UCIP a los 22 días de ingreso. Se realizó estudio inmunológico completo detectando en un primer control niveles bajos de C3 y C4, normalizando cifras en controles posteriores.

Discusión: La peritonitis primaria en niños sanos es infrecuente aunque existen trabajos aislados que la documentan. La patogénesis es incierta postulándose varias vías, destacando la hematogena o linfática que en nuestro caso pudiera ser la responsable ante la ausencia de aislamiento microbiológico en hemocultivo, no descartando la primera, ya que este es negativo en hasta el 50% de los casos revisados. La respuesta a tratamiento suele ser rápida no requiriendo en ocasiones actitud quirúrgica; no siendo este nuestro caso debido a lo evolucionado del cuadro.

P693 15:45 h

NEUMONÍAS ADQUIRIDAS EN LA COMUNIDAD. NUESTRA EXPERIENCIA EN UN AÑO

Teresa Palencia Ercilla, Raquel Martínez Lorenzo, Elena Alfonso Evisa, Jerónimo Pardo Vázquez
Complejo Hospitalario Xeral-Cies, Vigo (Pontevedra).

Objetivo: Estudiar a los pacientes ingresados por neumonía durante un año en el servicio de pediatría de nuestro hospital.

Métodos: Se procedió al estudio retrospectivo de todas las neumonías adquiridas en la comunidad ingresadas durante el año 2003. Se realizó mediante la recogida de datos en un cuestionario que incluía información sobre: antecedentes, síntomas, clínica al ingreso, analítica, radiología, tratamiento antibiótico y evolución de los pacientes. Se excluyó a los pacientes con edad menor a un mes.

Resultados: Se hospitalizó un total de 198 niños con el diagnóstico de neumonía. La edad media de los pacientes fue de 4 años. En su gran mayoría se trataba de niños sanos y el 28% de ellos había recibido tratamiento antibiótico previo al ingreso. Los síntomas más frecuentes fueron fiebre (38,5%) y tos (65%). El hallazgo analítico fundamental fue leucocitosis (> 15.000) en el 52%. En cuanto al rendimiento de la microbiología fue de hemocultivo positivo en 3,5% de los casos. Los hallazgos radiológicos más frecuentes fueron: condensación (75%) e infiltrado (9%). La mayor parte de los pacientes fue tratado en régimen de monoterapia con amoxicilina-clavulánico (56%) o cefuroxima (20%). En cuanto a la evolución la estancia media fue de 7 días. Hubo 10 casos de neumonía complicada con derrame pleural que precisó drenaje e ingreso en UCI pediátrica.

Conclusiones: La neumonía adquirida en la comunidad es una patología con una incidencia notable generadora de un buen número de ingresos hospitalarios. Debe sospecharse ante un cuadro de fiebre elevada y tos productiva. El diagnóstico etiológico de certeza es muy difícil y complejo ya que la microbiología en contadas ocasiones es concluyente. La evolución es favorable en la mayoría de los casos tras la instauración precoz de tratamiento empírico en régimen de monoterapia.

P694 15:50 h

SEPSIS Y MENINGITIS POR LISTERIA MONOCYTOGENES, A PROPOSITO DE UN CASO. REVISIÓN CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS AÑOS

Claudia Colavita, Josep Lluís Grau Vila, Marc Riera Mimo, Francisca Garrido Morales, Marina Sánchez Calvache, Silvina Alejandra Novak, M. Carme Jou Torras
Fundació Sanitària d'Igualada, Barcelona.

Ingresa recién nacido de 4 días, por fiebre de una hora de evolución.

Antecedentes perinatales: Fruto de una 2ª gestación. Controlada y sin incidencias de interés. Cultivos vaginales negativos. Peso de nacimiento: 2.830 g. Lactancia artificial.

Exploración física: Temperatura axilar: 38,8 °C. Regular estado general. Fontanela anterior normotensa. No exantemas. Resto de exploración por aparatos normal.

Exploraciones complementarias: Hemograma y bioquímica sanguínea normal. Sedimento de orina normal. PCR: 50,2 mg/l. LCR: 3.840 leucocitos ml/μl con un 80% de polimorfos nucleares. Cultivo LCR y Hemocultivo: positivo a listeria monocytogenes.

Evolución: Se realiza tratamiento según antibiograma. Evolución sin complicaciones.

Conclusiones: Se comenta el caso clínico y se realiza revisión de la casuística de los últimos años.

P695 15:55 h

NEUMONÍA NEUMOCÓCICA CON EMPIEMA RECIDIVANTE TRATADO CON UROCINASA INTRAPLEURAL COMO COMPLICACIÓN DE INFECCIÓN POR EL VIRUS DE LA GRIPE

Diego López de Lara, Olga Pérez Rodríguez, José Luis Ruibal Francisco, Santiago Rueda Esteban, Bruno Nievas Soriano, Esther Aleo Luján
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Antecedentes: La complicación más frecuente de la gripe es la neumonía, que puede presentarse como neumonía gripal (pri-

maria) o como neumonía bacteriana (secundaria) siendo el agente causal más frecuente el *Streptococcus pneumoniae*.

Caso clínico: Lactante de 13 meses sin AP de interés que ingresó por fiebre, tos y dificultad respiratoria. Refería sintomatología catarral y fiebre de 40 °C los 3 días previos. Había sido diagnosticado de gripe 48 h antes mediante test rápido faríngeo para virus *influenzae*. La exploración mostraba regular estado general, saturación normal con oxígeno ambiental; taquipnea (70 rpm), bamboleo abdominal y tiraje intercostal y crepitantes en hemitórax izquierdo. La gasometría, el hemograma y la bioquímica fueron normales; PCR elevada (24,3 mg/dl); radiografía de tórax AP y lateral con infiltrado basal izquierdo y retrocardíaco. Se solicitaron hemocultivos, serologías para virus respiratorios, detección de Ag neumocócico en orina y Mantoux y se inició antibioterapia empírica con amoxicilina/clavulánico i.v. El hemocultivo-antibiograma informó de neumococo parcialmente sensible a penicilina y sensible a cefotaxima; su Ag en orina también fue positivo. Por persistir febril y con dificultad respiratoria se cambió amoxicilina/clavulánico por cefotaxima y 3 días después por no mejorar, se añadió vancomicina y se repitió la radiografía de tórax que mostró imagen compatible con derrame pleural de todo el hemitórax izquierdo que se confirmó por ecografía. Pasó a UCI-P para drenaje mediante tubo de toracostomía que pudo retirarse al 4º día. Se obtuvo un total de 250 ml de líquido purulento (pH 7,15; 150.000 células (85 % PMN); glucosa 4 mg/dl, LDH 31.255 U/l, proteínas 4,5 g/dl). Desde la inserción del drenaje torácico quedó afebril. Preciso nuevo drenaje por reaparición de fiebre y dificultad respiratoria por recidiva del empiema (similares características bioquímicas) 5 días tras su retirada. La ecografía y la TC torácica mostraron bandas que tabicaban el empiema e imágenes de paquipleuritis por lo que se administró urocinasa intrapleural con clara mejoría clínica (afebril al 3º día de tratamiento) y radiológica.

Conclusión: El virus de la gripe produce una morbilidad considerable debido principalmente a sus complicaciones pulmonares. Los empiemas complicados deben tratarse con antibióticos sistémicos, drenaje pleural y fibrinolíticos intrapleurales.

P696 SEPSIS POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES* COMO COMPLICACIÓN DE VARICELA

16:00 h

Inmaculada Guillén Rodríguez, Víctor Manuel Navas López, David Canalejo González, Juan David González Rodríguez, Juan Antonio Soult Rubio, Miguel Muñoz Sáez, José Domingo López Castilla, M. Soledad Camacho Lovillo, Mercedes Loscertales Abril
Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La varicela es una enfermedad común, altamente contagiosa, considerada por muchos benigna, aunque no exenta de complicaciones graves.

Material y método: Presentamos un caso de sepsis por *Streptococcus pyogenes* como complicación de una varicela.

Caso clínico: Niña de 5 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que cinco días antes del ingreso presenta cuadro febril acompañado de lesiones cutáneas compatibles con varicela. Acude a Urgencias por cuadro de edema intenso en región cervical, acompañado de rubor y calor de 24 h de evolución, junto con dificultad respiratoria progresiva y un episodio

de apnea, motivo por el cual ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). A su ingreso presenta gran afectación del estado general, precisando intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Se inició tratamiento intravenoso con aciclovir y cefotaxima. A las 48 h de su ingreso en UCIP presenta cuadro clínico compatible con shock séptico, que requirió la administración de soluciones coloides, soporte inotrópico y transfusión de hemoderivados. En el hemograma se evidenció anemia, leucocitosis con neutrofilia y el estudio de coagulación era compatible con una Coagulación Intravascular Diseminada. En la TC torácico se observaron infiltrados pulmonares bilaterales y derrame pleural derecho. En Hemocultivo se aisló *Streptococcus pyogenes*, sensible a penicilina y ampicilina. Se instauró tratamiento con ampicilina con buena respuesta clínica. Fue dada de alta de UCIP, tras 7 días de estancia.

Conclusiones: 1) La varicela es una enfermedad con alta morbilidad no exenta de complicaciones graves. 2) La sobreinfección bacteriana de las lesiones cutáneas es la complicación más frecuente y el origen de cuadros invasivos por *S. pyogenes*. 3) El riesgo de padecer una infección invasiva por *S. pyogenes* tras una varicela es 40-60 veces superior al de la población general. 4) Actualmente disponemos de un medio de prevención eficaz, como es la vacuna. 5) La alta morbilidad de esta enfermedad y sus costes, directos e indirectos, justifican la vacunación sistemática de nuestra población infantil.

P697 SOBREINFECCIÓN CUTÁNEA EN CONTEXTO DE VARICELA EN FASE COSTROSA

16:05 h

Ana Belén Camina Gutiérrez, M. José González Arranz, M.ª Jesús Alonso Ballesteros, Gonzalo Galicia Poblet, Pedro Pablo Oyagüez Ugidos, Ana Blanco Quirós
Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Introducción: La varicela es una enfermedad infectocontagiosa muy frecuente en la infancia, habitualmente benigna, pero que de forma excepcional se acompaña de complicaciones graves que pueden poner en peligro la vida del paciente.

Entre las complicaciones bacterianas, destaca por su alta frecuencia la sobreinfección de piel y tejido celular subcutáneo, descrita hasta en el 5% de los casos y con formas de presentación muy polimorfas. Su importancia radica en que puede ser puerta de entrada de infecciones sistémicas graves como escarlatina y fascitis necrosante, entre otras.

Caso clínico: Paciente mujer de 4años 11meses de edad, sin antecedentes de interés que ingresa en el quinto día de evolución de varicela por presentar área edematosa, caliente e indurada de unos 5 x 5 cm en región inguinal derecha, cercana a una costra varicelosa, junto con fiebre elevada y afectación del estado general. En las 48 h previas había iniciado tratamiento antibiótico con Amoxicilina-clavulánico vía oral, ácido fusídico en lesión cutánea y antitérmicos sin mejoría aparente. En la exploración física, junto con la lesión cutánea descrita, se observan lesiones costrosas diseminadas y un exantema micropapuloso generalizado, que respeta palmas, plantas y triángulo nasogeniano con confluencia en pliegue poplíteo y antecubital. Análisis sanguínea: 20.810 leucocitos con 78% de neutrófilos, reactivantes de fase aguda con PCR máxima de 93,9 mg/l. Factor reumatoide y título de ASLO negativos. Microbiología: hemo-

cultivo y coprocultivo negativos. Frotis faríngeo: flora saprofita habitual. Cultivo exudado de herida cutánea: crecimiento de *S. aureus* resistente a penicilina. El resultado del antibiograma resultó crucial en la evolución de la paciente, que fue dada de alta tras cuatro días de tratamiento antibiótico intravenoso, completando hasta 10 días tratamiento oral.

Conclusiones: Los cuadros de celulitis y erisipela son causa importante de morbilidad y hospitalización en la edad pediátrica. Así como los cuadros de erisipela tienen una clínica y etiología característica los de celulitis tienen una clínica más indefinida y mayor espectro etiológico, predominando *S. pyogenes* y *S. aureus* entre sus causas. La resistencia de *S. aureus* a penicilina obliga a plantear el tratamiento con cloxacilina, cefazolina o preparados con inhibidores de betalactamasas como corresponde al caso descrito.

P698 16:10 h PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS DE SÍNDROME DE PIEL ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA

Isabel Leiva Gea, José Carlos Salazar Quero, Luis Palacios Colom, Concepción Sierra Corcoles, Eduardo García Triviño, Leticia Millán, M. Dolores Gámez Gómez, Pilar Martín Mellado, Jesús de la Cruz Moreno, Ana Leiva Gea
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

Introducción: Se denomina síndrome de piel escaldada estafilocócica a un grupo de trastornos ampollosos de la piel causados por *Staphylococcus aureus*. Afecta preferentemente a recién nacidos y niños menores de 5 años. La distribución etaria y la distinta severidad del proceso se justifican por la falta de anticuerpos protectores que limitan la enfermedad a escala local. En los recién nacidos a la incompetencia inmunológica se añade la inmadurez de la función renal que limita la aclaración de toxinas.

Objetivo: Presentación de 4 casos de enfermedad de Ritter acontecidos en nuestro medio.

Material y métodos: *Caso 1:* Niño de 20 meses que comienza dos días antes de su ingreso con lesiones eritematosas alrededor de los labios. Añadiéndose posteriormente eritema generalizado de predominio en pliegues junto a ampollas en cuello que se rompen fácilmente. Nikolsky (+). Intenso dolor a la palpación de la piel. Eritema perinasobucal con descamación. Exudado nasal y conjuntival purulento. Afebril. PCR negativa. VSG: 32. Hemocultivo negativo. Cultivo de exudado nasal y conjuntival negativo. *Caso 2:* Niño de 4 años que comienza 24 h antes de su ingreso con descamación peribucal y exudado vaginal. Añadiéndose fiebre, como eritema generalizado y dolor en la piel. Decaimiento de estado general. Nikolsky (+) en áreas afectas. Conjuntivas hiperémicas, exudado nasal costroso. Vulva hiperémica con exudado verdoso. Labios fisurados, no lesiones intraorales. PCR sin actividad. VSG: 11. Hemocultivo negativo. Cultivo de exudado nasal y faríngeo positivo a *S. aureus*. *Caso 3:* Lactante de 8 meses que consulta por irritabilidad con llanto persistente de 24 h de evolución, que se acompaña de eritema difuso en tronco, pliegues y párpados con hiperestesia cutánea generalizada. Nikolsky (+). Como antecedente personal miopatía intestinal con ileostomía. Los bordes de ileostomía se encuentran hiperémicos y supurativos. Cultivo de bordes de incisión positivo a *S. aureus*, Hemocultivo positivo a *S. aureus*. *Caso 4:* Recién nacido de 2 semanas de

vida con antecedente de asfisia perinatal por desprendimiento de placenta. Durante su estancia en UCI presenta eritrodermia generalizada con lesiones ampollosas y descamativas. Nikolsky (+). Hemocultivo positivo a *S. aureus*. Complicando cuadro inicial hasta concluir en *éxitus*.

Conclusiones: Importancia del diagnóstico clínico, ya que las pruebas complementarias pueden no resultar concluyentes. Destacar la mayor severidad en la afectación de recién nacidos.

P699 16:15 h DERRAME PLEURAL PARANEUMÓNICO. REVISIÓN DE LOS CASOS HOSPITALIZADOS EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS

Carmen Madrigal Díez, Lucía Díaz de Entresotos Villazán, M. Reyes Mazas Raba, Mercedes Sánchez Rodríguez, M. Teresa Viadero Ubierna, Beatriz Sangrador Martínez, M^a Lourdes Jiménez Hernández, Vicente Madrigal Díez, Ángel Pérez Puente, M^a José Lozano de la Torre
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y Universidad de Cantabria, Santander (Cantabria).

