

esplenomegalia y afectación multiorgánica. La no evidencia de hemofagocitosis no descarta el cuadro y puede implicar la realización de aspirados medulares seriados o biopsia de hígado, bazo o ganglio linfático.

P437 **12:40**
SÍNDROME DE RUBÉOLA CONGÉNITA, DISGAMMAGLOBULINEMIA Y FENÓMENOS AUTOINMUNES EN NIÑA DE 16 AÑOS

Paula Garzón Lorenzo, Yolanda Castilla Fernández, Pere Soler Palacín, Teresa Español Boren
 Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Se ha descrito en la literatura la asociación de rubéola congénita, disgammaglobulinemia y fenómenos autoinmunes tanto en la edad pediátrica como en adultos. Presentamos el caso de una niña de 16 años con diagnóstico correctamente realizado de rubéola congénita a los ocho meses de edad a raíz de cuadro de diarrea crónica intratable y vasculitis, que presenta disgammaglobulinemia con hiperIgM (descartándose otras causas de elevación de IgM). Durante su infancia presenta diversas manifestaciones autoinmunes cutáneas (esclerodermia localizada o morfea) y tiroideas (tiroiditis de Hashimoto). Como complicaciones de rubéola congénita presenta sordera neurosensorial, trastornos de comportamiento y calcificaciones en los ganglios de la base del encéfalo. A pesar de la instauración del tratamiento sustitutivo con gammaglobulinas endovenosas en el momento del diagnóstico, que supuso un descenso en la incidencia de procesos infecciosos que sufría la paciente, el defecto inmunológico de regulación persistió, lo que explica la presentación de manifestaciones autoinmunes. A los 18 años presenta tumoración tiroidea por lo que se realiza biopsia por PAAF que no puede descartar malignidad, realizándose tiroidectomía total con anatomía patológica negativa compatible con tiroiditis y ausencia de células neoplásicas. El presente caso pretende poner énfasis en la posibilidad de aparición de manifestaciones autoinmunes en pacientes con rubéola congénita y su asociación con disgammaglobulinemia, debiéndose valorar en cada caso la idoneidad del tratamiento con gammaglobulina endovenosa. No debe olvidarse en el seguimiento de estos pacientes su mayor propensión a la aparición de procesos neoplásicos.

P438 **12:45**
LOS NIÑOS CON INTESTINO CORTO TIENEN ALTA PREVALENCIA DE SENSIBILIZACIÓN FRENTE A LÁTEX, LECHE DE VACA Y HUEVO

Eva Solera Navarro, Noemí Alentado Morell, Fernando Oliver Jiménez, Rafael Pamies, Luis Caballero, Jaime Dalmau Serra, Antonio Nieto, Ángel Mazón
 Servicio de Alergia y Servicio de Nutrición del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Objetivo: Evaluar la prevalencia de sensibilización a látex, leche y huevo en niños con intestino corto.

Métodos: Se realizaron tests prick e IgE sérica específica frente a látex, leche de vaca, y huevo en 6 niños y 8 niñas con intestino corto, de 11 meses a 13,8 años de edad (mediana: 2,23 años). Se consideró sensibilización si había resultado positivo en cualquiera de las dos pruebas.

Resultados: Seis de los pacientes habían padecido enterocolitis necrotizante, cinco malformaciones intestinales, uno peritonitis

meconial, uno perforación intestinal y uno enfermedad de Hirschprung. Estaban sensibilizados frente a látex 10 (71,4%) niños, que mostraban niveles de IgE específica entre 0,5 y 33 kU/L (mediana: 6,7). Los niños sensibilizados tenían un número de operaciones con látex y unos niveles de IgE sérica total significativamente más altos que los no sensibilizados. En los sensibilizados existía una correlación significativa entre los niveles de IgE específica frente a látex y el número de operaciones con látex. Ocho pacientes (57,1%) estaban sensibilizados frente a proteínas de vacuno, con IgE específica entre 0,5 y 21 kU/L (mediana: 3,49), y 5 de 12 pacientes (41,7%) frente a huevo, con valores de IgE específica entre 0,58 y 2,17 kU/L (mediana: 0,68).

Conclusiones: La prevalencia de sensibilización a látex, como era de esperar, es tan alta que obliga a un manejo de estos niños en ambiente libre de látex desde la primera operación. La alta prevalencia de sensibilización a leche de vaca y huevo no ha sido descrita anteriormente, no puede atribuirse a una relación casual, y justifica su estudio sistemático en estos pacientes. Su presencia podría ser un factor añadido en la diarrea crónica y malabsorción que caracteriza a estos niños.

P439 **12:50**
EL ESTADIO INMUNOLÓGICO DE LOS PACIENTES VIH+ EN TRATAMIENTO ANTIRETROVIRAL ESTÁ DIRECTAMENTE RELACIONADO CON LA ACTIVACIÓN DEL SISTEMA INMUNE

M^a Elena Seoane Reula, Salvador Resino García, M. Dolores Gurbindo Gutiérrez, Juan Antonio León Leal, M. Ángeles Muñoz Fernández

Laboratorio de Inmuno-Biología Molecular e Inmuno-Pediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid y Pediatría-Infecciosas del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La caída de linfocitos TCD4+ es el fenómeno fundamental en la patogénesis del sida. Sin embargo, la activación crónica del sistema inmune producida por la infección VIH podría participar en esta patogénesis.

Objetivo: Analizar la asociación entre caída de linfocitos TCD4+ y activación inmune en niños VIH+ que están con TARGA.

Pacientes y métodos: Realizamos un estudio de corte para determinar el perfil de estos parámetros inmunológicos en 174 niños en TARGA, desde al menos 6 meses antes del inicio del estudio. Los niños se estratificaron según su categoría inmunológica (linfocitos TCD4+ \leq 15%; entre 15-25% y \geq 25%) y según valores de CV (<400 copias/mL, 400-10,000 copias/mL y >10,000 copias/mL). También estudiamos 26 niños no VIH como controles.

Resultados: Los niños VIH+ que tuvieron un menor número de linfocitos TCD4+ tuvieron un mayor número de células de memoria (CD45RO+) y menor número de células virgen (CD45RA+) tanto para linfocitos TCD4+ como TCD8+. Los niños VIH+ con linfocitos TCD4+ >25% tuvieron valores similares de linfocitos TCD4+ virgen y memoria que los controles no VIH. Sin embargo, no ocurría igual para las subpoblaciones de linfocitos T CD8+ virgen y memoria. Así, conforme la cifra de linfocitos TCD4+ es más baja, la cifra de linfocitos TCD8+ virgen más central (CD28+CD57-) baja mientras la los linfocitos TCD8+ efectoras (CD28-CD57+) aumenta. Sin embargo, nunca alcanzaron los valores de los controles no VIH. Los niños que tuvieron un menor número de linfocitos TCD4+ tuvieron una regulación a la alta de las subpoblaciones HLA-DR+CD38+ y HLA-DR+ tanto en linfocitos TCD4+ como en TCD8+. Además, se estudió

la proliferación celular a distintos estímulos como PWM, toxoide, estreptokinasas y Ag p24. Se observó una respuesta significativamente peor a estos estímulos en los niños VIH+ que tuvieron un porcentaje de linfocitos TCD4 <15% respecto a los que tenían un porcentaje >25%. Muy importante, observamos que los valores de CV tuvieron menos influencia en la caída de linfocitos TCD4+.

Conclusión: Tras analizar los datos detenidamente, claramente sugieren que la caída de los linfocitos TCD4+ depende más de la gran activación del sistema inmune que de los valores altos de CV, lo cual es de gran relevancia, pudiendo utilizar marcadores de activación celular para predecir el fracaso terapéutico, siendo estos marcadores fáciles de realizar.

P440 12:55 ENFERMEDAD DE KAWASAKI: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Christian Garriga Braun, Daniel Clemente Garulo, Tamara Carrizosa Molina, Esther Aleo Luján, Celia Gil López, Olga Pérez Rodríguez, José Luis Ruibal Francisco
Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis multisistémica aguda de etiología desconocida, cuyo diagnóstico se basa en una serie de criterios clínicos, por lo que éste puede verse dificultado en los casos con presentaciones incompletas o atípicas de la enfermedad. La importancia de esta patología radica en aquellos casos no diagnosticados y por lo tanto no tratados, ya que en éstos, puede condicionar la aparición de alteraciones coronarias secundarias.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas recogidas en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Carlos de Madrid. Se realiza un estudio retrospectivo, transversal y descriptivo. Las variables estudiadas incluyen: características epidemiológicas, manifestaciones clínicas, pruebas complementarias realizadas, tratamiento, secuelas y complicaciones.

Resultados: Serie de 19 casos, en el período comprendido entre 1990 y 2004. La mediana de edad fue de 4 años (rango 6 meses a 15 años), objetivándose una mayor frecuencia en el sexo masculino. Las manifestaciones clínicas típicas más frecuentes fueron la presencia de fiebre, exantema y alteraciones orales, dándose todas ellas en el 100% de los casos. Como manifestación asociada más frecuente destacan las digestivas (dolor abdominal, náuseas, vómitos y diarrea) y la hipertrofia amigdalina con exudado (4 casos). La trombocitosis, la leucocitosis (>10000/mm³) así como el aumento de la VSG > 50mm/h fueron los datos analíticos más significativos. Sólo se objetivaron alteraciones a nivel coronario en el estudio ecocardiográfico de uno de los pacientes. El tratamiento de elección fue con gamma-globulina (2gr/Kg) en dosis única, asociándose AAS en todos los casos, tanto en la fase aguda como en la de mantenimiento. Se observó una evolución favorable en todos los casos y no se registraron secuelas significativas en ninguno de los pacientes durante las revisiones periódicas realizadas.

Conclusiones: Los datos de nuestros pacientes son similares a los que presentan otras series de casos de pacientes con EK. La prevalencia de la EK es baja, pero hay formas atípicas e incompletas que pueden pasar desapercibidas. El tratamiento combinado de γ -globulina y AAS parece mejorar el pronóstico de estos pacientes.

P441 13:00 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS COMO TRATAMIENTO DE LA INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA EN EL SÍNDROME DE DI GEORGE

Amaya Pérez Ocón, Ester Torres Martínez, Marta Brezmes Raposo, Vicent Modesto i Alapont, Emilio Monteagudo
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Servicio de Hematología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

La inmunodeficiencia combinada severa (IDCS) es una rara enfermedad genética caracterizada por la ausencia parcial o total de linfocitos T (LT), que puede acompañarse de ausencia de linfocitos B, pero siempre asocia una alteración funcional de los mismos secundaria a la falta de cooperación inmunitaria. Este síndrome, que puede aparecer de forma aislada, en algunos casos forma parte de un complejo sindrómico, como ocurre en el Síndrome de di George (SDG). Presentamos el caso de un varón diagnosticado de SDG en el período neonatal, llegándose al diagnóstico de IDCS en los primeros meses de vida, que ha sido sometido a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH), con respuesta favorable.