Objetivos: Conocer las características epidemiológicas, etiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes pediátricos ingresados en nuestro servicio por derrame pleural.

Material y métodos: Revisión de las historias de los pacientes ingresados menores de 14 años con diagnóstico de neumonía con derrame pleural entre enero de 2000 y enero de 2005, comparándolos con el número total de ingresos en el mismo período. Se estudiaron variables epidemiológicas, etiológicas, clínicas, analíticas y terapéuticas. Se realiza un análisis estadístico de los datos.

Resultados: Se analizaron 37 casos, de los cuales el 65% fueron varones. La edad media fue de 3 años y 5 meses y el grupo de edad de mayor incidencia de 1 a 3 años (17 casos). En los últimos 12 meses se aprecia un aumento de ingresos por esta patología (6,32 casos por mil ingresos) Las manifestaciones más frecuentes fueron fiebre (97%), tos (75%), dolor abdominal (48%), dolor torácico (32%) y dificultad respiratoria (35%). En el 63% de los casos fue paraneumónico izquierdo. El 77% de los pacientes presentaron leucocitosis > a 15.000 y el 86% tenía una PCR > a 10 mg/dl (media de 21,5 mg/dl). El 100% de los derrames pleurales fue secundario a infección pulmonar, aunque el 95% de los hemocultivos fue estéril. Sólo en un paciente se aisló un *S. Pneumoniae* en sangre. Los cultivos en líquido pleural fueron negativos. Tres pacientes tuvieron serología positiva a *M. pneumoniae*. El Antígeno neumocócico en orina fue positivo en el 95%. Se descartó infección tuberculosa en todos los casos. El 59% de los pacientes (22) habían recibido tratamiento antibiótico previo. Durante su hospitalización todos recibieron antibioterapia intravenosa durante 11 días de media. En 22 casos fue necesario utilizar más de un antibiótico. En 11 pacientes (30%) se colocó drenaje pleural y 8 de ellos precisaron fibrinolíticos intrapleurales. La estancia media fue de 11 días.

Conclusiones: El rendimiento diagnóstico de los cultivos tanto en sangre como en líquido pleural es muy bajo, posiblemente por la antibioterapia previa. Claro predominio de los derrames paraneumónicos izquierdos y del sexo masculino. Mayor incidencia entre 1 y 3 años de edad. En nuestra serie se constata un aumento significativo de ingresos por esta patología en el último año.

P700**REVISÃO DOS CASOS DE SÍNDROME PERTUSSIS INTERNADOS NO SERVIÇO DE PEDIATRIA NO ANO DE 2004****16:20 h**Helena Santos, Hugo Tavares, Lúcia Rodrigues
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

Antecedentes e objetivos: A tosse convulsa (TC) é uma infecção das vias aéreas causada pela *Bordetella pertussis* e caracteriza-se por acessos de tosse com cianose e guincho final característico, com duração de 3 a 11 semanas. É uma doença endêmica com ciclos epidémicos sobrepostos de 3 a 4 anos, sendo a sua incidência maior nos meses de Julho a Outubro. Os autores apresentam uma revisão dos casos de síndromes pertussis (SP) internados no Serviço de Pediatría durante o ano de 2004, com os objetivos de: determinar a etiología dos SP; caracterizar o subgrupo de casos de tosse convulsa.

Método: Estudo retrospectivo (revisão de processos clínicos) dos doentes internados no Serviço de Pediatría no ano de 2004 com diagnóstico de síndrome pertussis. Identificação das etiologias dos SP e recolha de dados epidemiológicos, clínicos e de evolução nos casos identificados com diagnóstico serológico de infecção por *Bordetella pertussis*.

Resultados: Em 8 dos 13 casos de SP confirmou-se o diagnóstico serológico de infecção por *Bordetella pertussis*. Destes, 62% eram do sexo feminino e 87,5% tinham idade inferior a 6 meses. 63% dos casos não tinham efectuado nenhuma dose da vacina anti-pertussica. Apenas 50% dos casos surgiram no período epidemiológico esperado; a tosse e a cianose foram os sintomas de apresentação mais frequentes. Dos 7 casos que efectuaram tratamento, a eritromicina foi a terapêutica de escolha em 6; verificou-se evolução clínica favorável em 87% dos casos.

Conclusão: À semelhança doutros estudos realizados, o grupo etário mais atingido é o dos lactentes, predominantemente os que ainda não efectuaram nenhuma toma de vacina anti-pertussica. Foi diagnosticada um caso num adolescente, o que demonstra a necessidade de um alto índice de suspeição na abordagem de tosse crónica neste escalão etário. Os sintomas mais frequentes de apresentação são a tosse e a cianose, descritos como sintomas clássicos desta doença. Não foi encontrada concordância no período de maior incidência de doença, o que poderá relacionar-se com o reduzido número da amostra. Houve boa resposta clínica à terapêutica instituída.

P701**HIDATIDOSIS PULMONAR COMPLICADA Y HEPÁTICA****16:25 h**Zulema Hernando Zarate, Aitor Ruano López,
María Landa Garriz, Ana Aguirre Unceta-Barrenechea,
Pedro Postigo Martín, Ana Martínez Muruaga,
Pedro Olivares Arnal
Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya) y Hospital Materno-Infantil La Paz, Madrid.

Introducción: La hidatidosis es una zoonosis causada por el *Equinococcus Granulosus* (especie más importante), poco frecuente en nuestro medio, sobre todo en edad pediátrica. La afectación pulmonar es la más frecuente en niños y hasta en un 4-25% de los casos puede existir también compromiso hepático.

Caso clínico: Niño de 12 años con cuadro de comienzo agudo, consistente en expectoración hemoptoica y dificultad respi-

atoria. **Antecedentes:** Estancia durante los meses estivales en medio rural. **Exploración:** PA: 100/60. FC: 125 lpm. FR: 34 rpm. SpO₂: 91%. Tórax: Percusión mate en base pulmonar derecha, auscultación con disminución del murmullo vesicular. Abdomen: masa palpable bajo reborde costal derecho de 5 x 5 cm. **Pruebas complementarias:** radiografía de tórax: imagen cavitada, quística, con nivel hidroaéreo en base de hemitórax derecho. TC toracoabdominal: lesión quística (7 x 8 cm) en el lóbulo medio e inferior pulmonar derecho con formaciones lineales en su interior. Estructura quística (6 x 6 cm) en lóbulo hepático derecho. Serología para *E. granulosus* (ELISA): negativa. **Evolución y tratamiento:** Quistectomía mediante abordaje laparoscópico toracoabdominal y tratamiento posterior con albendazol. Evolución clínico-radiológica favorable.

Discusión: Las pruebas serológicas presentan una baja sensibilidad y especificidad y por ello el diagnóstico debe basarse en la sospecha clínica y pruebas de imagen. En nuestro caso la TC pulmonar ha permitido determinar la extensión del compromiso pulmonar y la anatomía interna del quiste y establecer con certeza el diagnóstico de quiste complicado. El tratamiento de elección es fundamentalmente quirúrgico. En nuestro caso la fácil accesibilidad de los quistes ha permitido el abordaje laparoscópico, con intención de disminuir así la morbimortalidad. El uso de albendazol ha demostrado utilidad en la prevención de recidivas por lo que se emplea como coadyuvante a la cirugía.

Conclusión: 1) La educación sanitaria constituye uno de los pilares fundamentales en el control y prevención de la hidatidosis. 2) En áreas geográficas no endémicas hay que tener presente también esta entidad e insistir en los antecedentes epidemiológicos que pueden facilitar el diagnóstico precoz. 3) Las técnicas actuales mínimamente agresivas nos han permitido evitar complicaciones, que aunque infrecuentes, pueden comprometer la vida del paciente.

P702**NEUROCISTICERCOSIS: UNA CAUSA DE CONVULSIONES PARCIALES EN NIÑOS INMIGRANTES****16:30 h**Rubén Berruero Moreno, Itziar Martín Ibáñez,
Antonio Martínez Roig, Iván Vollmer Torrubiano,
José Antonio Muñoz Yunta, Josefina Díaz Ledo
Hospital del Mar, Barcelona y Universidad Autónoma, Barcelona.

Fundamento y objetivos: La neurocisticercosis es una de las causas más frecuentes de afectación parasitaria del sistema nervioso central (SNC) en áreas endémicas. Está causada por *Taenia solium*, un parásito intestinal que tiene como huésped definitivo al hombre y como intermediario al cerdo. Sus huevos atraviesan la pared intestinal y por la corriente sanguínea se depositan en el SNC, tejido subcutáneo, músculo cardíaco y ojos.

Observaciones clínicas: Niña de 8 años, procedente de Bolivia, traída a Urgencias tras presentar cuadro de crisis parcial en forma de movimientos tónico-clónicos en brazo y pierna izquierdos, versión oculoceláfrica ipsilateral a los paroxismos motores, generalización secundaria con pérdida de conciencia y prostración poscrítica. A su recuperación refiere cefalea en hemisferio temporal derecho.

A la exploración física presenta un regular estado general, estando afebril, normohidratada y normocoloreada. Consciente y orientada. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Glasgow 14. Sin

signos de focalidad neurológica. Resto de la exploración física normal.

En urgencias se realiza analítica sanguínea (hemograma, bioquímica, ionograma, equilibrio ácido-base y coagulación) que resulta normal; y una TC craneal sin contraste en la que se objetiva una lesión nodular hipodensa de aspecto quístico con un elemento nodulillar mural sólido, de localización frontal derecha con edema vasogénico asociado.

Bajo la sospecha de epilepsia sintomática por neurocisticercosis, se inicia tratamiento con dexametasona y fenitoína. El tratamiento con prazicuantel se inicia el tercer día del ingreso, presentando una correcta evolución, sin reaparición de nuevas crisis ni otros síntomas.

Comentarios: Ante el aumento progresivo de la patología tropical en nuestro medio, la aparición de una primera convulsión en un paciente procedente de un área endémica debe hacer sospechar esta enfermedad.

P703 16:35 h TUBERCULOSIS PULMONAR EN EL LACTANTE

Ana García González, M. Isabel López-Conde, Carmen Almuíña Simón, Alba Manjón Herrero, M. Esther Vázquez López, Soledad Martínez Regueira, Asunción Rodríguez Feijoo
Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

Presentamos dos casos clínicos de tuberculosis pulmonar en el lactante, diagnosticados en nuestro Servicio en el año 2003.

Caso 1: Varón de 7 meses que ingresa para estudio por síndrome febril de 11 días de evolución. Recibió Cefuroxima por otitis, y posteriormente Amoxi-clavulánico, no cediendo la fiebre. En los últimos días asocia tos.

Antecedentes personales sin interés. Entre los antecedentes familiares destacaba abuelo paterno en estudio por tos.

El examen físico era normal, salvo temperatura rectal de 39 °C. Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias: hemograma, que mostraba leucocitosis (21.300 leucocitos: 60% neutrófilos; 21% linfocitos); PCR: 29,7 mg/l. Urocultivo: negativo. Radiografía de tórax: dudoso infiltrado en lóbulo superior derecho. Mantoux: 15 mm induración (diámetro transversal).

Ante la clínica de fiebre y tos y presentado prueba de tuberculina positiva, se inicia tratamiento con isoniazida, rifampicina y Piracinamida. Previamente se recogen tres muestras de jugo gástrico, siendo BAAR negativas. En cultivo de Löwenstein crece *Mycobacterium tuberculosis*.

El abuelo paterno fue diagnosticado de tuberculosis bacilífera.

Caso 2: Varón de 18 meses al que su Pediatra realiza Mantoux al ser un paciente de alto riesgo (natural de Etiopía). El resultado de dicha prueba fue positivo, remitiéndolo a nuestro hospital para estudio.

Exploración física normal (salvo induración vesiculada de 20 x 16 mm, correspondiente a Mantoux). Se realiza radiografía de tórax: normal y se recogen 3 muestras de jugo gástrico: ADN *Mycobacterium tuberculosis*. Se decide inicio de tratamiento con triple terapia.

Conclusiones: 1) No debemos olvidar la existencia de la tuberculosis, y descartar dicha enfermedad ante un cuadro de fiebre, tos o falta de medro en el lactante. 2) Ante un Mantoux positivo en un lactante, aunque esté asintomático, se deben

recoger muestras de jugo gástrico para BAAR y cultivo Löwenstein. 3) Se debe hacer estudio de contactos para determinar la fuente de contagio del niño.

P704 16:40 h FIEBRE TIFOIDEA: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

M.^a Mercedes Chaffanel Peláez, David Moreno Pérez, Clara Téllez Labao, M.^a del Mar Serrano Martín, José María Lloreda García, Rocío Calvo Medina, Francisco Jesús García Martín
Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La fiebre tifoidea es una enfermedad aguda, febril, séptica, con repercusión sistémica que afecta al sistema mononuclear-fagocítico. El agente etiológico más frecuente es *Salmonella typhi* (serogrupo D). Actualmente es muy poco frecuente en nuestro medio debido a la mejora de las medidas higiénico-sanitarias.

Caso clínico: Varón de 9 años que ingresa por un cuadro de 9 días de evolución caracterizado por fiebre de hasta 40°, diaria, sin predominio horario, con buena respuesta a antitérmicos; anorexia y decaimiento; vómitos alimentarios; mialgias generalizadas intensas que imposibilitan la deambulación y dolor abdominal en hipocondrio derecho. En la exploración destaca un aspecto séptico, asociado a fluctuaciones del nivel de consciencia. Pruebas complementarias: leucopenia (2.830 cél/μl, N: 72,1%), trombocitopenia (58.000 plaq/mm³); PCR: 167 mg/l; LCR con bioquímica normal. En cultivos de sangre y heces se aisló *Salmonella typhi*; urocultivo y cultivo de LCR negativos. La serología (T. de Weil Félix) no fue concluyente (Ag O: 1/80). Ecografía abdominal: hepatomegalia leve, adenopatías mesentéricas, distensión de colón ascendente e íleon terminal sin signos de perforación ni de hemorragia. Evolución: Se instaura tratamiento analgésico y antibiótico con ceftriaxona IV a 100 mg/kg/día durante 7 días; mejoría clínica progresiva, recibiendo el alta hospitalaria al 10º día del ingreso no presentando complicaciones en su evolución. Tras 3 meses de seguimiento el paciente está asintomático y no ha presentado recaída de la enfermedad (coprocultivo de control: negativo). Se han descartado portadores entre los convivientes.

Conclusión: A pesar de la baja incidencia de la fiebre tifoidea en nuestro medio, no debemos olvidar sus síntomas y la pauta antibiótica recomendada actualmente. La administración de ceftriaxona durante 5-7 días parece ser suficiente para la resolución de la enfermedad y erradicación del estado de portador coincidiendo con artículos recientemente publicados.

P705 16:45 h TAQUICARDIA PAROXÍSTICA SUPRAVENTRICULAR ASOCIADA A INFECCIÓN POR BORDETELLA PERTUSSIS

Marta Ortega Molina, Rebeca Villares Alonso, Eugenio Garrido Borreguero, Marta Villares Alonso, Miguel Ángel Roa Francia, Abdulkareem Alarabe Alarabe, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: La taquicardia supraventricular (TSV) en la infancia se da en 1/250 niños siendo más frecuente en niños crí-

ticamente enfermos. La taquicardia por reentrada sobre todo por vía accesoria (p. ej., Wolff-Parkinson-White) es la más frecuentes. El 28% de las TSV ocurren en pacientes con cardiopatía congénita o tras cirugía cardíaca. Presentamos un caso diagnosticado de síndrome de Wolff-Parkinson-White en el contexto de un cuadro de infección de vías respiratorias.