Caso clínico: Varón de 7 meses, diagnosticado de SDG en el período neonatal ante la asociación de estenosis pulmonar, hipoparatiroidismo primario, atresia de coanas, hipoplasia genital, hipocausia, retraso psicomotor y rasgos dismórficos característicos. El estudio genético descartó la existencia de la delección 22q11. Durante los primeros meses de vida presentó múltiples procesos sépticos, tanto bacterianos como fúngicos, realizándose una determinación de poblaciones linfocitarias que objetivó una ausencia total de LT (T- B+ NK+), hallazgo compatible con IDCS. En el momento del diagnóstico, el resto del cortejo sindrómico se encontraba controlado, siendo la IDCS el único factor condicionante del pronóstico y planteándose el TPH como opción curativa. Se obtuvieron progenitores hematopoyéticos a partir de sangre periférica de una hermana donante HLA-compatibile, con selección de CD34, realizándose la infusión a los 7 meses de edad, sin necesidad de mieloablación ni profilaxis de la EICH y no presentando complicaciones post-TPH de relevancia. En el momento actual (3 meses post-TPH) se ha objetivado prendimiento del injerto y la progresiva mejoría de la función inmunitaria, desapareciendo los procesos infecciosos y permitiendo la recuperación integral del paciente, fundamentalmente desde los puntos de vista respiratorios y pondoestatural.

Conclusiones: 1) La IDCS es una enfermedad fatal sin tratamiento, siendo el TPH una opción terapéutica a considerar. 2) Dadas las características inmunológicas de la IDCS, no se precisa mieloablación previa ni profilaxis de la EICH, evitando de este modo algunas de las complicaciones post-TPH.

P442 13:05 SÍNDROME AURICULOTEMPORAL (FREY) EN 19 NIÑOS

Sonia Martínez González, M^a Jesús Martínez González, Juan Miguel García Martínez, Agurtzane Bilbao Aburto, José M. Prats Viñas
Unidad de Alergología Infantil y Unidad de Neuropediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: El síndrome de Frey o auriculotemporal se caracteriza por episodios recurrentes de eritema facial, limitados al territorio del nervio auriculotemporal, rama del trigémino. Es relativamente común en el adulto tras la lesión del nervio o

afectación de la glándula parótida. En los niños suelen ser secundarios a traumatismo del nervio tras un parto instrumental, pero también se describe un origen congénito en ausencia de dicho antecedente.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los niños diagnosticados de síndrome de Frey en Consultas de Alergología Infantil.

Pacientes y método: Estudio prospectivo de 19 niños remitidos a nuestras consultas para descartar una alergia alimentaria en los últimos 6 años.

Resultados: Se valoraron 19 niños que presentaban de modo recurrente, un eritema facial unilateral o bilateral, distribuido a lo largo del territorio del nervio auriculotemporal, iniciándose de manera inmediata tras la ingesta, y desapareciendo en minutos-horas tras el cese de la misma. En el 94,7% de los casos, el eritema se produjo tras la introducción de las frutas en la alimentación (edad $6,16 \pm 4,36$ meses). Los alimentos más frecuentemente implicados fueron las frutas, y en menor medida verduras, cereales y golosinas. Asociaban lagrimeo ocular unilateral 2 casos. Entre los antecedentes presentaban parto instrumental 13 casos. Se realizaron PRICK e Ig E específicas a los diferentes alimentos implicados en 7 niños, siendo todos ellos negativos, y la provocación fue positiva en 9, habiendo remitido en el resto.

Comentarios: El síndrome de Frey se produce tras la lesión traumática del nervio auriculotemporal. Esta lesión se sigue de una regeneración aberrante de las fibras parasimpáticas a lo largo de las vías simpáticas, tanto a los vasos sanguíneos como a las glándulas sudoríparas. Así, tras la ingesta de alimentos, se produce un eritema facial, en lugar de la estimulación refleja de las secreciones de la glándula parótida. Es importante reconocer los síntomas, y no confundirlos con una reacción alérgica o con una crisis comicial, evitando así la realización de pruebas innecesarias y la exclusión de la dieta de los diferentes alimentos.

P443 13:10 25 AÑOS DE ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA EN PEDIATRÍA. EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL

Carlos Margareto Sanz, Pere Soler Palacín, M. Pilar Llobet Agullo, Manuel Hernández, Teresa Español Boren, Isabel Caragol Urgellés
Servicio de Pediatría y Unidad de Inmunología del Hospital General Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: La enfermedad granulomatosa crónica (EGC) es una inmunodeficiencia primaria poco frecuente (1/200.000 de la población general) con un defecto de la cadena de producción de metabolitos del oxígeno por las células fagocíticas, causando infecciones de repetición por organismos catalasa positivos y hongos, en ocasiones letales.

Métodos: 11 pacientes diagnosticados de EGC en edad pediátrica en nuestro centro desde enero 1980 hasta diciembre 2005.

Resultados: 11 pacientes de sexo masculino, presentando mutaciones en gp91en 7 de 9 ligados al X. Con una edad mediana al diagnóstico de 37 meses y una clínica al diagnóstico de: abscesos o adenopatías abscesificadas 3/11 (*Staphylococcus aureus*, *Serratia liquefaciens* y *Klebsiella sp.*), neumonía 3/11 (*Rhodococcus equi*, *Salmonella typhimurium* más *Pneumocystis jirovecii*), osteomielitis 1/11 (*Aspergillus sp.*), sepsis 1/11 (*Staphylococcus aureus*), ITU 1/11 (*Klebsiella sp.*) y aftas bucales 1/11. Diagnosticados inicialmente por *Nitroblue Tetrazolium Test*

(NBT), confirmados por test de oxidación por citometría de flujo en 8/11 y genéticamente en 7/11. Durante su evolución presentaron diversos procesos infecciosos (72): abscesos (22), neumonía (10), gastroenteritis (6), adenopatías (6), sepsis (4), osteomielitis (3), otitis media aguda (3) y otras (18). Siendo los gérmenes más frecuentes (33) aislados: *Aspergillus sp.* (10), *Staphylococcus sp.* (4), *Salmonella sp.* (4), *Pseudomonas aeruginosa* (3), *Klebsiella sp.* (3) y otros (9). Han recibido en alguna ocasión Interferón Gamma 5/11; recibieron como profilaxis itraconazol 8/11 y/o cotrimoxazol 10/11. 2 pacientes fallecidos por sepsis (aspergilosis diseminada, gram negativo no identificado), uno por leishmaniasis visceral y neumonía por *Scedosporum prolificans* y uno por complicaciones post-trasplante renal. El resto permanecen asintomáticos.

Conclusiones: 1. La alta sospecha clínica junto con la citometría de flujo son los pilares del diagnóstico en la EGC tanto para el paciente como para la detección de familiares portadores. 2. Es importante establecer una profilaxis específica y unos controles médicos para prevenir infecciones graves. 3. Se ha utilizado intermitentemente IFN-gamma aunque sigue siendo discutida su efectividad.

P444 13:15 PRUEBA DE PROVOCACIÓN ORAL ABIERTA CON ALIMENTOS. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE SEGURIDAD Y FACTORES DE RIESGO

Carolina Blanco Rodríguez, Miguel F. Sánchez Mateos, Miriam Centeno Jiménez, José María de Cea Crespo, Cristina Calvo Rey, Luis Echeverría Zudaire
Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Antecedentes: La prevalencia de alergia alimentaria (AA) confirmada es del 2,3% en niños menores de 3 años suponiendo una elevada sobrecarga emocional y económica en numerosas familias. La provocación alimentaria es la prueba de oro en el diagnóstico de esta patología.

Objetivo: Descripción de las características de los pacientes sometidos a las pruebas de provocación oral abierta (PPO) y los resultados de las mismas.

Métodos: Se realiza un estudio prospectivo de las pruebas de las PPO alimentaria realizadas en nuestro Servicio de Pediatría durante el año 2005. Las variables recogidas fueron edad, sexo, antecedentes de asma o dermatitis atópica (DA), alimento implicado, resultado de la prueba, sintomatología y tratamientos requeridos.

Resultados: Se estudiaron 295 pacientes (58,6% varones y 41,4% mujeres), con edades comprendidas entre los 3 meses y los 16 años. Se detectaron antecedentes de asma en un 23,4%, de DA en un 43,4% y de ambas en un 10,8%. El 44% de los pacientes no tenían otras enfermedades alérgicas. Los alimentos causantes más frecuentes fueron: huevo (34,2%), leche de vaca (PLV) (30,3%), pescados (15,6%), frutas (7,4%), legumbres (4,1%), frutos secos (2,5%) y otros (6%). En el 16% de los pacientes se realizaron PPO repetidas a distintos alimentos. El número máximo de PPO en un mismo paciente fue de 5. Del total de las 366 PPO realizadas, 116 fueron positivas (31,7%). Las manifestaciones clínicas observadas fueron: cutáneas (53,4%), gastrointestinales (18,1%), multiorgánicas (22,4%) y anafilaxia (6%). El 23,2% no precisó ninguna medicación, antihistamínicos en un 33,6%, adrenalina en un 5,2% y más de un fármaco en el

22,4%. De los casos de anafilaxia, el huevo fue responsable del 86% de ellas y las PLV del 14%. De las reacciones multiorgánicas la causa fue el huevo en el 73% y las PLV en el 23%. La asociación de asma y/o DA estaba presente en el 60,6% de las PPO con clínica grave.

Conclusiones: 1. La PPO realizada en un centro hospitalario es una prueba segura. 2. Las PPO con huevo y PLV pueden tener una reacción más grave (anafilaxia o multiorgánica) pero no resulta estadísticamente significativo. 3. El tener asma y/o DA asociada no aumenta la probabilidad de tener una reacción grave ni un resultado positivo en la prueba de provocación oral.

P445

ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA. EVOLUCIÓN HACIA LA TOLERANCIA. INICIO DE LA MARCHA ATÓPICA

Miriam Centeno Jiménez, Sergio José Quevedo Teruel, Carolina Blanco Rodríguez, Carlos Vela Valdecabres, Luis Echeverría Zudaire

Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Introducción: La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) es la alergia más frecuente en el primer año de vida, con evolución habitual hacia la tolerancia, aunque puede ser el inicio de la marcha atópica.

Objetivos: Describir las características de un grupo de pacientes con sospecha de APLV seguidos en las consultas de nuestro hospital hasta los 4 años de edad.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo prospectivo de 72 pacientes con sospecha de APLV (clínica, pruebas cutáneas, IgE específica, prueba de provocación) seguidos en las consultas externas de nuestro hospital entre los años 1999 y 2004. Se realizan visitas seriadas a los 12 meses, 18 meses, 2 años, 3 años y 4 años.

Resultados: Se describen un total de 72 pacientes, de los cuales consiguen tolerancia final 56 (77,8%). Desglosado por edad de tolerancia: 37,5% toleran a los 12 meses, 52,8% a los 18 meses, 65,2% a los 2 años, 72,2% a los 3 años, 77,8% a los 4 años. 22 pacientes toleraron en la provocación realizada al diagnóstico. La edad media de tolerancia fue de: $20,5 \pm 12$ meses (mínimo a los 6 meses y un máximo a los 52 meses). 15 pacientes (20,8%) desarrollaron sensibilización a aeroalergenos a la edad de 3 años (5,6% epitelios, 6,9% pólenes, 8,3% polisensibilizados). Un 33,3% (24 pacientes) desarrollaron alergia a otro alimento (23,6% huevo, 9,7% pescado) y un 38,9% una nueva enfermedad alérgica (33,4% asma, 2,8% reacción adversa a medicamento, 1,4% urticaria crónica, 1,4% dermatitis atópica y asma). Hubo diferencias significativas entre no desarrollar una nueva enfermedad alérgica y la tolerancia a plv. Abandonan el seguimiento 25 pacientes (34,7%): un 20% a los 2 años, un 36% a los 3 años y un 44% a los 4 años.

Conclusiones: 1) La mayoría de los pacientes con APLV consiguen una tolerancia en los primeros 4 años de vida. 2) Más de un tercio de los pacientes APLV desarrollará una segunda enfermedad alérgica. 3) Existe relación estadísticamente significativa entre el no desarrollo de una nueva enfermedad alérgica y la tolerancia final. 4) No existe diferencias significativas entre la sensibilización a otros alérgenos y la tolerancia final. 4) Un gran porcentaje de pacientes que consiguen tolerancia abandonan el seguimiento.

13:20

P446

EVOLUCIÓN CLÍNICA DE NIÑOS CON ASMA BRONQUIAL CONTROLADOS EN UNA UNIDAD DE ALERGIÁ INFANTIL

Belén García Avilés, Jesús M. Garde Garde, Ana de la Morena, José Luis Mestre Ricote

Hospital Universitario San Juan, Alicante y Unidad de Alergia Infantil del Hospital Universitario de Elche, Alicante.

Antecedentes: Los objetivos finales al tratar un niño con asma bronquial (AB) son, conseguir el control total del asma con una función pulmonar prácticamente normal, ausencia de los síntomas, ausencia de limitación en las actividades y prevenir la evolución hacia la limitación irreversible al flujo aéreo.

Objetivo: Evaluar el grado de control de niños con AB de una consulta de alergología infantil.

Métodos: Pacientes vistos en la 1ª visita en los años 2001-2002. Situación clínica en el momento del diagnóstico, tratamiento pautado y estadio y tratamiento en el momento actual.

Resultados: 1177 primeras visitas, se diagnosticaron de AB a 239 pacientes (20%), de edades entre los 1 y los 14 años (media 6,8). El 53% están de alta en el momento actual. De 112 historias revisadas, 85% son de etiología alérgica que recibieron tratamiento adicional con inmunoterapia.

	Inicio	Tratamiento	Estadio actual	Tratamiento
Estadio-1 Episódico ocasional	131 (54,8%)	Ninguno ó antileucotrienos (ALT)	n = 88 alta, n = 33 remisión o estadio 1, n = 5 estadio-2, n = 1 estadio-3	Ninguno o ALT CI dosis bajas CI dosis medias
Estadio-2 Episódico frecuente	55 (23%)	ALT	n = 22 alta, n = 28 remisión o estadio-1, n = 1 estadio-2, n = 2 estadio-3	Ninguno o ALT ALT CI dosis medias
Estadio-3 Persistente moderada	38 (15,8%)	Corticoides inhalados (CI) Dosis bajas/ Medias/altas	n = 11 alta, n = 20 remisión o estadio-1, n = 4 estadio-3, n = 1 estadio = 4	ALT CI dosis medias CI dosis altas
Estadio-4 Persistente grave	15 (6,2%)	Corticoides inhalados Dosis medias/altas	n = 6 alta, n = 7 estadio 1 n = 1 estadio 3, n = 1 estadio-4	ALT, CI bajas/ medias/altas+ broncodil. acción prolongada

Conclusiones: El 75% de los niños debutan con un asma leve. Un 21% presentan AB persistente al diagnóstico. Con un tratamiento integral tras un corto periodo de tiempo un 68% alcanzan la remisión y un 4% presentan un asma persistente.

NEFROLOGÍA

Sala 4

P447

SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO. CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Marta Costa Romero, Mireia Arroyo Hernández, Flor Ángel Ordóñez Álvarez, Julián Rodríguez Suárez, Fernando Santos Rodríguez, Serafín Málaga Guerrero

Sección de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) y Universidad de Oviedo, Asturias.

Antecedentes y objetivos: el síndrome hemolítico-urémico (SHU) es la principal causa de fallo renal agudo en niños menores de 3 años de edad. Un porcentaje de estos enfermos man-

13:25

tienen signos clínicos de nefropatía activa durante los meses posteriores al diagnóstico. El objetivo del estudio ha sido describir las características clínicas y evolutivas del SHU de los últimos 5 años.

Método: Estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes diagnosticados de SHU en un centro de referencia de nefrología pediátrica entre 2000-2005.

Resultados: Se revisaron 10 pacientes (4 niñas y 6 niños) con edad media al debut de 36,2 meses (4-135). El 40% de los casos se observaron en 2004 y presentaron un claro predominio por los meses cálidos de año (70% en primavera y verano). En 8 casos existió un episodio previo de diarrea sanguinolenta y antecedentes infecciosos en otro paciente. En el 30% de los casos los cultivos realizados fueron negativos y el E. Coli 0157 sólo se halló en un caso. El *Streptococo pneumoniae* fue el agente causal del cuadro más grave. El inicio de SHU aconteció una media de 4,2 días tras el antecedente infeccioso (1-8). En todos los casos se constató oliguria y descenso del filtrado glomerular (FG), llegando a anuria la tercera parte de ellos, con una duración máxima de 11 días. El 50% de los pacientes presentaron edemas, el 30% clínica neurológica (convulsiones en 1 caso e irritabilidad en 2) y el 90% HTA, que en un solo caso precisó tratamiento con calcioantagonistas. La mayor parte presentó síndrome anémico, con hemoglobina media de 6,4 g/dl (5,3-7,4). El 50% precisó furosemida. La diálisis peritoneal fue la técnica sustitutiva más empleada (30% de los casos) combinándose con hemodiafiltración en 2 casos, con una duración media de 3,8 (0-28) y 1,4 (0-7) días respectivamente. Se transfundieron una media de 4,2 concentrados de hematíes (0-11) y 16,7 de plasma fresco congelado (0-48). La estancia media fue de 23 días (10-53). Ingresaron en UCIP el 70% de los casos. Al alta, el 30% de los pacientes continuaba con proteinuria y el 20% con creatininas séricas elevadas. Tras un seguimiento de 15,2 meses (0,5-66), únicamente 3 niños presentaban proteinuria de rango no nefrótico, manteniendo el 100% un FG acorde con su edad.

Conclusión: Se confirma la escasa enfermedad renal activa a medio plazo de nuestra serie en contraste con otras revisadas.

P448 SÍNDROME DE NUT-CRACKER

12:35

Eva Martínez-Ojinaga Nodal, M^a Teresa Rives Ferreiro, Miguel Ángel Molina Gutiérrez, Carlos Labrandero de Lera, Mireya Orío Hernández, Laura Espinosa de los Monteros, Mercedes Navarro Torres

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Presentamos 2 casos clínicos de Síndrome de Nut-Cracker, una patología poco frecuente que no hay que olvidar en caso de hematuria macroscópica recidivante. El primer caso es un varón de 12 años con macrohematuria de 24 horas de evolución y dolor lumbar izquierdo de tipo cólico. Abuela nefrectomizada por causa desconocida. A la exploración puñopercusión renal positiva en flanco izquierdo. Tira reactiva (proteínas +++ y sangre +++), en orina de 24 horas hematuria con VCM 81,6 fL (en sangre 84 fL), resto sin alteraciones. Al año vuelve a consultar por oligoanuria y hematuria franca con disuria, dolor lumbar y en hipocondrio izquierdo. Se solicita angioRM abdominal con afilamiento de la vena renal izquierda (VRI) a su paso por la pinza aortomesentérica siendo su calibre la mitad comparado con la porción proximal de la vena. El segundo caso es un varón de 9 años con hematuria macroscópica transitoria asintomática y

dolor en flanco izquierdo de inicio brusco. Resto de exploración física y pruebas complementarias normales. Estos episodios se repiten con una periodicidad de 1-2 veces al año. A los 2 meses ingresa por dolor en fosa ilíaca izquierda coincidiendo con el tercer episodio de hematuria macroscópica. Tira reactiva sangre (+++), resto normal. Angio RM: VRI de 10 mm de calibre antes de pasar por la encrucijada aortomesentérica, disminuyendo significativamente para volver a su calibre normal a nivel de su desembocadura en la vena cava inferior. El síntoma más frecuente del "Síndrome del Cascanueces" es la hematuria macroscópica intermitente. El sedimento urinario muestra hematíes isomórficos que representan un origen no glomerular del sangrado. El resto de síntomas son raros: dolor lumbar y abdominal epigástrico, varicocele y síndrome ovárico. Se "atrapa" la VRI a su paso por la pinza aortomesentérica, generalmente porque la arteria mesentérica superior nace más inferior que habitualmente, generando hipertensión en la VRI que hace que se formen pequeñas varices alrededor de la pelvis renal que se rompen a nivel de los cálices y el sistema colector dando como resultado hemorragia. El método diagnóstico más útil (por su facilidad de aplicación) es la ecografía en manos expertas, y angio RM. De indicarse tratamiento quirúrgico las opciones son el bypass y reanastomosis entre VRI y cava inferior, stent endovascular y autotrasplante.

P449 HIPOFOSFATEMIA FAMILIAR

12:40

Francesca Perin, David Barajas de Frutos, Luis Padilla Hernández, Luis Carlos Ortiz González, Pablo Cid Galache, Laura Moreno Galaraga, María José Salmerón Fernández, Antonia Valls Ordinas, Rosa Maestro Fernández, Julio Romero González
Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.

El raquitismo hipofosfatémico hereditario consiste en una alteración de la homeostasis del fósforo caracterizada por una reabsorción tubular disminuida de fosfatos y una deficiente conversión de la 25 (OH) D en 1,25 (OH) 2 D. La herencia suele ser dominante ligada al cromosoma X (gen Xp22,31). En los casos con antecedentes familiares conocidos, los niños pueden ser diagnosticados incluso en los primeros meses de vida con un análisis bioquímica, aunque no haya signos clínicos de raquitismo. Sin embargo, en los casos esporádicos (mutación de novo), el diagnóstico puede tardar años, con ensombrecimiento del pronóstico.

Caso clínico 1: Niña de 7 años enviada a nuestra consulta por sospecha de raquitismo hipofosfatémico. Metatarso varo congénito, corregido con férula. Genu varo estudiado por traumatólogos, posteriormente genu valgo progresivo. *Estudio bioquímico:* hipofosforemia de 2,5 mg/dL con hiperfosfatemia de 43 mg/kg/día, RTP del 44% y F. alcalina de 1941 mg/dL. Se confirmó el diagnóstico de raquitismo hipofosfatémico y se inició tratamiento con solución de fosfatos y calcitriol. Durante los 9 años de seguimiento no aparecieron signos de nefrocalcinosis en las ecografías.