Caso clínico: Se trata de un lactante de 1,5 meses que ingresa por fiebre y tos en accesos de 2 días de evolución. En la exploración física tiene cianosis facial y desaturación coincidiendo con los accesos de tos. Ingresó con claritromicina y oxigenoterapia. Se realiza analítica general destacando una linfomonocitosis, una acidosis respiratoria y cultivos positivos para *Bordetella Pertussis* y virus respiratorio sincitial en secreciones respiratorias. Al segundo día de ingreso se objetiva soplo sistólico II/VI en foco mitral con ritmo de galope. Se realiza un ECG mostrando una taquicardia a 200 lpm, onda delta, alteración global en la repolarización y voltajes altos en lado izquierdo y una ecocardiografía objetivando un ventrículo en límite alto de la normalidad, hipocinesia apical e insuficiencia mitral leve. La determinación de CPK y Troponina fue normal. Con el diagnóstico de miocarditis y síndrome de Wolf-Parkinson-White inicia tratamiento con corticoides IV. Al noveno día de ingreso presenta episodios recortados de taquicardia paroxística supraventricular que revierten con maniobras vagales iniciándose tratamiento profiláctico con propranolol. Tras el alta no presenta nuevos episodios de taquicardia y las alteraciones electrocardiográficas se normalizaron.

Conclusiones: La preexcitación se manifiesta electrocardiográficamente en ocasiones de forma intermitente; cuando predomina el tono vagal, ante procesos inflamatorios cardíacos, siendo de difícil diagnóstico.

Las TSV en lactantes desaparecen hasta en un 85% antes de los 12-18 meses debido a cambios autonómicos y madurativos del sistema de conducción con la edad.

P706 ESTUDIO RETROSPECTIVO ACERCA DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LA TUBERCULOSIS EN LA INFANCIA EN LAS ÁREAS 9 Y 10 DE LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE MADRID

16:50 h

Alejandro López Escobar, Marta Ruiz Jiménez, Cristina Calvo Rey, Bárbara Rubio Gribble, Rafael Díaz-Delgado Peñas, Gonzalo Zeballos Sarrato, Luis Echeverría Zudaire
Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid) y Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

Objetivo: Analizar las peculiaridades de la enfermedad tuberculosa en la infancia en las áreas 9 y 10 de la CA de Madrid.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 95 casos de enfermedad tuberculosa (55 niños en el Hospital Universitario de Getafe en el período 1991-2002 y 40 niños en el Hospital Severo Ochoa en el período 1999-2003).

Resultados: De los 95 niños, el 57,9% fueron varones y el 42,1% niñas, siendo el 42,2% menores de 4 años. En 12 de los 95 pacientes no fue posible conocer la procedencia. De los 83 restantes, 58 eran de procedencia española (69,8%) y 25 eran inmigrantes (30%) 28% marroquíes, 48% latinoamericanos, 16% guineanos y 8% rusos.

La localización fue pulmonar en 92 niños (96,9%). En 2 niños (2,1%) el diagnóstico fue de meningitis tuberculosa y en 1 (1%)

de tuberculosis miliar. 6 de ellos tuvieron como complicación derrame pleural, todos mayores de 8 años. En el 100% la prueba de Mantoux fue positiva. La bacteriología fue positiva en 38 casos (40%). En 5 niños fue preciso realizar una TC (5,2%) y en 3 una fibrobroncoscopia (3,1%). La evolución clínica con tratamiento fue buena.

Conclusiones: La población menor de 4 años es de especial riesgo. Un porcentaje muy alto (30%) corresponden a niños inmigrantes. La presentación clínica predominante es la afectación pulmonar. La complicación con derrame pulmonar es un hecho infrecuente en la infancia y aparece sobre todo en niños mayores. En nuestra serie se observa un alto porcentaje de aislamiento de *Mycobacterium tuberculosis* a partir del cultivo de aspirado gástrico (40%). Aunque la radiografía de tórax es la prueba de imagen fundamental para el diagnóstico, en ocasiones es necesario realizar TC. La evolución con tratamiento fue satisfactoria en todos los casos.

P707 LACTANTES CON SEPSIS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

16:55 h

Yamile Arias Ortiz, Keyla Rosales Arias, Luis E Prieto Rodríguez, Guillermo S. Chang Licea, Héctor Arévalo Fonseca, Jorge Tamayo Vázquez, M^a del Rosario Sánchez Hidalgo, Idalmis Valdés Madrigal, Electra Guerra Domínguez
Hospital Pediátrico Universitario General Luis A. Milanés, Bayamo (Cuba).

Antecedente y objetivos: La sepsis continúa siendo importante causa de morbilidad en cualquier edad, constituyendo un reto clínico su diagnóstico precoz. Con el presente estudio nos trazamos como objetivo determinar las características de los lactantes con sepsis que ingresan en la UCIP del Hospital Pediátrico Universitario "General Luis A Milanés", de Bayamo.

Método: Estudio descriptivo y retrospectivo de 135 lactantes ingresados con sepsis en la UCIP desde el 1º de enero del 2001 al 31 de diciembre del 2004 para lo cual se revisaron todos los expedientes clínicos de estos lactantes, evaluándose los siguientes parámetros: edad, factores de riesgo biológicos asociados a la sepsis, procedencia del paciente (de sala, cuerpo de guardia u otro hospital), sitio de localización del probable foco primario de infección, estadio de la sepsis al ingreso y el desarrollado en la sala, forma de egreso (vivo o fallecido). Los datos se llevaron a encuestas individuales, la información se introdujo en una base de datos creada en el programa epinfo para su posterior análisis.

Resultados: 54,8% de los lactantes ingresados con sepsis eran menores de 4 meses, 63% del total tenían algún factor de riesgo biológico asociado, predominando la desnutrición proteico-energética (30,5%), 28,6% y 25% de los que tenían enfermedades asociadas, eran portadores de cardiopatías congénitas y parálisis cerebral infantil respectivamente, 66,7% procedían de las Áreas de Salud, 36,6% de los que procedían de las Áreas lo hicieron en los estadios más graves, y sólo 17,8% de los que procedían de las salas, en 34,1% de los casos la sepsis no tuvo foco, seguidos por infecciones en piel y EDA (19,3% y 11,8%), 22,2% de los que ingresaron en Shock séptico evolucionaron a Disfunción Múltiple de Órganos (DMO) y sólo 2,4% de los que ingresaron en Sepsis, siendo mayor la letalidad de aquellos que ingresaron en Shock séptico y fundamentalmente DMO.

Conclusiones: Predominaron de forma significativa los lactantes menores de 4 meses y con factores de riesgo biológico, sobresaliendo la desnutrición, seguidos por el antecedente de ingreso en la maternidad y bajo peso al nacer, predominaron los ingresos en los estadios menos graves de la sepsis, siendo mayor las defunciones en los más graves, así como la evolución comparativamente alta del Shock séptico a DMO.

P708 17:00 h SACROILEÍTIS SECUNDARIA A INFECCIÓN POR VARICELA EN UNA NIÑA DE SIETE AÑOS

Soledad Caballero Balanzá, Cristina Morales Carpi, María Pont Colomer, Blanca Garrido García, Natividad Pons Fernández
Hospital Clínico Universitario, Valencia.

La sacroileítis infecciosa, es una enfermedad poco común en los niños, que se presenta entre los 7 y los 14 años. El agente infeccioso más frecuentemente involucrado es el *S. aureus*, y en algún caso se ha descrito en el contexto o posterior a una infección vírica (rubéola, parvovirus B19, varicela...). Asociado a varicela, se han descrito casos de osteomielitis bacteriana, artritis séptica vírica reactiva y artritis reumatoide juvenil. Presentamos un caso de sacroileítis en el contexto de una infección por varicela.

Caso clínico: Escolar mujer de 7 años, que ingresa por presentar rechazo de la deambulación por dolor intenso en cadera derecha de 6 días de evolución. Presentaba un cuadro de varicela febril desde hacía 8 días. Aportaba radiografía de cadera normal, y había sido tratada ambulatoriamente con cefuroxima durante 6 días. Vacunación correcta.

Exploración: Temperatura 37,5 °C. Buen estado general, de coloración e hidratación. Lesiones generalizadas de varicela en fase de costra y cicatriz. Alguna lesión aislada vesiculosa, sobre una base de dermatitis atópica. *Exploración neurológica:* reflejos osteotendinosos simétricos, algo exaltados. Fuerza muscular de miembros inferiores discretamente disminuida. Resto, normal. Dolor en cresta iliaca derecha y articulación sacroilíaca derecha. En la movilización pasiva, limitación a la rotación externa e interna y abducción bilateral de caderas. No mantiene bipedestación sin apoyo. Deambulación muy dificultosa con pierna izquierda en rotación interna y flexión leve de rodilla. *Exploraciones complementarias:* discreta leucocitosis con fórmula normal. PCR 3,82 mg/dl. VSG 91 mm/h. Radiografía y ecografía de caderas: normal. RM pélvica y sacroilíaca: sacroileítis derecha con afectación del músculo psoas. *Estudio reumatológico:* Normal. Serología vírica positiva para varicela. Se instauró tratamiento con antiinflamatorios, siendo la evolución favorable, con normalización total en 5 semanas.

Conclusiones: Ante un trastorno de la marcha, en el contexto de una infección por varicela, debemos descartar patología neurológica y osteoarticular. Respecto a las afecciones articulares u óseas, en la literatura se utiliza la gammagrafía como prueba diagnóstica; en nuestra paciente, la RM nos permitió realizar el diagnóstico. Parece clara la relación entre la existencia de una infección vírica y una afectación transitoria de la articulación sacroilíaca. Pese al excelente pronóstico, consideramos necesaria la prevención para la varicela, debido a las numerosas complicaciones que puede producir.

GASTROENTEROLOGÍA Y HEPATOLOGÍA

P709 15:30 h INVAGINACIÓN RECURRENTE MÚLTIPLE. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Ana López Montes, Montserrat Izquierdo Renau, Javier Lluna González, María Jesús Esteban Ricos, Antonio Pereda Pérez
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Justificación: Actualmente el neumoenema se ha convertido en el procedimiento de elección de la mayoría de los casos de invaginación intestinal, evitando la realización de una intervención quirúrgica y las posibles secuelas derivadas de la misma. No obstante, en los casos en que exista causa orgánica subyacente, esta técnica no permite descartarla.

Presentamos dos pacientes con invaginaciones intestinales recurrentes múltiples, su tratamiento y evolución.

Exposición: *Caso 1:* Paciente de 23 meses, que presenta 5 episodios de invaginación intestinal en un período de tres años. El primer, segundo y cuarto episodio se redujeron mediante neumoenema, y en las otras dos ocasiones precisó intervención quirúrgica, reseándose finalmente un divertículo de Meckel. Tras la resección del mismo ha permanecido asintomático. *Caso 2:* Paciente de 3 años, que en el período de 2 meses presenta 5 invaginaciones intestinales que se reducen mediante neumoenema sin complicaciones. Posteriormente se realiza laparoscopia, en la que se objetiva un divertículo de Meckel, que se reseca. Dos meses después presenta de nuevo otra invaginación intestinal, que se resuelve mediante neumoenema. En el estudio posreducción aparece una imagen nodular heterogénea en colon ascendente, por lo que se programa laparoscopia, en la que se reseca un pólipo solitario en ciego. Posteriormente no ha vuelto a presentar ningún otro episodio de invaginación intestinal.

Conclusiones: Actualmente no existe ningún modelo de recurrencia sugestivo de la existencia de un punto guía desencadenante, ni se ha establecido de forma absoluta el número de recurrencias que debe presentar un paciente para descartar la existencia de causa orgánica subyacente. No obstante, y aunque la incidencia de un punto guía en los casos de invaginación recurrente múltiple se ha estimado en un 14%, en aquellos casos con elevada tasa de recurrencia nos parece recomendable la investigación de causa orgánica subyacente, incluyendo la realización de laparoscopia si se considera necesario.

P710 15:35 h ACALASIA

Ana Pérez Pardo, Carolina Gutiérrez Junquera, Jerónimo González Piñera, Javier Pison Chacón, M. Soledad Fernández Córdoba, Elena Balmaseda Serrano, Ester Gil Pons, Olga García Mialdea, Elena Cabezas Tapia
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: La acalasia es un trastorno motor idiopático del esófago que se manifiesta como una obstrucción funcional de la unión esofagogástrica. Es una patología infrecuente, con una incidencia estimada de 1/10.000 habitantes, presentándose sólo un 5% de los casos antes de los 15 años.

Casos clínicos: Presentamos tres casos de acalasia en niños de entre 8 y 11 años de edad. Todos ellos presentaron disfagia progresiva como síntoma inicial, acompañándose de vómitos, episodios de tos durante la deglución y pérdida de peso, de duración variable (rango 2 meses a 2 años). En las pruebas de laboratorio no se observaron hallazgos significativos. El tránsito digestivo superior demostró la presencia de dilatación esofágica, con alteraciones en la contractilidad y afilamiento en la porción distal. La confirmación diagnóstica se obtuvo mediante manometría esofágica, demostrándose aumento en la presión del esfínter esofágico inferior, relajación incompleta de este y pérdida de la peristalsis esofágica. Mediante endoscopia digestiva se visualizó mucosa esofágica de características normales. En todos los casos se realizó dilatación neumática con balón de 30 y 35 mm, resolviéndose la sintomatología en dos de ellos tras una sesión y en el otro tras dos sesiones. No hubo recidivas tras un seguimiento de entre 1 y 3 años. En los tres casos se administró nifedipino sublingual previa a las comidas hasta la fecha de la dilatación, apreciándose mejoría clínica con disminución ostensible de la disfagia.

Conclusiones: La acalasia esofágica constituye un trastorno motor idiopático que en la edad pediátrica se manifiesta fundamentalmente por disfagia en el preadolescente. El tránsito digestivo superior presenta datos característicos, debiendo confirmarse el diagnóstico con la manometría esofágica. La dilatación esofágica con balón constituye una terapia generalmente eficaz. En nuestra experiencia los bloqueantes del calcio permiten una mejoría sintomática y nutricional transitoria hasta la realización del tratamiento definitivo.

P711 15:40 h SEUDOOCCLUSIÓN INTESTINAL DISTAL EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, MENORES DE UN AÑO DE EDAD

Beatriz Nieto Almeida, Antonio Grande Benito,
Raúl González García, Miguel Ángel Arias, Vega Murga Herrera,
Encarna M. Fernández Pulido, M^a Aránzazu Fuentes Ortiz,
Pablo Rodríguez Barca, Montserrat Martín Alonso
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

El síndrome de pseudooclusión intestinal distal, antes denominado "equivalente de íleo meconial", consiste en una oclusión intestinal aguda o subaguda, total o, más frecuentemente, parcial, que resulta de la impactación de materia fecal en íleon terminal y colon derecho, producido por la especial viscosidad del contenido intestinal. Se produce en pacientes con fibrosis quística, pudiendo ser la primera manifestación de la enfermedad. La prevalencia, aumenta con la edad 2% en menores de 5 años y 30% en adultos. Presentamos dos niños menores de un año, atendidos por esta patología, rara a tan corta edad.

Caso 1: Varón de 10 meses de edad afecto de fibrosis quística F508 del homocigótica. Íleo meconial neonatal resuelto con enemas de gastrografín. A tratamiento con enzimas pancreáticas por insuficiencia pancreática. Presenta cuadro de instauración progresiva en 48 h caracterizado por vómitos, dolor y distensión abdominal. Radiografía de abdomen imágenes de oclusión intestinal baja. Se trata con sueros parenterales, aspiración nasogástrica, enema de gastrografín y N-acetil cisteína oral. El proceso se soluciona en 48 h. Se ajusta dosis de enzimas iniciando preparados de cubierta entérica. Padece durante

los 7 meses siguientes 4 episodios similares con idéntica evolución. Desde los dos años de edad no más episodios.