Caso clínico 2: Niña de 6 años enviada a nuestra consulta por raquitismo hipofosfatémico con nefrocalcinosis. Tratada de genu varo con aparato nocturno durante varios meses. A la exploración presentaba arqueamiento de miembros inferiores, rosario costal, frente olímpica y escoliosis dorso lumbar. A los 4 años y medio se detectó un fósforo sérico de 2,6 mg/dL, calcio

normal, FA 1208 U/L, RTP de 65% y signos radiográficos de raquitismo severo. Se pautó tratamiento con calcitriol y fosfato a dosis crecientes. A los 6 años se detectó nefrocalcinosis ecográfica, por lo que se envió a nuestra consulta. Se disminuyó la medicación y se instauró tratamiento con amiloride e hidroclorotiacida.

Conclusión: En los dos casos presentados el diagnóstico fue tardío. En nuestro medio, la hipofosfatemia familiar es la etiología más frecuente de raquitismo no nutricional. Por eso, ante datos clínicos y radiológicos sugestivos de raquitismo, SIEMPRE deberían investigarse la fosforemia y la tasa de reabsorción de fosfato. Si el diagnóstico es precoz, y se instaura el tratamiento, las incurvaciones óseas se reducen al mínimo y se puede obtener un crecimiento satisfactorio.

P450 12:45 EFECTO DEL BAJO PESO AL NACER EN LOS CAMBIOS DE PRESIÓN ARTERIAL DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA

Blanca Garrido García, Consuelo García Vicent, M. Isabel Torro Doménech, José Luis Fayos Soler, Francisco José Aguilar Bacallado, José Javier Martín de Llano, Graciela Fuertes Seder, Inmaculada Romero Andreu, Empar Lurbe Ferrer

Servicio de Pediatría del Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, Universidad de Valencia y Red de Enfermedades Cardiovasculares (RECAVA).

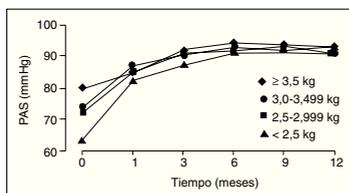
Alteraciones del fenotipo vascular se han visto asociadas precozmente a un bajo peso al nacer (PN) siendo la base del mayor riesgo de desarrollar hipertensión arterial.

Objetivo: Estudiar el efecto del peso al nacer en los cambios de presión arterial (PA) a lo largo del primer año de vida.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se incluyeron 149 recién nacidos producto de un embarazo a término sin patología. Se obtuvieron parámetros antropométricos y valores de PA al segundo día, primer, tercer, sexto, noveno y duodécimo meses de vida. Los valores de PA se obtuvieron por un método oscilométrico, considerándose en cada caso la media de 3 determinaciones. Las diferencias en los cambios de PA en los grupos de PN (primero < 2,5kg, n = 23; segundo 2,5-2,999kg, n = 39; tercero 3,0-3,499kg, n = 48; cuarto \geq 3,5kg, n = 39) se estimaron mediante análisis de varianza de 2 vías con medidas repetidas.

Resultados: Los valores de PA sistólica al nacer fueron significativamente más bajos en los niños con bajo PN ($p = 0,008$; $p = 0,001$; $p < 0,0001$ con los grupos segundo, tercero y cuarto respectivamente). Durante el primer mes de vida se produjo un incremento de la PA en todos los grupos siendo el mayor en los de bajo PN desapareciendo las diferencias entre grupos ($p = 0,141$). Esta ausencia de diferencias se mantuvo durante el primer año de vida (Figura). El crecimiento de los niños a lo largo del seguimiento se realizó de forma paralela persistiendo el peso inferior en el grupo de bajo PN.

Conclusiones: Las diferencias objetivadas en la evolución de la PA en los niños de bajo PN, que no es consecuencia de una mayor ganancia ponderal, podría ser la expresión más precoz de un aumento de la reactividad vascular.



P451 12:50 ENCEFALOPATÍA AGUDA HIPERTENSIVA COMO DEBUT DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN NIÑO

Javier Martín Rodríguez, Ignacio Adrados Razola, Mercedes Hernández García, María José Hernández Bejarano, Gema Arriola Pereda, M^a Jesús García Mazarío, José M^a Jiménez Bustos

Hospital General Universitario, Guadalajara y Facultad de Medicina de la Universidad de Alcalá de Henares, Madrid.

La hipertensión arterial en el niño es fundamentalmente una enfermedad secundaria, por lo que en muchas ocasiones puede presentar tratamiento específico e incluso curativo. Se define como la presencia de cifras tensionales (sistólica y/o diastólica), por encima del percentil 95 correspondiente a las tablas de referencia en relación al sexo, edad y talla del niño, en al menos tres mediciones distintas separadas en el tiempo. Suele ser asintomática o producir síntomas inespecíficos por lo que su diagnóstico, con frecuencia, es un hecho casual. Cuando cursa con clínica significativa suele ser producto del daño crónico o por marcadas elevaciones tensionales transitorias, que en muchos casos condicionan lesiones irreversibles en órganos diana. Presentamos el caso de un niño de 11 años que acudió al Servicio de Urgencias refiriendo un cuadro de cefalea con dolor abdominal y que en el momento de la exploración presentó una crisis generalizada tónico-clónica junto con cifras tensionales anormalmente altas. Se realizó resonancia magnética nuclear craneal y evaluación ocular y cardiaca, por los hallazgos tensionales. Se evidenció la presencia de encefalopatía aguda hipertensiva así como afectación retiniana y cardiaca, producto del daño crónico de la hipertensión. Por la alta prevalencia de causas renales y vasculorrenales en la hipertensión infantil se inició estudio analítico de la función renal así como del eje renina-angiotensina-aldosterona, catecolaminas en orina y pruebas endocrinológicas que resultaron normales. Finalmente se decidió realizar estudio con angiorresonancia magnética para valoración de la vascularización renal, en la que se evidenció una probable angiodisplasia de arterias renales como causa de la hipertensión. Con este caso queremos incidir en la importancia de hacer un seguimiento de la tensión arterial del niño a lo largo del desarrollo para evitar daños irreversibles ocasionados por una hipertensión no conocida. Por ello resulta imprescindible que la toma de tensión arterial sea una práctica rutinaria en la evaluación del niño tanto enfermo, como en el niño sano.

P452 12:55 SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO INCOMPLETO ASOCIADO A DÉFICIT PARCIAL DE FACTOR H

Izaskun Olaciregui Echenique, Ramón M^a Areses Trapote, Itziar Sota Busselo, Eider Oñate Vergara, Mercedes Ubetagoyena Arrieta, Carmen García Pardos, Fco. Javier Mintegui Aramburu, Ángeles M. Ruiz Benito

Unidad de Nefrología y Unidad de Lactantes del Servicio de Pediatría del Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: El síndrome hemolítico urémico (SHU) asocia anemia hemolítica, trombocitopenia y fallo renal. La mayoría de los casos están relacionados con las toxinas producidas por *Escherichia coli*, aunque se han visto implicados otros microorganismos, y generalmente tienen buen pronóstico renal. Hay formas incompletas que pueden no asociar uremia o plaquetopenia. Las formas atípicas (5-10%) se caracterizan por frecuentes recurrencias y peor pronóstico. El 10-20% de éstas, están causadas por mutaciones en el gen codificador del factor H, proteína que regula la activación del complemento. El défi-

cit de factor H favorece la activación continua de la vía alternativa lo que secundariamente produce un daño de las células endoteliales de los capilares.

Caso clínico: Lactante de 14 meses con astenia de 3 días. Episodio de diarrea sanguinolenta la semana previa. *Exploración:* palidez cutánea; resto normal. *Análítica (ingreso):* LDH 1.472 UI/L, Hb 7 g/dl, Hto 22%, plaquetas 193.000/ μ L. Morfología serie roja: importante cantidad de esquistocitos y reticulocitos (12,7%). Bilirrubina total 0,3 mg/dl, haptoglobina <24 mg/dl (40-200). Test coombs directo e indirecto negativos. Función renal: GFR normal, proteinuria 149 mg/m²/h, hematuria macroscópica con hematias dismórficos. C3 38 mg/dl (90-180), C4 18 mg/dl (10-40), C3 activador 7 mg/dl (10-40). Coprocultivo: Positivo para *Campylobacter jejuni*. Debido a persistencia de C3 bajo se determina factor H: 9 mg/dl (14-65). El análisis genético demuestra una mutación heterocigota (C846T) que causa cambio de aminoácido (Pro240Leu). *Evolución:* Buena recuperación posterior de parámetros renales. No recurrencias hasta la actualidad. **Comentarios:** El cuadro clínico se corresponde con un SHU incompleto, en nuestra opinión atípico, secundario a un déficit de factor H. La infección por *Campylobacter*, actuó como agente desencadenante del cuadro. El análisis genético ha demostrado una mutación que genera cambio de aminoácido en la molécula del factor H pero no se puede afirmar que dicha mutación sea la causante del déficit. Está pendiente de nuevos estudios. La evolución renal, en contra de lo habitual en los casos de SHU atípico, fue muy favorable y no ha presentado recurrencias hasta la actualidad.

P453 13:00 EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN RENAL MEDIANTE CISTATINA-C SÉRICA EN NIÑOS CRÍTICAMENTE ENFERMOS

José David Herrero Morín, Serafín Málaga Guerrero, M. Nuria Fernández González, Corsino Rey Galán, Gonzalo Solís Sánchez, M. Angeles Diéguez

Sección de Nefrología Infantil y UCIP y Servicio de Inmunología del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) y Servicio de Pediatría del Hospital de Cabueñes, Gijón (Asturias).

Introducción y objetivos: Los métodos idóneos de evaluación de la función renal precisan técnicas invasivas, por lo que el filtrado glomerular (FG) se estima habitualmente mediante el aclaramiento de creatinina en orina de 24 horas (ClCr) o a través de los niveles séricos de creatinina. Se han intentado otros marcadores de FG como la cistatina-C, poco influenciada por factores diferentes a la función renal. Este estudio pretende evaluar la utilidad de la cistatina-C en pacientes pediátricos críticos y su capacidad para la detección de disfunción renal desde sus primeras fases.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 25 pacientes sin antecedentes de enfermedad renal ingresados en una UCI pediátrica. Se correlacionaron el inverso de los niveles plasmáticos de creatinina y cistatina-C, con el ClCr. Mediante curvas ROC se valoró la capacidad de creatinina y cistatina-C séricas para discriminar niños críticos con FG <80 ml/min/1,73 m².