Caso 2: Varón, 4 meses de edad. Fibrosis quística, mutación G542X homocigótica. Íleo meconial que necesita tratamiento quirúrgico practicando ileostomía, que se cierra a los 60 días de vida. A tratamiento con enzimas pancreáticas e hidrolizado proteico. Al 4^º mes distensión abdominal, vómitos e imágenes radiológicas compatibles con obstrucción intestinal baja que se resuelve con aspiración y enemas de gastrografín. Nuevo episodio dos meses después con idéntica evolución. Se trata con N-acetil cisteína oral como profilaxis, no volviendo a presentar nuevos episodios.

Conclusión: A pesar de la rareza de la presentación de este proceso en los niños FQ por debajo del año, debemos pensar en ello ante cuadros clínicamente sugerentes. El ajuste de la dosis de enzimas, a veces soluciona el proceso. Es alto el índice de recurrencias y la etiología es multifactorial.

P712 15:45 h ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. UNA ENTIDAD DE RECIENTE DIAGNÓSTICO

Juan Arnáez Solís, Javier Blumenfeld Olivares,
Marta Ortega Molina, Marta Villares Alonso,
Mercedes Sebastián Planas, Pedro José Pujol Buil
Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

Introducción: La esofagitis eosinofílica es una entidad probablemente infradiagnosticada que debe sospecharse ante una clínica digestiva con frecuencia inespecífica en niños. Requiere la toma de biopsias esofágicas, gástricas y duodenales y descartar la presencia de enfermedad por reflujo gastroesofágico.

Caso clínico: Niña de 10 años que refiere vómito hemático. Ingesta importante de chocolate 3 días antes con dolor abdominal intermitente. Hace 11/2 año, vómito aislado con sangre roja. Desde entonces dolor epigástrico, posprandial más con algunos alimentos, a veces con sensación de "bolo esofágico", mal apetito y sensación de plenitud sin pirosis.

A.P. sin interés. Madre: alérgica al platanero y olivo. *Exploración física:* Peso y talla en P75; sensibilidad a la palpación epigástrica. *Pruebas complementarias:* Hb 13,9 g/dl, eosinofilia 7,8% (612/ μ l). Resto de analítica basal normal. Panendoscopia oral: esofagitis sugerente de candidiasis. Biopsias y cepillado esofágico negativo para hongos, inflamación crónica inespecífica. Clotest antro-gástrico negativo. pH-metría normal. Recibe fluconazol oral durante 4 semanas. Nueva endoscopia ante la ausencia de candidas y persistencia de clínica con hallazgos macroscópicos similares. Biopsia esofágica: intensa esofagitis con abundantes eosinófilos (microabscesos).

Diagnóstico: Esofagitis eosinofílica. Prick a alimentos positivo a cacahuets y soja. Tratamiento con dieta de eliminación de chocolate, cacahuets y soja, omeprazol y flixotide deglutido sin mejoría en control a las 3 semanas. Mantiene omeprazol e inicia alimentación exclusiva con dieta elemental. Total remisión clínica y endoscópica a las 6 semanas. Dieta permanente de eliminación de chocolate, frutos secos, legumbres y soja. Reintroducción gradual del resto de alimentos con buena tolerancia inicial. Recaída clínica y endoscópica 4 meses después. Se reintroduce omeprazol y flixotide con mejoría clínica y remisión parcial endoscópica.

Conclusiones: 1) El aspecto endoscópico es muy variable, a veces normal, lo que hace obligada la toma de biopsias en las que el infiltrado eosinofílico es el hallazgo principal. 2) La evolución es tórpida, debido a una fisiopatología en la que parece implicada una hipersensibilidad retardada que hace difícil la identificación de alérgenos. 3) En nuestro caso hubo una resolución completa transitoria con dieta elemental.

P713 HEPATITIS POR VIRUS B. UNA PATOLOGÍA EMERGENTE

15:50 h

Ana López Montes, Raquel Escrig Fernández,
M. Ángeles Calzado Agrasot, Antonio Pereda Pérez
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Antecedentes y objetivos: Se describen las características de los casos de hepatitis B crónica diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 5 años.

Métodos y resultados: Análisis retrospectivo de los 9 casos diagnosticados de hepatitis B crónica desde el año 2000. Se analizan diversos parámetros: edad, sexo, origen, evolución y tratamiento.

Resultados: Del total de 9 pacientes, 3 son mujeres y 6 son hombres, con edades comprendidas en el momento del diagnóstico entre 4 y 11 años. Todos ellos venían remitidos desde otro centro por presentar marcadores serológicos de infección por VHB. Dos de ellos asociaban infección por virus delta. Del total de pacientes, 7 de los niños (77%) son inmigrantes, uno procedente de Ucrania, otro de Camerún y 5 de origen Saharai. Los dos pacientes de origen español habían nacido con anterioridad a la incorporación de la vacuna de la hepatitis B al calendario vacunal (noviembre de 1993).

En el momento del diagnóstico todos los pacientes estaban en fase replicativa. Siete de ellos (77%) durante su seguimiento han evolucionado a portadores inactivos, con una media de tiempo entre el momento del diagnóstico y la seroconversión espontánea de 24 meses. Los otros dos pacientes están, uno de ellos en fase replicativa sin tratamiento, y el segundo, en tratamiento con Interferón alfa.

Conclusiones: 1) En los últimos 5 años en nuestro centro no ha habido ningún caso de Hepatitis B crónica en pacientes nacidos en España tras la incorporación de la vacuna de la Hepatitis B en el calendario vacunal. 2) La mayor parte de los casos corresponden a pacientes inmigrantes (77%), y fundamentalmente de origen saharai (55%). 3) La manifiesta mejoría en el estado nutricional de la mayor parte de los pacientes podría ser uno de los factores implicados en la alta tasa de seroconversión, aunque serían necesarios más estudios para establecer dicha relación.

P714 HISTORIA NATURAL DE HEPATITIS C EN NIÑOS

15:55 h

M. Ángeles Calzado Agrasot, Ana López Montes,
Raquel Escrig Fernández, Francesc Asensi Botet,
Antonio Pereda Pérez
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

El objetivo de la revisión es realizar un estudio descriptivo y retrospectivo de todos los niños afectados de hepatitis C en nuestro hospital desde 1990.

Métodos: Se han revisado las historias clínicas de los 41 niños afectados de hepatitis C controlados en las consultas de Gastroenterología y de Pediatría Infecciosa.

Resultados: De estos 41 pacientes, el mecanismo de transmisión fue vertical en 35 (85,3%), mientras que fue horizontal en 6 ocasiones (14,7%). De los infectados por transmisión horizontal, 4 (66,6%) adquirieron la infección previa a 1990, momento en el cual se inició el *screening* del virus en la población. De los 35 niños infectados mediante transmisión vertical, en 21 (60%) se constató coinfección materna con VIH, habiendo serovertido el VIH en 12 de ellos (34,2%) antes de los 18 meses y persistiendo coinfección VIH+VHC en 9 (25,8%).

En 21 (60%), la madre presentaba antecedente de ADVP, habiendo en 17 (80,9%) coinfección por VIH.

Del total, 8 niños (19,5%) presentan actualmente ARN negativo, persistiendo únicamente anticuerpos positivos. El 100% de los niños coinfectados con VIH presentaron ARN+ en todo momento.

7 niños (17%) nunca presentaron disfunción hepática, 32 (78%) presentaron disfunción leve y 2 (4,8%) fallecieron, una coinfectada con VIH por cirrosis hepática y otra por asociación con hepatitis autoinmune.

Conclusiones: La población de mayor riesgo de adquirir la infección por VHC parecen ser hijos de madres ex-ADVP coinfectadas por VIH (48,5% en nuestra experiencia), probablemente por la alta carga viral en el momento del parto.

La infección por hepatitis C no suele provocar enfermedad importante en el período infantil aunque parece ser que la evolución es algo más agresiva en los casos con coinfección por VIH probablemente por alteración inmunitaria.

P715 VARIACIONES GENÉTICAS EN EL SÍNDROME DE GILBERT

16:00 h

Fátima Revert Lázaro, Esteban Pérez Monjardín,
Nieves M. Domínguez Pérez, Montserrat Izquierdo Renau,
Antonio Pereda Pérez
Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Antecedentes y objetivos: El síndrome de Gilbert es un trastorno crónico caracterizado por hiperbilirrubinemia no conjugada sin evidencia de enfermedad hepática o hemólisis. Hasta hace poco tiempo, el diagnóstico se confirmaba con dos pruebas diagnósticas: la prueba del ayuno y la administración de ácido nicotínico (criterios de Gentile). Gracias a los avances en genética molecular, se ha descrito un déficit en la actividad de la enzima uridina difosfato glucuroniltransferasa (UGT1) debido a un defecto en la región promotora del gen que codifica esta enzima, consistente en la presencia de dos nucleótidos adicionales (TA) en el elemento regulador TATAA del gen, con el consecuente genotipo A(TA)⁷TAA en lugar de las 6 repeticiones normales, A(TA)⁶TAA. Esto origina la disminución de la actividad hepática de glucuronización, originando niveles de Bilirrubina más altos.

El objetivo del estudio es valorar la utilidad del análisis molecular en pacientes con manifestaciones clínicas y/o alteraciones bioquímicas compatibles con el Síndrome de Gilbert.

Métodos: En 9 pacientes con diagnóstico clínico/análítico de Síndrome de Gilbert se obtuvo una muestra de ADN por extracción sanguínea y se analizó el número de repeticiones del

par de bases TA en la región promotora del gen que codifica el enzima UGT1, determinando el genotipo A(TA)nTAA.

Resultados: Presentaron el genotipo heterocigoto 2 pacientes y el homocigoto mutado (TA)7(TA)7 el resto. De los 6 pacientes diagnosticados mediante criterios de Gentile, 4 fueron homocigotos y 2 heterocigotos. En los 3 pacientes con sospecha clínica sin más estudios, se confirmó el diagnóstico.

Conclusiones: El estudio molecular de la región promotora del gen UGT1 permite establecer el diagnóstico de Síndrome de Gilbert.

El genotipo no se afecta por factores ambientales, evitando la necesidad de excluir clínicamente todas las posibles causas de elevación de la bilirrubina, ahorrando al paciente molestias innecesarias, en el contexto de un diagnóstico sin consecuencias terapéuticas y tratándose de un trastorno benigno.

P716 16:05 h ESTEATOHEPATITIS NO ALCOHÓLICA EN NIÑOS OBESOS: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL DE SABADELL A PROPÓSITO DE 5 CASOS

Jacobo Pérez Sánchez, Julio Ramírez Rodríguez,
Raquel Corripio Collado, Víctor Vila Miravet,
Ramón Nosas Cuervo, Mònica Vilà de Muga,
Inés Loverdos Eserverri

Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Introducción: El hígado graso es una entidad con un amplio espectro de alteraciones que va desde la infiltración grasa hepática aislada hasta la esteatohepatitis. La esteatohepatitis es una situación frecuente en adultos asociada con la ingesta de alcohol, pero también puede presentarse sin relación al consumo del mismo. La frecuencia de la esteatohepatitis no alcohólica (NASH) en niños se desconoce, aunque parece subestimada. Entre otras causas se relaciona con obesidad, resistencia a la insulina, diabetes e hipertrigliceridemia. Cursa con elevación de transaminasas (sobre todo ALT) y la ecografía muestra un hígado brillante. Para el diagnóstico de certeza se precisa biopsia hepática. Inicialmente su evolución es favorable, pero puede progresar a cirrosis y hepatocarcinoma.

Casos clínicos: Presentamos 5 casos diagnosticados en nuestro hospital de NASH infantil (tabla 1). Fueron descartadas posibles causas metabólicas, infecciosas y farmacológicas desencadenantes de esteatosis. A todos ellos se realizó seguimiento y se propuso reducción de peso.

Comentarios: 1) La NASH se tiene que considerar ante pacientes con sobrepeso y elevación de las transaminasas. 2) La pérdida de peso estimulando el ejercicio y con una dieta hipograsa moderada es el pilar fundamental del tratamiento en es-

tos casos, consiguiendo mejoría de los parámetros analíticos y regresión de la enfermedad.

P717 16:10 h PACIENTES NUEVOS REMITIDOS A UNA CONSULTA DE GASTROENTEROLOGÍA INFANTIL

Beatriz Nieto Almeida, Raúl González García,
Vega Murga Herrera, Encarna M. Fernández Pulido,
M^a Aránzazu Fuentes Ortiz, Alexandra Villagrà Albert,
Montserrat Martín Alonso, Julio de Manueles Jiménez,
Antonio Grande Benito

Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

Objetivo: Evaluar las características de los pacientes vistos en la consulta de Gastroenterología infantil en el Hospital Universitario de Salamanca entre los meses de junio y diciembre de 2004.

Material y métodos: Se creó una base de datos en la que se incluyeron los 109 pacientes vistos por primera vez en nuestras consultas en el período a estudiar. De forma informatizada recogimos los datos de las historias clínicas. El motivo de consulta y el diagnóstico final sirvieron para agruparlos.

Resultados: La mayoría de los niños acuden remitidos por su pediatra (71,5%). El resto han sido derivados desde Urgencias (12,8%), proceden de interconsultas de otras especialidades (9,1%) o acuden a petición propia (6,4%). Los motivos de consulta más frecuentes fueron la abdominalgia (17,4%) y el estreñimiento (12,8%) seguidos por la diarrea de curso prolongado (11%) y los vómitos recurrentes (7,3%). La sospecha de enfermedad celiaca (6,4%) y la valoración de desmedro (5,5%), rectorragias (4,5%) y encopresis (3,6%) constituyeron también motivo de consulta. Aproximadamente la mitad de los pacientes se pueden agrupar bajo el diagnóstico de patología funcional mientras que en la otra mitad se halló causa orgánica determinante de enfermedad.

En el primer grupo el diagnóstico prevalente fue el estreñimiento funcional (17,4%), seguido del reflujo gastroesofágico fisiológico (9,1%) y de la diarrea crónica inespecífica (7,3%). Entre las causas de patología orgánica más frecuentes se encuentran la enfermedad celiaca (3,6%) y la gastritis por *H. pylori* (2,7%).

Conclusiones: 1) Resaltar el predominio de las patologías funcionales en los pacientes analizados. 2) Alto grado de concordancia entre los diagnósticos con que son remitidos los enfermos y los diagnósticos finales, que en el caso de la enfermedad celiaca confirmada, supera el 85%, lo que pone de manifiesto el alto grado de formación de los pediatras de atención primaria, en el diagnóstico de las patologías digestivas del niño.

TABLA 1. Características clínicas y analíticas de los pacientes de nuestra serie

Sexo	Edad	Antecedentes familiares	Dolor abdominal	Acantosis nigricans/hepatomegalia	AST/ALT	Colesterol/triglicéridos	HOMA	Ecografía
V	10	No	No	No/No	50/75	151/139	2,92	Esteatosis
V	8	DMNID	Sí	Sí/Sí	58/94	168/146	7,9	Esteatosis
V	10	DMNID	No	Sí/No	55/89	201/351	2,98	Esteatosis
V	11	No	Si	No/No	40/74			Esteatosis
H	12	No	Si	No/No	48/88	118/82	6,1	Esteatosis

P718**QUISTE HEPÁTICO EMBRIONARIO**Miguel Ángel López Casado, Ana Pérez Aragón,
M^a del Carmen Bados Nieto

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

16:15 h

Introducción: Los quistes hepáticos simples constituyen la lesión quística más frecuente del hígado, suelen ser asintomáticos y no requerir tratamiento. Si crecen dan sintomatología por compresión y en cuyo caso precisará resección quirúrgica.