Resultados: Los 25 pacientes presentaban una media de edad de 2,93 años (rango 0,1-13,9 años), con predominio del sexo masculino (56,0%). El aclaramiento de creatinina fue <80 ml/min/1,73m² en 14 pacientes. La correlación entre ClCr y el cociente 1/cistatina-C ($r = 0,390$) fue mejor que la existente entre ClCr y el cociente 1/creatinina sérica ($r = 0,104$). La cistatina se mostró superior a la creatinina para discriminar los ClCr < 80 ml/min/1,73 m² (área bajo la curva ROC 0,851 vs. 0,633).

Conclusión. La cistatina-C se confirma como un parámetro fiable y sencillo, posiblemente superior a la creatinina sérica, para evaluar el inicio de disfunción renal en pacientes pediátricos críticos.

P454 13:05 INFECÇÃO DO TRACTO URINÁRIO FEBRIL: AVALIAÇÃO E CONTROVÉRSIAS DE UM PROTOCOLO DE SEGUIMENTO

Maria Raquel Guedes, Cecília Martins, Ricardo Araújo
Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira (Portugal).

Antecedentes y Objetivo: O seguimento da ITU febril é fulcral, no sentido de identificar precocemente crianças em risco de desenvolver cicatrizes renais e conseqüente deterioração renal. Há ainda muita controvérsia quanto ao seguimento da ITU febril e, na ausência de nefropatia e de complicações, a atitude expectante, menos invasiva é cada vez mais aceite. O objectivo deste trabalho é avaliar o protocolo de seguimento de ITU febril da consulta bem como correlacionar os diversos exames auxiliares de diagnóstico entre si e com os diversos parâmetros em análise.

Material e métodos: Análise retrospectiva de 106 processos de crianças seguidas na consulta de Nefrologia Pediátrica do Hospital S. Sebastião, que tiveram comprovadamente um ou mais episódios de ITU febril, totalmente estudadas segundo protocolo da consulta.

Resultados: A distribuição etária foi bimodal: Até aos 24 meses e após os 4 anos de idade. A prevalência foi superior no sexo masculino, no 1º ano de vida e no sexo feminino, no 2º ano de vida. A E.coli foi responsável por cerca de 88% dos episódios. Na globalidade as alterações imagiológicas foram mais frequentes nas crianças com idade inferior a 24 meses. A ecografia renopélvica mostrou alterações em 62% dos casos. O DMSA foi realizado 6 meses após o episódio em cerca de 94% das crianças e destas, 40% apresentavam alterações. A prevalência de Refluxo vesico-ureteral na população estudada foi de 16%. A ecografia correlacionou-se com o DMSA e cistografia em 70,4% e 76,8% dos casos, respectivamente. Foi instituída quimioprofilaxia em 92,5% das crianças, tendo sido o cotrimoxazol o mais utilizado. Cerca de 60% das crianças já tiveram alta da consulta.

Conclusões: O futuro da investigação da ITU febril, na ausência de nefropatia, tende a ser cada vez menos invasivo no que diz respeito à realização de exames auxiliares, sobretudo em crianças com mais de 2 anos. A realização de exames invasivos como a cistografia ou mesmo DMSA deve ser ponderado caso a caso, uma vez que a sua realização não vai alterar a atitude médica nem o prognóstico, criam ansiedade na criança e pais e acarretam custos eventualmente desnecessários.

P455 13:10 SEGUIMIENTO DE LA FUNCIÓN RENAL EN NIÑOS DIABÉTICOS

Mireya Orío Hernández, Beatriz Pérez-Seoane Cuenca, Carolina Bezanilla López, Belén Calderón Llopis, Marta Taida García-Ascaso, Elisa Villasevil Llanos, Isabel González Casado, Antonia Peña Carrión, Mercedes Navarro Torres

Servicio de Nefrología Infantil, Servicio de Endocrinología Infantil y Servicio de Bioestadística del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción: El 90% de los casos de diabetes mellitus tipo I (DM) debutan en la infancia. Una de sus principales complicaciones es la nefropatía diabética (ND), que afecta hasta el 40%

de los pacientes tras 15 años de evolución y constituye la principal causa de insuficiencia renal terminal del adulto.

Objetivo: Análisis de los parámetros utilizados en la práctica clínica para la detección y el seguimiento de la afectación renal en adolescentes diabéticos.

Pacientes y métodos: Se incluyeron 28 pacientes, 14 varones y 14 mujeres. La edad media del debut diabético fue de 6,6 años y la evolución de 10 ± 2 años. Se analizó el filtrado glomerular (FG), el aclaramiento de creatinina (ClCr), la microalbuminuria minutada (MM), la hemoglobina glicosilada (HbA1C) y la tensión arterial (TA) en todos los pacientes. Se recogieron los niveles de cistatina C (CC) en 10 pacientes y la monitorización ambulatoria de TA durante 24 horas (MAT) en 12 de ellos.

Resultados: Ningún paciente presentó insuficiencia renal ni hipertensión arterial. Se clasificó a los pacientes según sexo, edad de inicio de DM e índice de masa corporal (IMC), y se compararon con las cifras de HbA1C, MM, alteración de la MAT y tasas de FG y ClCr sin hallar relación significativa entre ellas. Las cifras de CC fueron normales. El 65% de los pacientes presentó $MM > 20$ $\mu\text{g}/\text{min}$ durante su evolución. Se encontró relación directamente proporcional de MM con el FG y con el ClCr ($p < 0,05$). El 18% de los pacientes recibió IECA, de los cuales el 40% normalizó los niveles de MM. La HbA1C media fue de 8,7%. Se halló mayor hiperfiltración en los pacientes con peor control metabólico. En el 17% de las MAT no se observó el descenso fisiológico de TA nocturna, pero no se pudo establecer la relación entre TA, MM y HbA1C por escaso número de MAT realizadas.

Conclusiones: A pesar del pequeño tamaño muestral se constató la relación ya descrita entre el nivel de HbA1C y la afectación renal. Un control glucémico estricto desde el debut diabético constituye la principal estrategia preventiva de la ND. Estudios recientes en niños ponen de manifiesto que la alteración del ritmo circadiano de TA es un indicador precoz de ND, e incluso previa a la aparición de MM. No se ha podido demostrar en nuestra serie ya que la MAT se ha incorporado recientemente en el protocolo de estudio del niño diabético.

P456 13:15 RIÑÓN ÚNICO: EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO

Juan J. Gilbert Pérez, Montserrat Antón Gamero, Elena García Martínez, Cristina Herráiz Perea, José M. Rumbao Aguirre, Elena Gómez Guzmán, Juan Luis Pérez Navero

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Introducción: El riñón único es una entidad frecuente de etiología variada. En general, el pronóstico es favorable y está determinado por las malformaciones renales severas asociadas.

Objetivos: Conocer la etiología, métodos diagnósticos, malformaciones asociadas y evolución a largo plazo de los pacientes con riñón único funcionante en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, de una cohorte de niños con riñón único controlados en nuestro hospital desde marzo de 1991 a octubre de 2005.

Resultados: Se recogieron un total de 80 pacientes (54 varones) con una edad media al diagnóstico de $1,29 \pm 0,65$ años (0-11,4). El tiempo medio de seguimiento fue de $6,7 \pm 3,8$ años. La etiología más frecuente fue agenesia renal ($n = 40$) seguida de displasia renal multiquistica ($n = 29$) y nefrectomía contralateral ($n = 9$). En el 54,4% de los casos el diagnóstico fue prenatal, el 16,2% se diagnosticó por infección urinaria, el 5,9% por dolor abdominal y el 14,7% de forma casual. El 97,5% de pacientes presentaron una hi-

peretrofia renal compensadora ($124,8 \pm 15,3\%$ del diámetro longitudinal renal en la ecografía). Sólo 3 pacientes presentaron insuficiencia renal crónica (uno de ellos tenía malformaciones renales asociadas y otro había recibido tratamiento quimioterápico por neuroblastoma) y 2 hipertensión arterial. El 30% tenían malformaciones nefrourológicas asociadas (26,9% reflujo vesicoureteral).

Comentarios: La evolución del riñón único es favorable excepto en aquellos casos en que existían malformaciones renales severas asociadas o daño renal sobreañadido. El diagnóstico prenatal todavía es poco frecuente en nuestro medio.

P457 13:20 NEFROLITIASIS INFANTIL. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE 14 CASOS

Ana Pérez Pardo, Alberto Vidal Company, Olga García Mialdea, M^a Elena Cabezas Tapia, Ester Gil Pons, Jerónimo González Piñera, M. Soledad Fernández Córdoba, Javier Pison Chacón
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

Introducción: La litiasis renal es una patología infrecuente en la edad pediátrica, con una incidencia variable, según las áreas geográficas, estimada de 2 casos/ millón de habitantes/ año. Su diagnóstico y estudio etiológico son importantes para su adecuado tratamiento y prevención del daño renal irreversible.

Objetivos: Analizar la incidencia de litiasis renal en la población infantil en nuestro medio, su etiología y evolución de los pacientes tratados

Métodos: Revisión de las Historias clínicas de niños diagnosticados de litiasis renal en la Consulta de Nefrología Infantil del Complejo Hospitalario de Albacete, entre Enero de 1992 y Diciembre de 2005.

Resultados: Se diagnosticaron un total de trece casos, lo que supone una incidencia de 1 casos/300.00 habitantes/ año. Fue más frecuente en niños (69%) que en niñas (31%) La edad media al diagnóstico fue de 3 años y 3 meses. Se obtuvieron cálculos de estruvita en 2 casos (15,3%), de oxalato cálcico en 4 casos (30%) y de estruvita y oxalato cálcico en 4 casos (30%), en 2 casos no se pudo determinar la composición del cálculo. En 4 de los 13 casos (30%) existía antecedente de ITUS de repetición asociadas a alteraciones anatómicas de la vía urinaria. El estudio metabólico fue normal en 5 casos (38%), en 6 casos se diagnosticó hipercalciuria idiopática (46%), y en 1 caso hiperuricosuria con hipouricemia Se realizó litotricia extracorpórea en 4 casos (30%), litotricia y pielolitotomía en 1 caso y extracción cistoscópica en otro. 5 casos (38%) se resolvieron espontáneamente con emisión del cálculo.

Conclusión: La incidencia de litiasis renal en nuestro medio se aproxima a la establecida en estudios realizados previamente. Es importante la realización de estudio metabólico completo para el diagnóstico precoz de alteraciones que favorezcan la formación de litiasis renal.

P458 13:25 ECOGRAFÍA RENAL EN LA PRIMERA INFECCIÓN URINARIA FEBRIL: ¿ES REALMENTE NECESARIA?

Alicia Rodríguez Arráez, Isabel Aguilar Moliner, Victoria Trenchs Sáinz de la Maza, Ana Isabel Curcoy Barcenilla, Joaquim Badosa Pages, Antonio Giménez Llor, Carlos Luaces Cubells
Servicios de Diagnóstico por la Imagen, Servicio de Nefrología y Servicio de Pediatría de la Unidad Integrada Sant Joan de Deu-Clinic, Barcelona.