Caso clínico: Niña de 7 años que ingresa por vómitos, febrícula y deposiciones blandas de varios días de evolución, que no ceden a tratamiento dietético. Exploración: Constitución normosómica. P. y T. en percentil 25; normohidratada. ACR y abdomen normal. Hemograma, anticuerpos anti gliadina, antiendomisio y antitransglutaminasa normales. Bioquímica e inmunoglobulinas normales. Mantoux: (-). analítica de orina y estudio radiológico baritado normales.

Antecedentes personales: Embarazo controlado, parto espontáneo, 40 SG. Peso: 3.850 g, Talla: 50 cm. Vómitos frecuentes con el inicio de alimentación complementaria. Dos ingresos hospitalarios a los 3 y 8 meses de vida por cuadro de diarrea, no filiados.

Evolución: Con dieta y rehidratación IV cede el cuadro. Dada de alta a las 72 h, se cita en consulta externa de gastroenterología infantil. En el estudio ecográfico abdominal, presenta lesiones quísticas de aspecto arrosariado en el segmento 5-8 del hígado que, al introducir Doppler no se observa flujo en su interior, sin comunicación con el árbol vascular hepático. A los tres meses, se realiza nueva evaluación, continuando clínicamente asintomática. Ecografía abdominal (control): Lesión de aspecto abigarrado y de límites imprecisos de 3,5 x 2,2 cm, en segmento VIII hepático con características de lesión quística y con probables calcificaciones en su interior. Hemaglutinación para hidatidosis negativa. Colangio-Resonancia: Descarta comunicación de la lesión quística con la vía biliar e insisten en quiste hepático en segmento VIII, sin poder descartar conexión con el sistema venoso o hemangioma. Presentado en sesión medico-quirúrgica, se realiza laparotomía exploradora, precisando hepatectomía parcial. El estudio anatomopatológico informa de Quiste embrionario correspondiente a vestigios de intestino anterior.

Comentario: Aunque la mayoría de los quistes hepáticos son asintomáticos y suelen diagnosticarse de forma accidental por ecografía o TC, la colangiorresonancia es más precisa, especialmente para el diagnóstico de las complicaciones y ante la eventualidad de un tratamiento quirúrgico. Asintomática clínicamente, en la actualidad.

P719**ANEMIA Y MALNUTRICIÓN PROTEICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN PRECOZ DE FIBROSIS QUÍSTICA**Jordi Costa i Colomer, Marta Fletas Torrent,
Nuria Pumares Parrilla, Alejandro Pérez Casares,
Óscar Asensio de la Cruz, Rosa Bou Torrent, Víctor Vila Miravet,
Montserrat Melo Valls

Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

16:20 h

Introducción: La fibrosis quística es la enfermedad hereditaria más frecuente en la raza caucásica. Afecta las glándulas exocrinas del organismo, con una especial importancia del sistema di-

gestivo y respiratorio. Describiremos una forma de presentación grave y precoz caracterizada por una anemia grave y malnutrición proteica.

Caso clínico: Nacido a término de peso adecuado por la edad gestacional. Cribaje neonatal: Tripsina inmunorreactiva 234 (normal ≤ 120). Se realiza segunda determinación con un valor de 287 (normal hasta ≤ 60) y estudio genético con genotipo $\Delta F508/\Delta F508$. Test del sudor 107 (normal ≤ 60).

A los 2 meses se objetiva palidez, taquicardia, rechazo del alimento y estancamiento ponderoestatural, motivo por el cual ingresa. A la exploración física se detecta edema de pies y lesiones eritematodescamativas en zona del pañal. La analítica muestra anemia grave (Hb 5,3 g/dl) normocítica y normocroma, arregenerativa, sin hemólisis, estudio del hierro normal a excepción de disminución de la transferrina, hipoproteinemia con hipoalbuminemia severa y disminución de las vitaminas liposolubles. En heces, test de Sobel 10,2 g/24 h, elastasa 3 y sangre oculta negativa. Se realiza transfusión de hematíes y seroalbúmina, se inicia tratamiento con enzimas pancreáticas y vitaminas, sulfato de cinc, hierro y alimentación con hidrolizado de leche de vaca. Se da de alta sin edemas ni eccema.

Desde el inicio del tratamiento hay una recuperación de la curva ponderoestatural. Deposiciones esteatorreicas. A los 2 meses y medio de vida cultivo de esputo positivo por *Klebsiella pneumoniae* y *Staphylococcus aureus*, por lo que se inicia tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico. Ingresos por bronquiolitis por VRS. Posteriormente cultivos de esputo ocasionalmente positivos por *K. pneumoniae*.

Comentarios: Los casos de fibrosis quística homocigotos para la mutación $\Delta F508$ acostumbra a presentarse de forma precoz y con una mayor afectación digestiva. La detección precoz a partir del cribaje neonatal nos permite el diagnóstico de formas atípicas y graves que pueden poner en peligro la vida del niño, hay evidencias que mejora el estado nutricional, permite un seguimiento más cercano y tomar de decisiones a nivel respiratorio permitiendo disminuir la morbimortalidad.

P720**DISFUNCIÓN HEPÁTICA EN EL SÍNDROME DE SHWACHMAN-DIAMOND**Fátima Revert Lázaro, Esteban Pérez Monjardín,
Montserrat Olivares de la Fuente, Dolores Muro Velilla,
Antonio Pereda Pérez

Hospital Universitario La Fe, Valencia.

16:25 h

Antecedentes y objetivos: El Síndrome de Shwachman-Diamond (SDS) es la segunda causa más frecuente de insuficiencia pancreática exocrina, después de la Fibrosis Quística. Se trata de un trastorno de herencia autosómica recesiva con una gran heterogeneidad en las manifestaciones clínicas. Los rasgos centrales son: disfunción pancreática exocrina y de médula ósea. Otros datos que apoyan el diagnóstico son anomalías esqueléticas, hepatomegalia, hipertransaminasemia, corta estatura e infecciones frecuentes. Presentamos dos casos clínicos cuyo motivo de remisión a nuestra consulta fue la hipertransaminasemia persistente.

Caso 1: Niña de 2 años remitida por hipertransaminasemia. *Exploración física:* Peso p3 y talla p3-10. Exploraciones complementarias: Neutrófilos 730/ μ l, GPT: 212. Elastasa fecal: 52 μ g/g de heces. Test del sudor normal. Serie ósea normal. ECO abdo-

minal: aumento ecogenicidad en páncreas. TC abdominal: infiltración grasa global del páncreas.

Caso 2: Lactante de 17 meses remitida para biopsia hepática por hipertransaminasemia persistente. Desde el nacimiento, deposiciones malolientes y desligadas. Hipertransaminasemia desde los 6 meses. Neutropenia en repetidas determinaciones. *Exploración física:* Peso y talla $p < 3$. Exploraciones complementarias: Neutrófilos $1.720/\mu\text{l}$. Elastasa fecal: $1,4 \mu\text{g/g}$ de heces. Test del sudor normal. Serie ósea normal. ECO abdominal: páncreas pequeño y ecogénico.

Conclusiones: La hipertransaminasemia, no habitual en el SDS, puede ser la manifestación clínica que lleve al diagnóstico, como en nuestras pacientes. El aumento de ecogenicidad pancreática se debe en la Fibrosis quística a microquistes y en este Síndrome a lipomatosis. La neutropenia cíclica así como la insuficiencia pancreática exocrina se objetivó en nuestras 2 pacientes. La insuficiencia pancreática puede mejorar con la edad, como en nuestro primer caso.

P721

16:30 h

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE INGRESOS POR DESHIDRATACIÓN AGUDA DURANTE UN AÑO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Francisco José Gil Sáenz, Natividad Viguria Sánchez, Lourdes Gómez Gómez, Joaquín Duarte Calvete, Teresa Molins Castiella, Elena Aznal Sáinz, Félix Sánchez-Valverde Visus

Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Objetivos: Describir las características de los niños ingresados por deshidratación aguda (DHA) y analizar posibles factores predictores de DHA hipernatémicas.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de la historia clínica informatizada y encuesta telefónica a los pacientes que estuvieron ingresados por deshidratación durante el año 2004. Análisis comparativo entre la DHA hipernatémica *versus* hipo/isonatémica, mediante el programa SPSS (chi cuadrado y t de Student).

Resultados: Ingresaron 34 niños con diagnóstico de deshidratación. El 55,8% (19) fueron hipernatémicas, el 26,4% (9) isonatémicas y el 17,8% (6) hiponatémicas. Edad media 28 meses (DE: 36,95), 62% varones y 38% mujeres. La mayoría de las DHA fueron causadas por Rotavirus y se produjeron en invierno.

La edad de los pacientes con hipernatremia fue significativamente menor (media de 7 meses frente a 55 meses en el otro grupo). La DHA hipernatémica se asoció con significación estadística a infección por Rotavirus, mayor acidosis metabólica y mayor cifra de urea en sangre. Se observó predominio del cuadro diarreico en las DHA hipernatémicas frente a vómitos en las iso/hipotónicas. No se encontraron diferencias en cuanto a tiempo de evolución, fiebre o tipo de rehidratación en domicilio. Ningún paciente utilizó soluciones rehidratantes caseras. La mayoría emplearon soluciones comerciales preparadas o en polvo. Menos de la mitad ofrecieron agua ad libitum. No hubo ayuno prolongado en ninguno de los grupos. Un 15,7% (3) de las DHA hipernatémicas fueron por hipogalactia en neonatos.

Conclusiones: La deshidratación aguda es una complicación frecuentemente producida por gastroenteritis aguda. La edad es un factor fundamental en la deshidratación hipernatémica, produciéndose la mayoría por debajo de los 18 meses. El Rotavirus es la causa más frecuente de deshidratación y se asocia especialmente a cuadros de hipernatremia, aunque también pueden

deberse a otras causas. Las DHA hipernatémicas se asociaron a mayor gravedad del cuadro clínico. No encontramos diferencias significativas en cuanto a duración del cuadro o tipo de rehidratación domiciliaria.

P722

16:35 h

CALPROTECTINA FECAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

Honorio Miguel Armas Ramos, Angelines Concepción, Begoña Martínez Pineda, Ana Sancho Pascual, Cristina Villafruela Álvarez, Raúl Cabrera Rodríguez, M^ª Victoria Díez

Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) y Universidad de La Laguna, Santa Cruz de Tenerife.

Entre los nuevos marcadores de actividad inflamatoria intestinal, la calprotectina fecal –que constituye el 60% de las proteínas citosólicas de los neutrófilos–, parece perfilarse como un test diagnóstico fiable en enfermedad inflamatoria intestinal. Crónica (EIIc): Crohn (C) y Colitis ulcerosa (CU), hecho que pretendemos corroborar.

Material y método: En pacientes pediátricos procedentes de la consulta de hospitalaria de gastroenterología, cuyas características clínicas y analíticas se resumen en la tabla, distribuidos en 5 grupos (controles, Crohn con/sin brote agudo, y C.U. con/sin brote agudo), se les tomó una muestra de sus deposiciones para determinar las tasas de calprotectina fecal (CpF) en $\mu\text{g/g}$ de heces, mediante técnica de ELISA (kits Calprest. Eurospital. Trieste. Italia).

Parámetro	Control	Con Crohn	Sin Crohn	Con C.U.	Sin C.U.
n	6	14	4	16	4
Edad	5,76	12,2	12,5	11,6	11,9
Sexo	3 V/3 H	7 V/7 H	3 V/1 H	13 V/3 H	2 V/2 H
Clínica	0	14	0	16	0
VSG		36,42	18,0	31,37	16,25
PCR		26,50	8,0	30,18	8,5
OROSOMUCO		141,12	97,25	175,31	109,75
CALPROTECT	< 15	1.816,07	130,50	1.128,68	167,05

Resultados: Los niveles de CpF fueron significativamente más altos en los grupos de EIIc (C y CU) en brote agudo, que en los grupos de EIIc sin brote, y que en el grupo control ($p < 0,001$), lo que demuestra su interés en el diagnóstico de EIIc.

Conclusiones: La CpF resulta ser un test no invasivo y fiable en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes afectados de enfermedad inflamatoria intestinal.

NEUROLOGÍA

ZONA PÓSTER II (PLANTA SEGUNDA DEL AUDITORIO) P723

15:30 h

EPILEPSIA CATAMENIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Pilar Martín Mellado, Concepción Sierra Corcoles, M. Dolores Gámez Gómez, M. del Carmen Martínez Padilla, José Carlos Salazar Quero, Pilar Mellado Mesa, Mireia Tejada López, Ana María Saavedra, Irene Peláez Pleguezuelos, Miguel Ángel Avilés Parras
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

Introducción: El término de epilepsia catamenial se usó inicialmente para describir la ocurrencia de crisis epilépticas ex-

clusivamente durante el período menstrual, sin embargo actualmente se usa también ante patrones de exacerbación de crisis durante la regla. En cuanto a la fisiopatología, se sabe actualmente que las hormonas ováricas alteran la excitabilidad neuronal, los estrógenos con un efecto pro-convulsivo y la progesterona actuando como anti-convulsivo, lo que explicaría las oscilaciones en la frecuencia de las crisis en el ciclo menstrual. Se han propuesto varios tratamientos (anticonvulsivos, tratamiento hormonal, benzodiazepinas, acetazolamida...) sin que exista una recomendación terapéutica específica.

Caso clínico: Niña de 13 años que presenta desde hace 10 meses crisis tónico-clónicas generalizadas con pérdida de conciencia de unos 5 min de duración que alternan con crisis parciales versivas de 2-3 min coincidiendo con la menstruación. Antecedentes personales: A los 7 meses comienza con convulsiones febriles atípicas, posteriormente con crisis repetidas que se encuadran dentro del síndrome de Dravet o Epilepsia mioclónica severa del niño: convulsiones febriles atípicas, convulsiones tónico-clónicas generalizadas, crisis mioclónicas y ausencias con mioclonías astáticas. Había presentado buena evolución, remitiendo las crisis a los 7 años de edad, sin precisar tratamiento por la baja frecuencia de crisis y la buena evolución neuropsicológica. *Antecedentes familiares:* Madre con epilepsia desencadenada por la fiebre hasta los 11 años, sin tipificar. Hermano de 18 años con síndrome de Dravet o epilepsia polimorfa refractaria al tratamiento y con afectación intelectual. *Examen físico y neurológico:* normal. E.E.G: tendencia a la organización paroxística. E.E.G tras privación del sueño: normal. Con las características descritas se diagnostica a la paciente de Epilepsia Catamenial y se inicia tratamiento con topiramato por su amplio espectro terapéutico debido a su múltiple mecanismo de acción y sus escasos efectos adversos. Tras seguimiento durante 8 meses, no vuelve a presentar ninguna crisis epiléptica desde la instauración del tratamiento.

Conclusiones: Es interesante conocer la existencia y las características de esta entidad patológica que aunque no es frecuente podemos encontrarla en pediatría.

P724 15:35 h CARACTERIZACIÓN DE UN GRUPO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRIPTOCOCOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Lourdes Valdés Urrutia, Mabel del Alcázar Casielles, Sonia Oliver Hospital Pediátrico de Centro Habana, La Habana (Cuba).

Introducción: La criptococosis del sistema nervioso central ha tenido un alza vertiginosa a partir de la pandemia del SIDA. Sin embargo en los últimos años hemos recibido pacientes que sin relación con el VIH han presentado una meningoencefalitis por *Cryptococcus*.

Objetivo: Describir las características clínico-epidemiológicas e imagenológicas de un grupo de pacientes ingresados en el Hospital Pediátrico de Centro Habana.

Método: Se recogieron las variables relacionadas con aspectos epidemiológicos clínicos, del tratamiento y respuesta, utilizándose las historias clínicas de los pacientes como fuente.