Antecedentes y objetivos: Ante una primera infección de orina (ITU) febril en el niño se recomienda la realización de una

ecografía renal (ECO) y una cistouretrografía miccional seriada (CUMS). En los últimos años han surgido algunos estudios en los que se pone en entredicho la realización de la ECO en los casos no complicados por el escaso rendimiento que se obtendría de esta prueba. El objetivo de este trabajo es determinar la utilidad de la ECO en el manejo de los niños con ITU febril no complicada.

Métodos: Estudio prospectivo de 200 casos consecutivos de niños menores de 5 años ingresados en nuestro centro por primer episodio de ITU febril no complicada (= paciente afebril tras 48 horas de tratamiento antibiótico endovenoso). Los niños son sometidos a una ECO y CUMS durante la fase aguda de la enfermedad y a una gammagrafía renal a los 6 meses del episodio.

Resultados: La mediana de edad es de 8,5 meses (rango 6 días - 4,9 años); el 85% son menores de 2 años. Predomina el sexo masculino (57,3%). El germen causal más frecuente es *E. coli* (93,5%) seguido de *Klebsiella* (4%). Diecinueve niños presentan dilatación piélica en la ECO sugestiva de RVU, de ellos, sólo 6 tienen RVU en la CUMS. Por otro lado, en 31 niños con RVU en la CUMS, la ECO es normal. La sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo de la ECO para detectar RVU en la muestra son: 16,2%, 92%, 31,6% y 83,3% respectivamente. Además, en 3 pacientes la ECO detecta imagen compatible con doble sistema renal (que se confirma en la CUMS), en 4 con pielonefritis, en 1 con nefronía y en 1 con absceso renal. Sólo en estos dos últimos casos el resultado de la ECO condiciona un cambio en la conducta terapéutica, ampliando los días de tratamiento antibiótico endovenoso. Actualmente a 132 de los niños se les ha realizado la gammagrafía y es anormal en el 6%; el hallazgo de cicatrices renales es más probable en los niños con CUMS alterada que en los que la tienen normal (18,8 vs. 4,3 %, $p = 0,05$); en cambio, la alteración en la ECO no supone un mayor riesgo.

Comentarios: Los resultados muestran el bajo rendimiento de la ecografía para el manejo de los niños con primera ITU febril no complicada, lo que aconsejaría replantear su realización rutinaria en este tipo de pacientes.

P459 13:30 SÍNDROME NEFRÓTICO: NUESTRA CASUÍSTICA

Raquel Sánchez García, Carmen Vicente Calderón, Inmaculada Vives García, Rosa Salinas Guirao, M. Gloria Ortega Bernal, M. Juliana Ballesta Martínez, Salvador Gracia Manzano

Sección de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: El síndrome nefrótico (SN) es un estado clínico caracterizado por: proteinuria ≥ 40 mg/m²/h, hipoproteinemia, hipoalbuminemia, hipercolesterolemia edemas. Se estima una presentación anual de 2-7 casos nuevos por cada 100.000 niños menores de 18 años. Máxima incidencia entre 3 y 5 años.

Objetivo: Realizar una revisión de los casos de SN idiopático controlados en consultas externas de Nefrología Infantil de nuestro hospital en los últimos 20 años.

Material y métodos: Se diseña un estudio observacional retrospectivo. Se recogen datos de los informes de altas y de las historias clínicas de la consulta de Nefrología Infantil de los niños diagnosticados de SN idiopático.

Resultados: Se recogen 64 pacientes, de los cuales 66,6% son varones y 33,3% mujeres. Edad media al debut es de 4,23 años (rango 16 meses-9 años y 9 meses). La respuesta al tratamien-

to inicial fue: 93,8% corticosensibles (CS) y 6,3% corticoresistentes (CR) y su evolución fue: 21% sin recaídas, 37,5% recaídas infrecuentes (RI), 18,8% recaídas frecuentes (RF), 15,6% corticodependientes (CD) y 6,3% CR. Un paciente CD pasó a CR y otro inicialmente CR evolucionó a RI. El tratamiento inicial en todos fue con prednisona o metilprednisolona oral. En los SN a RF, CD y CR fue necesario añadir un inmunosupresor en 17 pacientes: recibieron clorambucil (15) o más de un inmunosupresor (6 pacientes). Se obtuvo respuesta favorable en todos los pacientes excepto en 2 que se encuentran con tratamiento antiproteinúrico. Se realizan 10 biopsias renales (CR y en aquellos en que no se obtuvo respuesta favorable al primer inmunosupresor). Los resultados fueron: 7 lesiones a cambios mínimos, 2 glomerulonefritis mesangial y 1 esclerosis segmentaria y focal. Solo en un paciente se realizó segunda biopsia. En la última revisión el 23,4% se encontraban en remisión más de 5 años.

Conclusiones: 1. La edad media de debut de SN en nuestros pacientes coincide con la bibliografía. 2. La mayoría de los casos fueron síndromes nefróticos corticosensible con recaídas infrecuentes. 3. En nuestro grupo la incidencia de SN corticorresistente es muy baja. 4. El tratamiento inmunosupresor demostró su efectividad. 5. La mayoría de los casos biopsiados correspondieron a lesiones a cambios mínimos.

P460 13:35 SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN-HIPONATREMIA EN LACTANTES

Alejandro Casquero Cossio, Eider Oñate Vergara, Sonia Cañadas Plazón, Pedro Domínguez Sampedro, José Nieto, Jordi Roqueta Mas

Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos y Servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción: El síndrome de hipertensión-hiponatremia (SHH) es una entidad poco reconocida en la infancia que asocia hiponatremia e hipertensión arterial (HTA) hiperreninémica. Se debe a hiperreninemia e hiperaldosteronismo secundario, provocados por una estenosis de arteria renal unilateral o un tumor productor de renina, combinados con natriuresis por hiperfiltración en el riñón sano.

Caso clínico: Lactante varón de 10 meses, sin antecedentes de interés, que ingresa deshidratado por cuadro de GEA de siete días de evolución y fiebre, sin otros hallazgos exploratorios significativos. Se detecta hipertensión arterial grave (190/125 mmHg) por lo que ingresa en UCI pediátrica para tratamiento y estudio. En la analítica inicial destaca hiponatremia (130 mmol/L), alcalosis metabólica hipokaliémica (K 2,9 mmol/L, EB +6 mEq/L) y proteinuria con función renal glomerular conservada. **Exploraciones relevantes:** Ecocardiografía: ventrículo izquierdo hipertrófico sin otros hallazgos; catecolaminas en orina normales; cortisol y andrógenos suprarrenales normales; filtrado glomerular 123 ml/min/1,73 m², EFNA 1,12%, calciuria 12,5 mg/Kg/d, proteinuria 36,3 mg/m²/h; renina y aldosterona elevadas (34,4 ng/ml/h y 1684 pg/ml, respectivamente); ecografía doppler renal: riñón izquierdo discretamente aumentado de tamaño, con flujos en arterias renales normales; angio-RM: estenosis de tercio proximal de arteria renal derecha; gammagrafía renal (DMSA): captación del 39% en riñón derecho y del 61% en el izquierdo. Durante el ingreso presenta hipertensión de difícil control, precisando terapia con tres fármacos (nifedi-

pino, hidralazina, labetalol). Tras confirmar el carácter unilateral de la estenosis de arteria renal, se inicia tratamiento con un IECA (captopril) lográndose la normalización de la tensión arterial y la natremia. Dado el corto tiempo desde el diagnóstico (1 mes) y los hallazgos gammagráficos, se ha optado por mantener una conducta expectante con tratamiento antihipertensivo oral (captopril, nifedipino y propranolol) y control evolutivo, a la espera de la eventual indicación de alguna técnica de revascularización.

Comentarios: Es importante considerar el SHH en el diagnóstico diferencial de un lactante con HTA, lo que propicia un diagnóstico precoz y facilita su manejo inicial.

P461 HIPERCALCIURIA HIPOMAGNESÉMICA Y NEFROCALCINOSIS

13:40

Irene Garralda Torres, Josune Hualde Olascoaga, Verónica Etayo Etayo, Teresa Molins Castiella, Eva Rupérez García, Inmaculada Nadal Lizabe

Servicio de Pediatría del Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Objetivo: Revisión de 2 casos: evolución clínica e incidencia de anomalías oculares en nuestros pacientes.

Métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados en un hospital terciario.

Resultados: Se presentan 2 casos con manifestaciones clínicas heterogéneas. En el momento del diagnóstico ambos presentaban hipomagnesemia, hipercalcemia y nefrocalcinosis bilateral. Filtrado glomerular en límites bajos de la normalidad con hipostenuria. El diagnóstico se realizó basándose en los datos analíticos y ecográficos; con estudio genético pendiente. Las 2 presentaron anomalías oculares. Se inició tratamiento con tiazidas, sales de magnesio y citrato potásico. Ambas mantienen filtrado glomerular estable, aunque su periodo evolutivo es breve (4 años y 4 meses respectivamente).

Caso 1: Niña de 9 años remitida para estudio de ITU altas de repetición y episodios de hematuria macroscópica. Antecedentes familiares de nefrolitiasis. Función renal: filtrado glomerular en límites de la normalidad, calcio/creatinina en orina: 0,55, magnesio en suero: 1,1 con PTH elevada. Ecografía renal: nefrocalcinosis. Oftalmología: nistagmus horizontal, cicatriz macular y alteraciones retinianas con disminución de agudeza visual (miopía).

Caso 2: Niña de 10 meses remitida para estudio de estancamiento ponderal, vómitos y nistagmus horizontal. Función renal: filtrado glomerular en límites bajos de la normalidad, Ca/Creatinina en orina: 1, magnesio en suero: 1,3 con PTH elevada. Ecografía renal: nefrocalcinosis. Oftalmología: fondo de ojo normal. Nistagmus horizontal de pequeño calibre. Disminución de agudeza visual (astigmatismo).

Conclusiones: Importancia de realizar estudio nefrourológico tras infección urinaria para el estudio de otras enfermedades que puedan cambiar el pronóstico del paciente. Importancia de un estrecho seguimiento de las cifras de magnesio por el riesgo de crisis de tetania, así como de la función renal por su evolución a insuficiencia renal crónica. Señalar que ambos casos presentan alteraciones oculares, coincidiendo con lo descrito en la literatura sobre su mayor prevalencia en los niños españoles.

P462 NEFROPATÍA LÚPICA DE INICIO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

13:45

Marta Costa Romero, Mónica García González, Amparo Calvo Gómez-Rodulfo, Flor Ángel Ordoñez Álvarez, Fernando Santos Rodríguez, Serafín Málaga Guerrero

Sección de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) y Universidad de Oviedo, Asturias.

Antecedentes y objetivos: Entre un 50-75% de los enfermos con lupus eritematoso sistémico (LES) presentan afectación renal asociada. El objetivo del estudio ha sido describir los hallazgos clínicos de debut y el seguimiento de los casos pediátricos diagnosticados de nefropatía secundaria a LES en nuestro Centro en los últimos 15 años.

Métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de 7 pacientes diagnosticados de LES con afectación renal, controlados en un centro de referencia de nefrología pediátrica entre 1990-2005.

Resultados: La edad media de los pacientes (6 niñas y 1 niño) al debut de la enfermedad fue de 11,8 años (8-15 años). Las manifestaciones extrarrenales más frecuentes fueron la artritis y el eritema malar. Los datos clínicos iniciales de afectación renal coincidieron con el debut de la enfermedad en el 57% de los pacientes, transcurriendo 38 meses en el caso con latencia más prolongada. La proteinuria de rango nefrótico fue la forma más frecuente de presentación de la nefropatía lúpica (71%), seguida de hematuria microscópica (66%), incremento de la creatinina plasmática (43%) e hipertensión arterial (28,5%). La biopsia renal se realizó antes de iniciar el tratamiento en 4 de los 5 pacientes biopsiados: 2 de ellos mostraron hallazgos histológicos compatibles con nefropatía lúpica de la clase IV y los tres restantes de clases V, III y III-IV de la OMS respectivamente. Los corticoides fueron empleados en todos los casos y la ciclofosfamida sólo en el 57% de los pacientes. Tras una media de 107 meses de seguimiento (34-195 meses), 3 pacientes no manifestaban signos de enfermedad renal activa; otro abocó precozmente a IRT, fue sometido a trasplante renal y se hallaba también asintomático; los 3 restantes seguían mostrando proteinuria, hipertensión arterial y/o algún grado de insuficiencia renal.

Conclusiones: La afectación renal secundaria a LES coincidió con el debut de la enfermedad en más de la mitad de los casos, siendo la proteinuria de rango nefrótico la forma más común de presentación. Los fármacos empleados permitieron controlar la actividad de la nefropatía e inducir su remisión en el 43% de los pacientes.

NEONATOLOGÍA

Sala 7 P463

12:30

ANÁLISIS DEL REPERTORIO CELULAR EN NEONATOS: ESTUDIO DEL RECEPTOR DE CÉLULAS T (TCR)

Alicia Pérez Arroyo, Laura Díaz Muñoz, José Luis Jiménez Fuentes, M. Dolores Gurbindo Gutiérrez, Ángel Aguarón de la Cruz, M. Ángeles Muñoz Fernández

Laboratorio de Inmuno-Biología Molecular, Servicio de Inmuno-Pediatría y Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Antecedentes: Los neonatos tienen deficiencias en la presentación antigénica por células dendríticas y una limitada proliferación de linfocitos T, debido a la inmadurez de su sistema in-

munne. El reconocimiento de antígenos por las células T, a través de su receptor (TCR), es esencial para la iniciación y regulación de una respuesta inmunitaria eficaz.

Objetivo: Estudiar las diferencias en el repertorio de células T entre neonatos pretérmino y a término, a través de la variabilidad de la cadena β del receptor de células T (TCR-V β).

Métodos: Se purificaron células T CD4+ y CD8+ de sangre de cordón de dos neonatos de semana 39 y de otro de semana 32. Tras aislar el ARN total y obtener el cADN mediante RT-PCR, se marcaron y amplificaron las 24 subfamilias de genes del TCR-V β , con *primers* específicos, realizándose el análisis de fragmentos en un secuenciador.

Resultados: Cuando se compararon los 2 neonatos nacidos en la misma semana de gestación, no se encontraron diferencias en el patrón de fragmentos obtenidos de células T CD4+, excepto en la subfamilia 23. Sin embargo, el repertorio de células T CD8+ fue muy distinto en cada niño, encontrando diferencias en las subfamilias 1, 7, 8, 10, 15, 16, 17, 22, 23 y 24. Para evaluar la evolución del repertorio de células T a lo largo de la gestación, se comparó el patrón de fragmentos del neonato de semana 32 con uno de los de semana 39. El análisis nos mostró 3 patrones distintos, tanto en CD4+ como en CD8+: a) patrón de “no cambios”, en el que varias subfamilias de genes no variaron de un niño a otro, tanto si existía “policlonalidad” (subfamilias 1, 3, 4, 5, 7, 9, 13, 17, 22, en CD4+), como si se daba una “no clonalidad” (subfamilia 11, en CD4+; subfamilias 6, 8, 11, 20, 24, en CD8+); b) patrón de “regresión”, en el que las subfamilias 6, 8, 10, 14, 15, 16, 18, 21, 24 (en CD4+) y 1, 4, 5, 7, 9, 10, 14, 17, 18, 19, 21, 22, 23 (en CD8+) disminuyeron el número de clones de la semana 32 a la semana 39; c) patrón de “progresión”, donde se observó un aumento de la clonalidad en algunas subfamilias (12, 20 en CD4+ y 2, 13, 16 en CD8+), indicando un mayor repertorio en la edad gestacional más próxima al nacimiento.

Conclusión: Nuestros datos preliminares sugieren una respuesta inmune específica diferente en neonatos de distinta edad gestacional, condicionada por la variabilidad en el repertorio de células T de cada niño.

P464 12:35 ALTERACIONES SIGNIFICATIVAS DE LOS NIVELES PLASMÁTICOS DE FLECAINIDA CON LA HEMÓLISIS: DEMOSTRACIÓN EXPERIMENTAL

Belén Fernández Tudela, Sara León Cariñena, Raquel Escrig González, M. Pilar Sáenz González, Miguel Asensi Navarro, Antonio Sánchez Andrés, Ana Cano Sánchez, María Maravall Llagaria, Beatriz Insa Albert, Máximo Vento Torres

Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Departamento de Fisiología de la Facultad de Farmacia de la Universidad de Valencia.

Antecedentes y objetivos: La flecaínida es un antiarrítmico con potenciales efectos tóxicos severos en el recién nacido (Ackland S et al Herat 2003). Determinaciones previas en muestras de sangre hemolizada, han mostrado valores plasmáticos significativamente elevados respecto de controles. Se hipotetiza que la flecaínida al ser polar puede acumularse dentro de los eritrocitos y liberarse con la hemólisis.

Material: Muestras de plasma de RN (n: 6) incubadas con flecaínida [equivalente a 2 mg/kg], se centrifugaron a 15000g x 5 min. En el sobrenadante se determinó [flecaínida] por espectrometría de masas hexapolo (EM) acoplada a cromatografía líquida

de alta presión e inyección por electrospray de ion positivo (energía de colisión 25eV). El pellet eritrocitario se hemolizó y se determinó en la solución resultante [flecaínida] por EM. El resultado se expresó ajustado curva de calibrado adecuada a la [flecaínida]/g hemoglobina.

Resultados: [Flecaínida] plasmática en muestras no hemolizadas (6): 650 ± 183 ng/ml versus [Flecaínida] pellet hemolizado: 934 ± 212 ng/ml ($p < 0,01$).

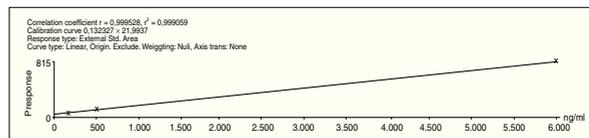


Figura. Curva de calibración de la flecaínida.

Conclusiones: La vigilancia de los niveles plasmáticos de flecaínida es mandatoria dada la potencial toxicidad del fármaco. Sin embargo, la hemólisis que se puede producir durante la extracción de la muestra, puede ocasionar una elevación significativa del nivel plasmático de la misma. La reducción de la dosis utilizada en estos casos podría tener como consecuencia la merma de la eficacia terapéutica.

P465 12:40 INDUCCIÓN DE LA ENZIMA GAMA CISTATIONASA EN LA ÉPOCA FETAL POR EL ESTRÉS OXIDATIVO CAUSADO POR EL TERT-BUTIL-HIDROPERÓXIDO

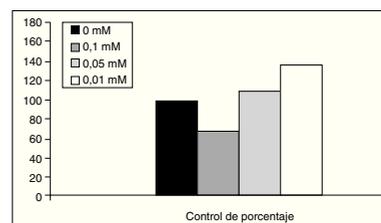
Máximo Vento Torres, Raquel Escrig González, M. Pilar Sáenz González, M. Isabel Izquierdo Macian, Ana Gimeno Navarro, Juan Sastre Belloch, Miguel Asensi Navarro

Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Departamento de Fisiología de la Facultad de Medicina y Departamento de Fisiología de la Facultad de Farmacia de la Universidad de Valencia, Valencia.

Antecedentes y objetivos: La capacidad antioxidante en la época fetal está limitada por la reducida síntesis de glutatión debida a la falta de expresión de la gama-cistationasa en el ciclo de la transulfuración (Wu JN 2004). El objetivo de este trabajo ha sido demostrar la inducción de la expresión de la gama cistationasa por acción de un pro-oxidante, el tert-butil-hidroperóxido (TBHP), a dosis bajas remedando el estrés oxidativo secundario a la transición fetal-neonatal.

Métodos: Se utilizaron hepatocitos aislados de rata Whistar que fueron incubados con TBHP a concentraciones de 0,01, 0,05 y 0,1 M. La actividad de la gama-cistationasa se midió a partir de la síntesis de L-cisteína a partir de cistationina por método bioquímico (Sturman 1970). La cuantificación de la expresión de la gama-cistationasa se realizó mediante RT-PCR (“real time polymerase chain reaction”) utilizando anticuerpos purificados obtenidos de conejo.

Resultados: La incubación con dosis bajas de TBHP (0,01 y 0,05M) produce un incremento significativo de la actividad gama-cistationasa similar al control adulto. En cambio concentraciones muy elevadas (0,1 y 0,5M) producen una falta de expresión similar a la del estrés oxidativo secundario a la hipoxia-reoxigenación.



Conclusiones: La transición fetal-neonatal se asocia a un estrés oxidativo leve que puede ser reproducida mediante la incubación de células hepáticas con soluciones de concentración baja de tert-butil-hidroperóxido. Este modelo nos permite estudiar distintas situaciones oxidativas a nivel experimental.

P466 12:45 ESTUDIO GENÉTICO MOLECULAR EN LA HIPOTONÍA NEONATAL SEVERA

Juncal Echeverría Lecuona, Nagore García de Andoain Barandiarán, Miguel A. Cortajarena Altuna, Ángel Rey Otero, Sonia González, Ana María Cobo, Valentín Collado Espiga, Vanesa Cancela Muñiz, Itziar Sota Busselo, Luis Paísán Grisolia
Neonatología y Genética del Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Objetivo: Valorar la utilidad del estudio genético molecular (EGM) en la hipotonía neonatal severa no catalogada.

Material y métodos: Revisión de tres casos de hipotonía neonatal severa, sin antecedentes de interés familiares ni obstétricos. Valoración de los hallazgos clínicos, pruebas complementarias y estudio genético molecular.