Resultados: Encontramos que la enfermedad no se presentó en ningún caso en forma de un brote epidémico, en el 80% de los pacientes se encontró alguna relación con palomas y ningún enfermo fue positivo al VIH, demostrándose en el 40% otras

causas de inmunosupresión. El comportamiento clínico fue variado, predominando las formas de meningitis y meningoencefalitis; el 20% de los pacientes presentó formas ligeras de la enfermedad y el 80% formas más severas, la cefalea fue el síntoma inicial en la mayoría de los casos, pero la forma de presentación de los mismos fue variada. El patrón del LCR más constante fue una hiperproteorraquia con escasa celularidad, siendo la tinción china un método útil y rápido para el diagnóstico positivo. El 80% de los pacientes logró la cura de la enfermedad con un esquema de tratamiento con anfotericina B, asociado a Fluconazol. La evolución neurológica posterior de los niños curados es presentada en nuestro trabajo.

Conclusiones: La criptococosis no siempre está vinculada al VIH o a pacientes inmunodeprimidos. La cefalea sigue siendo el síntoma más común en los inicios de la enfermedad. Los antimicóticos siguen siendo muy eficaces.

P725 15:40 h MUCOPOLISACARIDOSIS: ENFERMEDAD DE SANFILIPPO

Rafael Alfonso Gómez, Julia Sánchez Zahonero, Lourdes Escrivá Cholvi, Mercedes Andrés Celma Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Las mucopolisacaridososis son un grupo de trastornos hereditarios e infrecuentes debidos a déficits de enzimas lisosomales implicadas en la degradación de los glucosaminoglicanos.

Caso clínico: Niño seguido desde los 15 meses de edad en consultas de otorrinolaringología por infecciones de repetición de la vía aérea superior e hipoacusia de transmisión. Asocia un retraso del lenguaje importante considerado secundario al déficit auditivo, que persiste a pesar de la corrección de la hipoacusia mediante audífonos; por lo que a los 2,5 años es remitido a consultas de neuropsiquiatría.

Exploración clínica: Peso y talla en P97. Perímetro craneal en P > 97. Aspecto toscó (pelo basto, frente olímpica, prognatismo, macroglosia, cuello corto, manos grandes, clinodactilia del 5º dedo). Exploración neurológica: No presta atención; lenguaje gestual, siendo el verbal escaso; comprensión escasa; torpeza motora.

Orientación diagnóstica inicial: Retraso psicomotor y fenotipo anómalo.

Pruebas complementarias iniciales: Hemograma y bioquímica: normales. Estudio oftalmológico: Normal. Ecocardiografía: normal. Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia moderada. Cariotipo: 46,XY. Chequeo esquelético: normal. RM cerebral: hidrocefalia comunicante. Cromatografía de aminoácidos en sangre y orina: normal. Estudio de enfermedades lisosomales: 1) *Screening* de oligosacáridos en orina: Normal. 2) Excreción de glucosaminoglicanos: aumento de heparán-sulfato.

Cultivo de fibroblastos y leucocitos: Disminución de la actividad enzimática Heparán-sulfatasa; propio de la enfermedad de sanfilippo tipo A.

Biología molecular: Mutación 1091C (alelo paterno). Pendiente alelo materno.

Diagnóstico: Mucopolisacaridososis (enfermedad de San Filippo).

Comentarios: Dado que los rasgos fenotípicos característicos de los pacientes afectados de mucopolisacaridososis, y en especial de los afectados de la Enfermedad de San Filippo son leves e incluso ausentes en la primera infancia, es recomendable in-

cluirlo en el diagnóstico diferencial ante un niño con retraso mental, desórdenes del comportamiento e, incluso, con epilepsia primaria, ya que con una determinación de la excreción de glucosaminoglicanos en orina recogida en 24 h puede ser diagnosticado de forma precoz, con las repercusiones familiares y sociales que este problema representa.

P726 15:45 h NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2. A PROPÓSITO DE UN CASO

José A. Blanca García, Patricia Martín Cendón,
José Manuel Gallego Soto, Araceli Quevedo Vía,
Myrian Macarena Ley Martos, Josefina Fornell Forcadad
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Los síndromes neurocutáneos constituyen un grupo de enfermedades generalmente heredofamiliares caracterizados por la presencia de anomalías en las estructuras de origen ecto y mesodérmico con tendencia tumoral y sintomatología neurológica. Presentamos el caso de una niña de 13 años con cuadro de dos años de evolución consistente en disfonía intermitente que en las últimas semanas se presenta de forma persistente e instauración progresiva. En la exploración física destaca ptosis palpebral izquierda con miosis y hundimiento de dicho ojo. No otras alteraciones. ORL: parálisis de cuerda vocal izquierda. TC craneal, cuello y tórax normales. Oftalmología: no alteraciones visuales ni campimétricas. Audiometría: normal. RM de cráneo y médula: LOE en ambos CAI y en nervio óptico derecho compatibles con neurofibromas. Lesión centromedular a nivel bulbar y cervical. Ensanchamiento de los desfiladeros radiculares a nivel de C3-C4, C6-C7 y C7-D1. Compatible con neurofibromatosis tipo 2.

La neurofibromatosis tipo 2 es una enfermedad autosómica dominante propia del adulto. Se debe a la mutación de un gen supresor de tumores localizado en el cromosoma 22 que codifica la proteína merlín. El pronóstico depende de la edad en la que se instaura el cuadro y de la velocidad de crecimiento de los diferentes tumores. Presenta alta mortalidad y gran morbilidad. Tratamientos como la cirugía o radioterapia estereotáxica pueden alterar el curso de la enfermedad aunque no su morbilidad.

P727 15:50 h ENCEFALITIS AGUDA DIFUSA PARAINFECCIOSA

Nathalie Carreira Sande, Pilar A. Crespo Suárez,
Montserrat López Franco, Manuel Bravo Mata,
Lydia Monasterio Corral, Ana Álvarez Moreno
Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Introducción: La encefalitis aguda difusa parainfecciosa (EAP) aparece tras una enfermedad infecciosa o vacunación atribuyéndose las lesiones a una reacción inflamatoria autoinmune; habitualmente monofásica. La incidencia real se desconoce. El diagnóstico se basa en datos clínicos sugestivos y hallazgos característicos de RM. El diagnóstico diferencial debe de excluir infecciones agudas del SNC, síndrome de Reye, esclerosis múltiple y otras entidades desmielinizantes adquiridas. Se describe un caso de EAP con afectación multifocal que inicialmente evolucionó de forma desfavorable con recuperación parcial tras tratamiento con corticoterapia e inmunoterapia.

Caso clínico: Varón de 4 años que ingresa por un cuadro de 72 h de fluctuación del nivel de conciencia, cefalea, lentificación del habla, deambulación inestable y mirada fija. Antecedente de cuadro catarral febril una semana antes del ingreso. Exploración física: Glasgow 13. Irritable y desorientado. Marcha inestable. Mirada perdida. Pupilas midriáticas. Hipotonía de cuello y tronco. Parálisis facial derecha central. Movimientos distónicos en MSI. Sensibilidad termoalgésica y ROT normales. No signos meníngeos. Todas las pruebas complementarias realizadas (incluyendo serologías y estudios neurometabólicos) resultaron normales, salvo la TC craneal en el que se observó disminución del valor de atenuación en núcleos de la base y la RM cerebral que confirmó aumento de la intensidad a nivel de la cabeza de ambos núcleos caudados, putamen y núcleos rojos, así como múltiples áreas bilaterales de hiperseñal a nivel de córtex cerebral. Presentó un deterioro neurológico progresivo, con total desconexión medioambiental, irritabilidad, adinamia, hipotonía, afasia y hemiparesia izquierda. Se inició tratamiento precoz con metilprednisolona a altas dosis (800 mg/m²/día, 5 días) e inmunoglobulinas (400 mg/kg/día, 5 días). La evolución fue lentamente favorable presentando a las 6 semanas, seguimiento ocular, comprensión de órdenes sencillas y disminución de la hipotonía, persistiendo la afasia, parálisis facial y hemiparesia izquierda.

Conclusión: El pronóstico de la EAP suele ser incierto aunque es posible la remisión clínica y normalización de la neuroimagen. En nuestro caso, tras el tratamiento, permanecen graves secuelas neurológicas. El seguimiento clínico así como la realización de RM cerebrales seriadas nos permitirán definir el pronóstico del paciente.

P728 15:55 h ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL COMO CAUSA DE CRISIS PARCIALES COMPLEJAS

Beatriz Fernández Vallejo, Sara Rupérez Peña, Inés Esteban Díez,
Ana Peña Busto, Sandra Rovira Amigo, Yolanda Ruiz del Prado,
M. Luisa Poch Olive

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

Introducción: El síndrome mesial temporal (SMT) es un tipo de epilepsia caracterizado por un cuadro clínico típico y homogéneo: crisis asociadas a fiebre, período asintomático 1 o varios años, crisis parciales simples o complejas farmacoresistentes y una excelente respuesta posquirúrgica. El hallazgo histológico más significativo es la esclerosis mesial temporal (EMT), cuya patogenia no está todavía aclarada. Presentamos un caso clínico con neuroimagen compatible con EMT, con crisis parciales complejas en la primera infancia como primera manifestación neurológica.

Caso clínico: Niño de 2 años y 10 meses remitido a Consulta Externa de Pediatría por episodios de segundos de duración consistentes en mirada perdida, desconexión con el medio, hipersalivación y automatismos bucales, quedándose posteriormente somnoliento. Primer episodio hace 6 meses y posteriormente, durante el último mes, una vez por semana. Están precedidos de sensación de miedo por parte del niño. No movimientos anómalos de la cara ni extremidades, ni cambios en el tono muscular ni en la coloración. Tienen lugar a cualquier hora del día, sin relación con las comidas ni con el sueño. No

cambios en su comportamiento habitual. *Antecedentes personales*: desarrollo psicomotor normal, no crisis febriles, conducta hiperactiva; resto sin interés. *Antecedentes familiares*: abuela paterna epilepsia desde su primer embarazo; no otros antecedentes relacionados. *Exploración física*: neurológico y resto, normal. *Pruebas complementarias*: EEG de sueño: normal para su edad. RM cerebral: aumento de tamaño del espacio aracnoideo que rodea el lóbulo temporal izquierdo en su zona medial, por atrofia del parénquima correspondiente. *Hemograma y bioquímica*: sin alteraciones. *Evolución*: ante la clínica compatible con crisis parciales complejas, se inicia tratamiento con ácido valproico, no volviendo a presentar nuevos episodios desde entonces.

Conclusiones: El SMT se diagnostica mediante RM cuando aparecen las crisis parciales características que ocurren generalmente en la época puberal. Por ello, ante todo cuadro de crisis parciales, independientemente de la edad (como en el caso referido), es prioritario la realización de pruebas de neuroimagen que nos permitan diagnosticar un posible foco estructural causal en la zona amígdalo-hipocampal, subsidiario de cirugía en caso de farmacoresistencia.

P729 SEUDOTUMOR CEREBRAL EN LA INFANCIA

Lucía Díaz de Entresotos Villazán, Carmen Madrigal Díez, M. Reyes Mazas Raba, Mercedes Sánchez Rodríguez, M. Teresa Viadero Ubierna, Idoia Martínez Repáraz, Susana Vidal Piedra, Vicente Madrigal Díez, Rosa Arteaga Manjón-Cabeza, Ángel Pérez Puente
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) y Universidad de Cantabria, Santander (Cantabria).

Introducción: El seudotumor cerebral o hipertensión intracraneal idiopática, es una entidad de causa desconocida que se caracteriza por aumento de la presión intracraneal con pruebas de neuroimagen normales. Su incidencia anual es inferior a 1/100.000 habitantes, cursa con la típica clínica de hipertensión intracraneal y habitualmente sin otros signos de focalidad neurológica que la parálisis del VI par. A pesar de los numerosos tratamientos empleados puede dejar secuelas.

Caso clínico: Niño de 13 años con cuadro de 2 semanas de evolución de cefalea progresiva, fotofobia, vómitos ocasionales y diplopía. Sin antecedentes personales significativos. Sobrecarga de obesidad familiar. A la exploración física destacaba una obesidad importante (Peso: 74 kg, talla: 160 cm, IMC: 29), parálisis del VI par derecho y edema de papila bilateral. *Pruebas complementarias*: TC y RM normales; hemograma, bioquímica, perfil hepático, lipídico e iónico, hormonas tiroideas, serología vírica y ANA, normales; Punción Lumbar: presión intracraneal de 72 cm H₂O que disminuyó a 24 durante la exploración, análisis de líquido cefalorraquídeo normal; EEG normal; potenciales visuales con área occipital desorganizada al estimular con luz y sin respuesta a estímulo de Pattern. Se instauró tratamiento con acetazolamida, y al no haber respuesta favorable se asoció con corticoides, manitol y punciones lumbares evacuadoras, además de dieta pobre en sal e hipocalórica. El edema de papila y las manifestaciones clínicas sólo empezaron a disminuir paulatinamente tras 30 días de tratamiento. 2 meses después persiste la parálisis del VI par (iniciando trata-

miento con Toxina Botulínica) e importante disminución del campo visual, aunque se aprecia una discreta mejoría en los potenciales evocados visuales.

Conclusión: El seudotumor cerebral es una entidad poco frecuente que es preciso tener en cuenta, tras descartar otras enfermedades que cursan con hipertensión intracraneal, con el fin de iniciar el tratamiento lo más precozmente posible, aunque sus resultados sean variables e inciertos.

P730 ACCIDENTE CEREBRO-VASCULAR (ACV) SILVIANO IZQUIERDO EN ADOLESCENTE SIN APARENTE PATOLOGÍA CARDÍACA

Elena Santamaría Martínez, Mario Riverol, Eduardo Martínez Vila, José Daniel Sáenz de Buruaga Lerena, Joaquín Barba Cosials, José Calabuig, Pedro Azcárate Aquero, Aizpea Echebarría Barona, Nerea Crespo Ancizar, Juan Narbona
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

Objetivo: Valorar la importancia de la eco-Doppler carotídeo transcraneal y del ecocardiograma transeofágico (ETE) en los ACV en la edad pediátrica. A propósito de un caso. *Observación clínica*: adolescente varón de 15 años y 8 meses normotenso que presenta de forma brusca caída al suelo sin pérdida de conciencia pero queda con afasia tipo Broca y hemiparesia derecha de predominio facio-braquial. Mediante RM y angio-RM se objetiva ACV silviano izquierdo de vaso medio-grande con obstrucción brusca del flujo de la arteria cerebral media tras la salida de la arteria coroidea anterior. El estudio de la coagulación objetivó inicialmente un déficit de Proteína C funcional que no se confirmó. Los resultados analíticos (función renal, perfil lipídico) fueron normales. Las serologías de *M. pneumoniae*, *Ch. pneumoniae* y Citomegalovirus fueron negativas. El ecocardiograma transtorácico (ETT) no evidenció corto-circuito ni patología estructural. Pero la eco-Doppler carotídea con emisión de microburbujas, objetivó un patrón "en ducha" que se modificó a patrón "en cortina" con la maniobra de Valsalva. El ETE confirmó la persistencia de foramen oval permeable y septo interauricular aneurismático. Se procedió al cierre percutáneo del shunt derecha-izquierda (dispositivo Amplatzer®) que se llevó a cabo sin problemas.

Evolución: Se mantiene con tratamiento anticoagulante y rehabilitador. Mejoraron claramente la hemiparesia y el trastorno del lenguaje. Actualmente presenta un balance motor 4 +/5 proximal en extremidad superior derecha y 2/5 en región distal. En extremidad inferior derecha su balance motor, permite una marcha con ataque en equino y apoyo plantígrado. La escucha dicótica, objetivó una dominancia hemisférica cerebral predominantemente derecha para las funciones lingüísticas (índice de Lateralización del test de escucha dicótica: -78). Persisten parafasias e hipogramatismo.

Conclusión: Los ACV son poco frecuentes en la infancia y la adolescencia. La etiología es múltiple, pero la patología cardíaca es de las más frecuente en la población infanto-juvenil. Dado el riesgo de recurrencia y la relativa inocuidad del tratamiento mediante cateterismo, el Doppler transcraneal y el ecocardiograma transeofágico son esenciales en el diagnóstico definitivo de patología cardíaca en los casos con alta sospecha donde el ETT no objetiva shunt.

P731**16:10 h****ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AL CROMOSOMA X: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Marta Taida García-Ascaso, Julio Guerrero Fernández,
Ramón Velázquez Fragua, Ana Méndez Echevarría
Hospital Materno-Infantil La Paz, Madrid.

Niño de 5 años y 10 meses (etnia gitana) que, estando previamente con marcha, lenguaje y comprensión normales, le observan, desde hace unos meses, que ha perdido agudeza visual. Lo encuentran, además, más inquieto e irritable con episodios de agresividad inmotivados, cambios de comportamiento y dificultad de comprensión. No crisis convulsivas ni pérdida de fuerza. No antecedentes familiares de interés. Es el segundo hijo de padres consanguíneos en segundo grado. Embarazo, parto y período neonatal sin incidencias. Desarrollo psicomotor normal con buena progresión y rendimiento escolar. En la exploración física destacan la coloración oscura de la piel de predominio en zonas de roce articular, un escaso contacto visual y leve hipotonía global.

Exploraciones complementarias relevantes: Potenciales visuales con severa afectación desmielinizante y axonal de vías visuales. RM cerebral: desmielinización de sustancia blanca periventricular.

Conclusión: Los hallazgos de afectación neurológica junto con la sospecha de una insuficiencia suprarrenal primaria (aspecto bronceado) confirmada con los hallazgos analíticos ACTH: 1100 pg/ml (VN: 10-55); cortisol basal en plasma: 7 µg/dl (VN: 7-26); cortisol en orina de 24 h: 17 µg/dl (VN: 30-90), nos permitieron la sospecha de adrenoleucodistrofia ligada a cromosoma X (ADL-X). El diagnóstico de certeza lo dio la determinación en sangre de ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML) y sus cocientes.

La ADL-X es el trastorno peroxisomal más frecuente y se caracteriza por una acumulación anormal de ácidos grasos de cadena muy larga en los tejidos y líquidos corporales, predominando en la corteza adrenal y la sustancia blanca cerebral. La expresividad clínica es variable, existiendo personas asintomáticas y otras severamente afectadas. El diagnóstico puede llevarse a cabo sospechándolo ante todo varón con deterioro neurológico e hiperpigmentación cutánea generalizada.

P732**16:15 h****DISECCIÓN CAROTÍDEA COMO CAUSA DE INFARTO CEREBRAL**

Lourdes Iglesias González, Matilde Somoza Martín,
Jesús Eiris Puñal, Juan Manuel Cutrin Prieto, J. Luis Iglesias Diz,
Fernando Alvez González, Marta Bouzón Alejandro
Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela (A Coruña).

Objetivo: Mostrar el caso de una niña con disección espontánea de la arteria carótida interna como causa de infarto cerebral.

Caso clínico: Niña de 10 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que presenta episodio de cefalea y una hora después caída al suelo con pérdida de conocimiento, rigidez y movimientos oculares y de la comisura bucal anormales, con pérdida de fuerza en el hemicuerpo derecho y obnubilación posterior. A su llegada al Hospital presenta estado confusional con tendencia al sueño, afasia, disartria, hemiparesia del hemicuerpo derecho, con hiperestesia e hiperreflexia a ese ni-

vel, desviación de la comisura bucal a la izquierda, con normalidad del resto de la exploración. Se realiza al ingreso hemograma, coagulación, bioquímica hemática, determinación de tóxicos en orina, ECG, ecocardiograma y TC craneal, todo ello normal. A las 10 h del ingreso se repite la TC craneal, observándose lesión isquémica en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. En el Doppler transaórtico y transcerebral se observa unas carótidas de aspecto normal con mucha pulsatilidad y una ligera asimetría de carótida interna izquierda respecto a la derecha. En la RM cerebral se observa una extensa lesión corticosubcortical en el territorio de la arteria cerebral media izquierda, con extensión a región de ganglios basales. Se realizó estudio completo de coagulación, determinación de lactato, piruvato, homocisteína, anticuerpos anticardiolipina, ANA, anti-ADN, todo ello normal. En la RM-angiografía cerebral se detecta disección de la arteria carótida interna supraclinoidea con afectación del origen de la arteria cerebral anterior y de la arteria cerebral media. Se realizó anticoagulación inicialmente con heparina subcutánea y posteriormente, a partir de la segunda semana, con acenocumarina oral. La evolución fue favorable, persistiendo actualmente leve paresia del hemicuerpo derecho.

Conclusiones: En todo paciente pediátrico con déficit neurológico focal de comienzo agudo debe descartarse un accidente cerebrovascular. Como causas de este destacan enfermedades cardíacas, coagulopatías, etc, pero no se debe olvidar la disección arterial como posible etiología de ictus isquémico. En la patogenia de la disección han sido implicados traumatismos o una posible alteración estructural de la pared arterial.

P733**16:20 h****ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. A PROPÓSITO DE UN CASO**

Ali Abdelkader Abdelah, M. Teresa Fábrega Valverde,
Raquel Real Terrón, Sheila Sánchez Gonzalo,
Manuel Portillo Márquez, Juan F. Mesa Vázquez,
Antonio Vilela Serrano, Isabel Sáez Díez, Esther Piñán López,
José M. Arroyo Fernández
Hospital del Insalud de Mérida, Badajoz.

Introducción: La encefalomielitis aguda (EMAD) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante multifocal de SNC.

El cuadro clínico suele ser agudo o subagudo, habitualmente monofásico con resolución gradual, aunque puede haber recaídas, aparece después de procesos infecciosos (sarampión, rubéola, varicela), inmunización o de forma espontánea sin signos claros de infección previa.

La RM el test radiológico más sensible, ya que el diagnóstico de EMAD se basa en la evidencia de desmielinización multifocal en la sustancia blanca.

Presentamos el caso de un niño de 8 años con EMAD cuya clínica de presentación fue atípica lo que dificultó el diagnóstico inicial.

Caso clínico: Varón de 8 años que consulta por cuadro de 48-72 h de evolución de decaimiento y malestar general con trismo importante que le impide hablar y pérdida de fuerza en miembros inferiores. El cuadro comenzó coincidiendo con la administración de 30 mg de domperidona rectal prescrito por vómitos; 5 días antes había presentado fiebre.

En la exploración presentaba tendencia al sueño con adecuada respuesta a órdenes verbales, incapacidad para el habla, trismo y sialorrea, pupilas simétricas y normoreactivas, pares crane-

les normales, hipotonía generalizada e hipoarreflexia con reflejo cutáneo-plantar flexor bilateral y sensibilidad conservada. Ante la sospecha de efecto extrapiramidal secundario a la domperidona se inicia tratamiento con Biperideno, observándose leve mejoría del trismo, persistiendo el resto de la sintomatología. La TC de cráneo y el LCR fueron normales. Mediante RM se objetivaron lesiones desmielinizantes multifocales diagnosticándose de EMAD.

Comentarios: El diagnóstico de EMAD puede ser complejo en las primeras fases de la enfermedad, las manifestaciones clínicas son variables e inespecíficas, como alteración del nivel de conciencia, ataxia, déficit motor focal, cefalea, afasia, convulsiones, etc. El interés de nuestro caso clínico radica en su forma de presentación poco habitual con trismo como síntoma más llamativo y el antecedente de la ingesta de domperidona, lo que dificultó el diagnóstico inicial.

P734 16:25 h HEMICEREBELITIS POSTINFECCIOSA COMO CAUSA DE CEFALEA AGUDA

Eva Rupérez García, María Garatea Rodríguez, Francisco José Gil Sáenz, Mercedes Herranz Aguirre, Teodoro Durá Travé, Enrique Bernalda Iturbe, M. Eugenia Yoldi Petri
Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Introducción: La hemicerbelitis es una entidad poco frecuente en la infancia. La etiología suele ser infecciosa o inmunológica. Aunque generalmente se presenta con sintomatología cerebelosa, hay casos de presentación atípica. Presentamos un caso de una niña con cefalea.

Caso clínico: Niña de 4 años que ingresa en planta para estudio de cefalea y vómitos tras consultar en urgencias en 3 ocasiones por este motivo. Refiere cefalea de 3 días de evolución con fiebre asociada durante las primeras 12 h. El dolor es continuo, de localización occipitoparietal bilateral, le despierta por la noche y no cede con analgésicos habituales. Asocia vómitos matutinos y fonofobia.

Como antecedentes personales, presenta bronquitis de repetición y convulsiones febriles y en la familia hay antecedentes de migraña (madre y abuelo paterno).

La exploración física y neurológica son rigurosamente normales. PA 106/75 y fondo de ojo normal.

Se realiza electroencefalograma que es normal y pruebas de neuroimagen. En la TC craneal presenta una disminución de densidad en hemisferio cerebeloso derecho por lo que se completa estudio con resonancia magnética, en la que se confirma la lesión cerebelosa (aumento de señal a nivel cortical y medular en hemicerbelo derecho).

La analítica de sangre es normal y las serologías realizadas son negativas (adenovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, toxoplasma, Paul Bunnell) Se realiza punción lumbar en la que presenta pleocitosis (20 leucocitos/ μ l, 100% mononucleares, glucorraquia y proteinorraquia normales) y bandas monoclonales. El cultivo y las serologías de *Borrelia burgdorferi* y *Mycoplasma pneumoniae* en líquido cefalorraquídeo son negativas.

La evolución clínica fue favorable, cediendo la sintomatología tras las primeras 48 h de ingreso.

Conclusión: En toda cefalea con signos de hipertensión intracranial es necesario realizar pruebas de neuroimagen.

La hemicerbelitis postinfecciosa es muy poco frecuente pero dada la mayor accesibilidad de las pruebas de imagen su frecuencia podría aumentar en los próximos años.

P735 16:30 h ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA INFANCIA

Patricia Calleja Cabeza, Virginia Carranza Parejo, M.^a Carmen Cuadrado Caballero, Joaquín Romero Cachaza, Ángel Alejo García-Mauricio, José González Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: Presentación de un caso de esclerosis múltiple en la infancia de interés por su escasa frecuencia en esta edad. **Anamnesis:** Niño de 13 años que consulta por visión doble cefaleas y sensación vertiginosa de 3 días de evolución. No presenta vómitos ni otra sintomatología acompañante.

Exploración: Presenta buen estado general. Sistema nervioso: no presenta signos meníngeos. Fuerza, tono y sensibilidad conservados. Reflejos osteotendinosos presentes. Romberg negativo. Reflejo fotomotor directo en ojo derecho lento y reflejo consensuado abolido. Midriasis derecha mínimamente reactiva. Disminución supra-infraducción en ojo derecho. Oftalmoparesia internuclear.

Exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica, orina, ECG, radiografía de tórax, fondo de ojo y TC craneal normales. LCR: microbiología: negativa; proteínas: 45 mg/dl y 3 linfocitos/ μ l; inmunología: disfunción de barrera hematoencefálica. RM cerebral: placas de desmielinización de sistema nervioso central compatibles con esclerosis múltiple en sustancia blanca hemisférica y de tronco. Bandas oligoclonales en LCR negativas.

Diagnóstico: Esclerosis múltiple clínica posible.

Tratamiento: Corticoides intravenosos; 1 gramo cada 24 h durante 3 días.

Comentarios: Nuestro caso es de diagnóstico muy temprano. La edad media de comienzo de los síntomas en la esclerosis múltiple es alrededor de los 19 a los 33 años. Como síntoma inicial la diplopía aparece en un 12% y el vértigo en un 5%, siendo de los trastornos oculomotores la oftalmoplejía internuclear el más frecuente. El tratamiento con dosis altas de metilprednisolona acorta a 4-8 días el tiempo de rotura de la barrera hematoencefálica, traduciendo en una mejoría sintomática. En estos estadios iniciales de la enfermedad la negatividad de las bandas oligoclonales no es nada significativa ya que con el tiempo la mayoría de estos pacientes las positivizan. De momento solo podemos hacer el diagnóstico de síndrome neurológico aislado.

P736 16:35 h DOS CASOS DE Distrofia MUSCULAR FACIOESCAPULOHUMERAL DE PRESENTACIÓN TEMPRANA

Montserrat Martín Alonso, Aránzazu Hernández Fabián, Ricardo Torres Peral, José Santos Borbujo, Lorenza Monzón Corral
Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

La distrofia facioescapulohumeral se presenta habitualmente en la segunda década de la vida. La mayoría de los casos infantiles son formas esporádicas resultado de mutaciones *de novo*. Las

pruebas complementarias son muy poco específicas, por lo que el diagnóstico actualmente se fundamenta en la identificación del cuadro clínico característico y la posterior confirmación mediante estudio molecular.

Se presentan dos hermanas afectas, con edades al debut de 5 y 2 años respectivamente, sin antecedentes personales de interés y cuyo padre padece una hipoacusia neurosensorial.

La primera presentaba desde los 18 meses dificultades en la marcha con caídas frecuentes que se fueron acentuando, con dificultad así mismo para la carrera, subir y bajar escaleras. En la exploración neuropediátrica sólo destaca una facies miopática, hipotrofia con hipotonía y disminución de fuerza en miembros inferiores, marcha basculante y diplejía facial. En los exámenes complementarios se constata discreta elevación de enzimas musculares; electromiograma compatible con miopatía; biopsia muscular informada como miopatía inflamatoria y estudio molecular que confirma el diagnóstico al detectar la delección en el cromosoma 4. En su evolución se aprecia durante los dos primeros años una sintomatología estable con el soporte de la fisioterapia. A los 8 años refiere dolores musculares a nivel de cintura escapular así como fatiga muscular de predominio derecho (no puede elevar los miembros superiores por encima de los hombros), ante esta situación se decide tratamiento con corticoides no apreciándose respuesta.

La segunda empezó a ser estudiada por hipotonía y por los antecedentes familiares. En la exploración física sólo destaca una discreta hipotonía de miembros, diplejía facial y una agenesia del músculo transverso del hemiabdomen izquierdo. En las pruebas complementarias se objetiva una moderada elevación de enzimas musculares, con exploración neurofisiológica normal, la biopsia muscular demuestra cambios inflamatorios y el estudio molecular confirma el diagnóstico. En su evolución se constata por el momento una mayor afectación de cintura pelviana.

Aunque la presentación clínica de esta entidad suele ser en la adolescencia, el rango de edad de aparición es muy amplio y el grado de expresividad muy variable.

P737 16:40 h INFARTO CEREBRAL EN NIÑO PORTADOR DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA INTERVENIDA

M. Carmen de Fuentes Acebes, M. Teresa Fernández Castaño, Ignacio Ledesma Benítez, Luis Javier Ferrero de la Mano, Santiago Lapeña López de Armentia, Raquel Rueda Castañón, M. Teresa Cantero Tejedor

Hospital de León, León y Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La incidencia de los accidentes cerebrovasculares (ACV) se estima en torno a 10/100.000 niños y año, según series. Entre sus factores de riesgo asociados destacan las cardiopatías (implicadas hasta en un 50% de los casos), drepanocitosis, alteraciones de la coagulación, infecciones como la varicela y los traumatismos craneocervicales. Hasta un 50% de los supervivientes presentan déficits neurológicos y/o cognitivos como secuela, con peor pronóstico cuando la etiología es múltiple. No existen guías consensuadas para el tratamiento del ACV en niños, adaptándose este de las de los adultos.

Caso clínico: Niño de 2 años diagnosticado de cardiopatía tipo hipoplasia de cavidades izquierdas, intervenido de Cirugía de Norwood y Glenn bidireccional, en tratamiento con Digoxina,

Furosemida y ácido acetilsalicílico a dosis antiagregantes. Ingresó en nuestro hospital por episodio brusco de disartria, desviación derecha de la comisura bucal y debilidad de extremidades izquierdas en las 48 h posteriores a traumatismo craneal leve y 7 días después del inicio de exantema variceloso. Se objetiva paresia facial izquierda de tipo central y de extremidades izquierdas con Babinski izquierdo. Presenta cianosis central (saturación 75-80%), exantema variceloso en fase costrosa, hepatomegalia de 2 cm y no hay signos de irritación meníngea. La TC craneal inicial resulta normal, apreciándose en la RM un infarto isquémico agudo de la arteria cerebral media y en la angiografía-RM una obstrucción en el segmento M2 de dicha arteria. En la ecocardiografía no se objetivan trombos intracardíacos. Se inicia tratamiento con enoxaparina subcutánea profiláctica y es trasladado al Hospital Gregorio Marañón de Madrid para iniciar anticoagulación con warfarina. La evolución es favorable con remisión parcial de los síntomas al cabo de 10 días, permaneciendo asintomático en la actualidad.

Comentarios: En nuestro caso, la no detección ecocardiográfica de trombos intracardíacos no permite descartar la etiología tromboembólica del ACV. Debido a la posibilidad de complicaciones derivadas del tratamiento anticoagulante, se decidió el traslado a un centro que dispusiera de UCI pediátrica.

P738 16:45 h HIPERECPLAXIA NO HEREDITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Salvador Ariza Aranda, Antonio Madrid Madrid, M. Dolores Mora Ramírez, M. Paz Delgado Márquez, Jacinto Martínez Antón, Raquel Gil Gómez, Antonio Jurado Ortiz Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga.

Introducción: La hiperecplexia o enfermedad del sobresalto se trata de un desorden familiar que se hereda de forma autosómica-dominante, aunque existen formas esporádicas (como nuestro caso). La enfermedad tiene dos expresiones fenotípicas: a) una forma mayor que comienza en la época neonatal (como nuestro caso), con rigidez muscular generalizada y que posteriormente puede presentar sacudidas mioclónicas nocturnas, marcha insegura y sobresaltos sin pérdida de conciencia, y b) una forma menor, donde aparecen sobresaltos excesivos, pero de forma inconstante, y sin síntomas clínicos adicionales.

Caso clínico: Presentamos el caso de un lactante varón que desde las 10 h de vida presenta crisis de rigidez muscular generalizada e hiperexcitabilidad, ocasionalmente acompañadas de apnea con cianosis. Tales crisis eran desencadenadas por estímulos externos. A la exploración destacaba una hipertonia generalizada con reacción de sobresalto positiva. Entre las pruebas complementarias que se realizaron destacaban: una CPK levemente elevada. Hemograma, glucosa, iones, amonio, láctico, bioquímica de LCR, EEG, ecocardiograma, eco-Doppler, TC y RM de cráneo, normales.

En nuestra consulta es valorado a los 6 meses de edad. En este período de tiempo hay una disminución de las crisis de rigidez e hiperexcitabilidad. Presenta una buena evolución psicomotriz. A la exploración destaca una hipertonia muscular generalizada, ROT normales, babinski negativo, con reacción de sobresalto a la percusión de la pirámide nasal (video demostrativo). Se le realiza EEG en vigilia interictal resultando normal; EMG sin signos de afectación neurológica, ni miopática. CPK, LDH, aldolasa

normales. Llegando al diagnóstico de Hipereplexia, se inicia tratamiento con clonazepam. Actualmente el niño tiene un año, presenta un desarrollo psicomotriz adecuado, aunque persiste leve rigidez muscular y reacción de sobresalto ante percusión de pirámide nasal.

Conclusión: Nuestro caso padece una forma no familiar de Hipereplexia. A pesar de ser una enfermedad rara, el diagnóstico es fácil si se conoce el síndrome. Este diagnóstico se apoya en los síntomas mayores y en la historia familiar (dificultad añadida a nuestro caso, donde no existen antecedentes).

P739 16:50 h ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (EMAD)

Isabel Gascón Casaredi, Nuria Díez Monge, Cristina Villar Vera, Mercedes Andrés Celma, Amalia Ortín Pujante, Lourdes Escrivá Cholvi, Silvia Castillo Corullón, Marian Moreno Ruiz, Inés Cervera Montero, Francisco Núñez Gómez
Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Introducción: La EMAD es una enfermedad inflamatoria y desmielinizante que afecta al sistema nervioso central. Se presenta en la edad Pediátrica como consecuencia de una infección o vacunación previa.

Caso clínico: Niño de 15 meses que consulta por ataxia, irritabilidad y marcha inestable con aumento de la base de sustentación. Destaca: Faringoamigdalitis (1 semana antes). Vacunación triple vírica (1 mes antes).

Exploración clínica: Constantes normales, Glasgow 15. Pupilas isocóricas y normorreactivas sin nistagmo ni movimiento oculares anormales. Pares craneales normales. Hipertonía de las 4 extremidades principalmente en miembro inferior derecho con fenómeno de rueda dentada. Temblor fino intencional distal. Hiperreflexia bilateral. No clonus. Reflejo cutáneo plantar flexor izquierdo e indiferente derecho. Dismetría. Inestabilidad en la sedestación. No mantiene la bipedestación. Pérdida de la pinza. *Exploraciones complementarias:* hemograma, química, coagulación, gasometría y PCR normales, con GOT112 y GPT 87. Serología vírica IgM + para Parvovirus B19. Fondo de ojo normal. Punción lumbar: normal. Ceruloplasmina normal, determinación de ácido pirúvico, ácido láctico y aminoácidos en sangre y en orina normal. TC cerebral: hipodensidad difusa de ganglios basales y cabezas de núcleos caudados. RM: afectación de tipo necrosantes desmielinizante de ganglios basales de forma bilateral y simétrica. EEG: hipofunción difusa bioeléctrica cerebral de grado ligero compatible con proceso inflamatorio sin focalidad. *Tratamiento:* bolos intravenosos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día durante 5 días, seguidos de corticoterapia sistémica a 2 mg/kg/día, con el que presenta evidente mejoría de tal modo que la exploración neurológica a los 6 meses es prácticamente normal.

Comentarios: El diagnóstico de la EMAD es clínico, siempre excluyendo otras patologías, como las enfermedades metabólicas que puedan cursar con un cuadro similar. Si bien la afectación de la sustancia blanca suele ser de forma difusa y multifocal, existen variantes donde solo se afectan determinadas áreas del cerebro dando lugar a manifestaciones clínicas específicas del área afectada. Recalcar la importancia del tratamiento antiinflamatorio precoz para acortar la duración del cuadro, mejorar el pronóstico y evitar recidivas.

P740 16:55 h PALUDISMO CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Pablo Sáez Pérez, Cristina Serra Amaya, Antoni Bergadà Masó, Ana Piera Carreras, Emma Amatller Malfaz, Alejandro Luque Moreno, Carmen González Mancilla, Gemma Giralte García, Félix Castillo Salinas, Jaume Macià Martí
Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona.

Objetivo: Exposición de un caso de paludismo cerebral en un niño de 2 años de edad residente en España desde hacía 3 semanas y originario de África Subsahariana.

Caso clínico: Niño de 2 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consultaba por convulsión tónico-clónica generalizada con desviación de la mirada a la derecha de unos 30 min de duración, en el contexto de un cuadro febril de unas 24 h de evolución, que cedió con la administración de 0,3 mg/kg/dosis de diazepam. En la exploración física presentaba Glasgow 15, T^{ax} 37,3 °C, SaO₂ 95% (FiO₂ 21%), FC 142 lpm, FR 37 rpm, PAM 72. Respiración irregular. Hepatomegalia de 4 cm. No signos meníngeos. Pupilas isocóricas con tendencia a la miosis y normorreactivas. No focalidad neurológica. Se practicaron exploraciones complementarias destacando: 1) Analítica: Hb 6,3 g/dl, Hto 21%, plaquetas 373 K/ μ l, leucocitos 11,9 K7/ μ l (N61,3%, L26,3%, M11,4%, E0,6%), reticulocitos 4,3%, glucosa 76 mg/dl, LDH 462 U/l, Na 135,1 mEq/l, K 4 mEq/l, haptoglobina 52,9 mg/dl, PCR 1,3 mg/dl. 2) Gota gruesa: *P. falciparum* (parasitemia 1-2%). 3) Punción lumbar: Glu 106 mg/dl, proteínas 20,3 mg/dl, ADA 2,7 U/l, leucocitos < 5/ μ l, hematíes 5/ μ l. No se observaron gérmenes en tinción de Gram. 4) EEG: Signos de disfunción neuronal en región temporo-occipital izquierda. 5) RM: Afectación parenquimatosa a nivel occipital izquierdo cuya distribución y comportamiento sugieren lesión vascular isquémica crónica. 6) Hemocultivo: Negativo. 7) Cultivo LCR: Negativo. Ante el diagnóstico de paludismo cerebral se inició tratamiento con sulfato de quinina 10 mg/kg/dosis cada 8 h i.v., clindamicina 40 mg/kg/día cada 6 h i.v. y ácido valproico en bomba de perfusión continua a 1 mg/kg/h.

Discusión: El *P. falciparum* es el único *falciparum* capaz de producir el denominado paludismo cerebral en el hombre. El neuropaludismo es más frecuente en el niño que en el adulto. Los síntomas y signos más frecuentes son fiebre, crisis convulsivas y alteración progresiva del nivel de consciencia. Se debería incluir el paludismo cerebral en el diagnóstico diferencial de las encefalopatías agudas febriles, con alteración del nivel de consciencia y crisis convulsivas, en pacientes procedentes de un área endémica.

P741 17:00 h ELEVACIÓN DE HEMIDIAFRAGMA DERECHO EN ENFERMEDAD DE STEINERT CONGÉNITA CON MADRES NO DIAGNOSTICADAS

Ana Pérez Pardo, M. del Carmen Carrascosa Romero, Carmen Medina Monzón, Olga García Mialdea, Elena Cabezas Tapia, Ester Gil Pons, Elena Balmaseda Serrano, Andrés Martínez Gutiérrez
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Objetivo: Destacar la importancia de la presencia de elevación de hemidiafragma derecho y fenómeno miotónico materno en el diagnóstico de la enfermedad de Steinert congénita.

Casos clínicos: Presentamos tres casos de enfermedad de Steinert Congénita (ESC). *Caso 1:* RN término de 2.700 g. Embarazo normal. Parto eutócico a las 40 semanas. *Caso 2:* RN término de 2.480 g. Embarazo normal. Cesárea a las 38 semanas por presentación de nalgas. *Caso 3:* RN pretérmino de 31 semanas, 2º gemelo. Peso 1.460 g. Gestación gemelar mediante FIV. Cesárea por podálica de 2º gemelo. Los tres niños presentaron dificultad respiratoria, hipotonía y alteración en la succión-deglución en período neonatal. Los casos 2 y 3 precisaron ventilación mecánica (VM) durante 20 y 52 días respectivamente. En los tres se constató elevación de hemidiafragma derecho en la radiografía de tórax. Para el diagnóstico de los recién nacidos fue fundamental la exploración de las madres, constatándose fenómeno miotónico al estrecharles la mano y descargas miotónicas en el electromiograma. Ninguna de ellas estaba diagnosticada previamente, ya que las características faciales no fueron altamente sugestivas de su enfermedad muscular. El diagnóstico se confirmó mediante estudio genético, encontrándose afectación en 6 familiares más.

Discusión: La enfermedad de Steinert es la distrofia muscular hereditaria más frecuente en el adulto. Se transmite con patrón autosómico dominante, con penetrancia variable. La ESC es una entidad diferente con incidencia estimada de 1/10.000 RN vivos. Su pronóstico es más grave, con mortalidad del 25% en período neonatal y retraso mental en el 100% de los que sobreviven. Es frecuente que la madre de un niño afectado no haya sido diagnosticada previamente como ocurrió en todos los casos de nuestra serie. La prematuridad puede enmascarar el diagnóstico, pudiendo atribuir la dificultad respiratoria con necesidad de VM prolongada y la hipotonía a este hecho. La elevación del hemidiafragma derecho puede ser un hallazgo muy significativo para el diagnóstico diferencial, especialmente en recién nacidos pretérmino.

Conclusión: En nuestros casos la asociación de hipotonía y elevación diafragmática fue suficientemente sugestivo de ESC para investigar a la madre y establecer el diagnóstico en esta y en el neonato afectado.

P742

17:05 h

VALORACIÓN DE LA DINÁMICA SOCIO-ESCOLAR EN NIÑOS TDAH: ANÁLISIS DE LOS DETERMINANTES DEL FENÓMENO BULLYING

M. del Carmen Molina Molina, Israel Ordóñez Medina, Julia Arroyo Moñino, Pedro Álvarez, Sara Sofía Martins Moriano, Cristina Cáceres Marzal, Julián Vaquerizo Madrid

Centro CADAN de Atención al Neurodesarrollo, Badajoz (Badajoz), Hospital Materno-Infantil, Badajoz y Universidad de Extremadura, Badajoz.

Introducción: El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH), es el desorden psicopatológico más frecuente en consulta de Neuropediatría: 86%, seguido de trastornos del comportamiento disruptivo: 61% y del estado de ánimo: 43%. Prevalencia: 3-10% (7,5% en nuestra experiencia, en los pacientes de 8 a 9 años con edad media en 7,8 años). La dinámica *bullying* (DB), es el fenómeno de agresión física y/o psicológica a la que se ve sometido el alumnado, considerado como problema psicológico, educativo y social, que afecta al 3-8% de escolares.

Objetivo: Analizar si la DB, es más frecuente en pacientes TDAH (riesgo de desajuste y rechazo social). Nos planteamos, las consecuencias que pudiera tener en la evolución psicodinámica de estos niños, así como causas y factores predisponentes.

Pacientes, material y métodos: Análisis de 95 casos de TDAH de la unidad de neuropediatría de nuestro hospital y de la consulta de hiperactividad-patología del aprendizaje del centro CADAN. Todos cumplían criterios del DSM-IV para TDAH y sus subtipos (TDAH-Combinado: 68,4%, TDAH-inatento: 21,05%, TDAH-hiperactivo, impulsivo: 10,5%). Se aplicó una traducción de la Copeland Symptom Checklist ADHD (South-eastern Psychological Institute, Atlanta, EEUU), traducción de J. Vaquerizo-Madrid e H. Gómez-Martín. Entrevista estructurada con 60 ítems distribuidos en 9 áreas de evaluación. Para investigar posibles señales de alerta sobre la DB, se analizó el área de relación con los niños de su edad y en especial al ítem: ¿es rechazado por los niños de su edad? Datos recogidos en hoja informatizada y tratados mediante análisis matemático de Rasch. (Prof. Pedro Álvarez).

Resultados: Contestaron "Sí" a esta pregunta 35% de pacientes TDAH-inatento, 35% del subtipo combinado y el 20% hiperactivo-impulsivo, los datos se correlacionaron con los ítems referentes a comportamientos de captación de la atención y a dificultades emocionales.

Comentarios: La DB más frecuente en niños con TDAH que en la población general. Su influencia en la evolución psicodinámica del TDAH está por estudiar, pero parece acentuar los problemas en el área social, llevando a fracaso escolar, ansiedad, insatisfacción, descenso de autoestima, fobia al colegio, riesgos físicos y conformación de una personalidad insegura e insana. Es por ello, que el pediatra y la comunidad educativa debe estar alerta ante esta "nueva" problemática en niños.