Resultados: *Caso 1 y 2:* Recién nacidos varones. Embarazo gemelar bicorial biamniótico por fecundación in vitro (FIV), duración 33 semanas, parto vaginal. 1º gemelo Apgar 1/4, reanimación III. Peso 1930, talla 47, PC 30, hipotonía generalizada, facies triangular, boca en acento circunflejo, llanto débil. Requiere ventilación mecánica y apoyo ventilatorio con cánulas, alimentación por gavage. CPK 237 U/l. Estudio metabólico y EEG normales. 2º gemelo Apgar 5/7, reanimación III, Peso 1780, talla 44, PC 32, hipotonía generalizada, facies triangular, boca en acento circunflejo, llanto débil. Requiere ventilación mecánica y apoyo ventilatorio con cánulas, CPK 72 U/l. Estudio metabólico y EEG normales. (EGM) de E Steinert en ambos casos, expansión patológica del triplete CTG en el cromosoma 19 (1.333 tripletes). (EGM) materno: expansión del triplete CTG en el cromosoma 19 (138 tripletes). *Caso 3:* Recien nacido varón, embarazo 38 semanas, parto eutócico, Apgar 9/10, peso 2135 (P<3), talla 46, PC 35 (p90), hipotonía generalizada, poca actividad espontánea, facies hiposíquica, hipertrofia gingival, retrognatia, criptorquidia bilateral, atrofia bolsas testiculares, micropene. Estudio metabólico normal. Estudio hibridación in situ fluorescente (FISH) con sonda LSI D15S10/PML/CEP15, se observa delección en la región loci D15S10 compatible con el S Prader Willi. Estudio molecular materno para distrofia muscular normal.

Conclusiones: El estudio genético molecular específico en hipotonías neonatales severas no catalogadas, contribuye a diagnosticar enfermedades genéticas familiares no detectadas previamente, a evitar la realización de técnicas invasivas y programar precozmente los cuidados posteriores del niño.

P467 12:50 DÉFICIT DEL COMPLEJO PIRUVATO DESHIDROGENASA. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Juan Utrero Valiente, María González Santacruz, José Luis Tarazona Fargueta, Belén Romero Hidalgo, Bartolomé Jiménez Cobo
Sección de Neonatología del Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: El déficit del complejo piruvato deshidrogenasa es una de las enfermedades neurodegenerativas asociadas a metabolismo mitocondrial anormal más comunes. La incidencia de

esta enfermedad es desconocida debido a que mutaciones leves del gen pueden ser asintomáticas. Presentamos el caso de un recién nacido con déficit del complejo piruvato deshidrogenasa de pronóstico fatal.

Caso clínico: Se trataba de un recién nacido, varón, de 39 semanas de edad gestacional, sin antecedentes de interés, que ingresó por depresión neonatal. En la exploración destacaba la presencia de mal estado general, rasgos dismórficos menores como hendiduras palpebrales pequeñas, pabellones auriculares displásicos pequeños y rotados, y raíz nasal ancha. A la exploración neurológica presentaba letargia, con ausencia de movilidad espontánea y de reactividad a estímulos, hipotonía generalizada con reflejos arcaicos primarios ausentes, y succión negativa. En las pruebas complementarias realizadas se objetivó una acidosis metabólica con elevación del anión GAP, con lactacidemia de 11,6 mmol/L, con cociente láctico/pirúvico normal. En la RMN craneal se observó la presencia de agenesia del cuerpo calloso, dilatación ventricular con quistes y tabiques, megacisterna magna, hipointensidad en la sustancia blanca y lisencefalia leve. La encefalopatía no presentó ninguna modificación durante su estancia, falleciendo a los diez días de vida por fracaso multisistémico. El cuadro clínico, los hallazgos en las pruebas de imagen y la acidosis láctica congénita con relación láctico/pirúvico normal, orientaron el diagnóstico hacia la presencia de una metabolopatía, concretamente al déficit del complejo piruvato deshidrogenasa, que se confirmó posteriormente en el estudio realizado en la biopsia muscular y en el cultivo de fibroblastos de piel.

Discusión: El déficit del complejo piruvato deshidrogenasa es una de las causas principales de acidosis láctica primaria en el recién nacido. La causa más común de este déficit es mutación en el gen que codifica la subunidad E1 α , aunque se han descrito otra serie de mutaciones en este complejo. El espectro de manifestaciones clínicas oscila desde una disfunción neurológica crónica con malformaciones estructurales del SNC caracterizado por retraso psicomotor leve, hasta una evolución fatal en el período neonatal, como ocurrió en el presente caso.

P468 12:55 COMPARACIÓN DE DOS PAUTAS DE DOSIFICACIÓN DE GENTAMICINA EN EL RECIÉN NACIDO

María González Santacruz, Dulce Montoro Cremades, José Luis Tarazona Fargueta, Caridad Tapia Collados, Bartolomé Jiménez Cobo

Sección de Neonatología del Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: La gentamicina se utiliza ampliamente como fármaco de primera línea en el tratamiento empírico de las sepsis en la mayoría de las unidades neonatales. La tendencia actual es a usar dosis mayores en intervalos de tiempo más prolongados, ya que consiguen mejores niveles terapéuticos que las pautas tradicionales.

Objetivo: Comparar dos pautas de dosificación de gentamicina, una en única dosis diaria (UDD), frente a otra pauta en múltiples dosis diarias (MDD), en una población de recién nacidos (RN) a término y pretérmino.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se incluyó a 200 RN, entre 23 y 42 semanas de gestación, que recibie-

ron tratamiento antibiótico según una de las dos siguientes pautas de dosificación: *a)* MDD, la propuesta por Faura y cols. en nuestra sección (Therapeutic Drug Monitoring, 1991); y *b)* UDD, la propuesta por Young y Magnum (Neofax, 2004). Para su análisis los RN se distribuyeron en cuatro subgrupos dependiendo de la edad postconcepcional: *Grupo I:* 23-29 semanas ($n = 33$); *Grupo II:* 30-34 semanas ($n = 54$); *Grupo III:* 35-36 semanas ($n = 32$); *Grupo IV:* 37-42 semanas ($n = 81$) y entre ellos se compararon diferentes variables, incluyendo los niveles pico y valle de gentamicina. Se aceptaron concentraciones pico óptimas entre 5-12 mcgr/ml y concentraciones valle óptimas ≤ 2 mcgr/ml.

Resultados: No se encontraron diferencias significativas en la edad postconcepcional, el peso al inicio del tratamiento, y la proporción entre géneros entre ambos grupos. Con la pauta de UDD se alcanzaron niveles pico significativamente mayores ($8,2 \pm 0,2$ vs. $6,0 \pm 0,1$ mcgr/ml; $p \leq 0,001$), y niveles valle significativamente menores ($0,9 \pm 0,06$ vs. $1,7 \pm 0,08$ mcgr/ml; $p \leq 0,001$), tanto al considerar la muestra en su conjunto, como al distribuirla por subgrupos. Del mismo modo, con la pauta UDD se obtuvo un menor porcentaje de picos en rango infraterapéutico (7% vs. 19%; $p < 0,05$) y de valles en rango tóxico (6% vs. 25%; $p < 0,001$) que con la pauta MDD.

Conclusión: Con la pauta de dosificación UDD se alcanzaron mejores niveles terapéuticos en todos los subgrupos, especialmente en los RN más prematuros, aunque la pauta MDD resulta adecuada para los niños entre 35-36 semanas.

P469 13:00 INFARTO CEREBRAL EXTENSO CONGÉNITO EN NEONATO CON PIEL REDUNDANTE

Ana Gutiérrez Amorós, Pedro J. Muñoz Álvarez, Dulce Montoro Cremades, María González Santacruz, Bartolomé Jiménez Cobo
Sección de Neonatología del Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: los infartos arteriales cerebrales son reconocidos en un número mayor de RN, incidencia 1/5000, con frecuente sangrado secundario sobre la zona infartada. Las lesiones del hemisferio izquierdo son más comunes, siendo la a. cerebral media la más afectada. Posteriormente se produce degeneración quística con atrofia y, en infartos fetales, quistes porencefálicos extensos. Es la 2ª causa de convulsiones neonatales, siendo ésta su presentación clínica más frecuente. Su etiología es embólica, trombótica o isquémica, más comunes en RNT. Se han relacionado con consumo materno de cocaína. La secuela más importante es la hemiplejía espástica (20%) con inteligencia, en general, normal.

Caso clínico: RNT, 4350g, ingresa para estudio por piel redundante e hipotonía. Padres jóvenes no consanguíneos. Pliegue nuchal aumentado en eco prenatal, amniocentesis: 46XY. A la EF destaca buen estado, buen color, macrosoma, fontanelas amplias con suturas dehiscentes. Piel redundante, laxitud generalizada y pliegues marcados. No hiperlaxitud articular. Rasgos faciales toscos con dismorfias menores. Soplo I/VI, abdomen globuloso, diástasis de rectos. Hipotonía cervical marcada, resto de exploración neurológica normal. Se realiza biopsia cutánea con fibras elásticas escasas y fragmentadas. Estudio cardiológico y abdominal normal. En ecografía cerebral se sospecha hemorragia subependimaria, realizando TAC y

RMN: zona amplia con quistes porencefálicos en hemisferio izquierdo. Angiorresonancia a. cerebral media normal.

Comentario: Los hallazgos anatomopatológicos se relacionan con un síndrome de cutis laxa congénita, autosómico recesivo. Aunque sus complicaciones más graves y frecuentes son el enfisema pulmonar y la afectación cardíaca, también puede existir daño vascular, pero no encontramos referencias de isquemia cerebral asociada. Presumimos que el infarto daño aconteció intraútero y que la plasticidad neuronal suple, al menos parcialmente, las áreas afectas. Actualmente en seguimiento, con buen desarrollo neurológico y fenotipo menos acusado.



P470 13:05 ECTASIA PIELICA PERINATAL, ¿MARCADOR DE RIESGO?

Yolanda Pérez Saldeño, Patricia Pernas Gómez, Mónica Mantecón Ruiz, Clara García Cendón, Mª Paz Vior Álvarez, Alfredo Rodríguez do Forno, Manuel Vázquez Rodríguez, Federico Martín Sánchez
Complejo Hospitalario, Ourense.

Introducción: La dilatación piélica renal como hallazgo ecográfico prenatal o neonatal inmediato conlleva implicaciones diagnósticas de actitud terapéutica, así como, de seguimiento y pronóstico discutidos. El análisis de una casuística donde se siguieron criterios unitarios puede contribuir a una mejor protocolización del proceso.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 190 pacientes (140 niños y 50 niñas) diagnosticados de ectasia piélica fetal o durante el primer mes de vida, entre Enero de 1999 y Agosto 2004. Se establecieron 3 grupos: *Grupo I:* presentaban dilatación piélica en la ecografía prenatal. *Grupo II:* neonatos ingresados por sospecha de sepsis/ITU a los que se realiza ecografía renal. *Grupo III:* se realizó ecografía abdominal a pacientes ingresados en la unidad de neonatos sin patología de sepsis/ITU ni evidencia de anomalías urinarias (grupo control). Consideramos 3 grados según el diámetro antero posterior de la pelvis renal visualizado en la ecografía neonatal: < 15 mm; entre 15-20mm; > 20 mm. Se considera reflujo de alto grado (IV-V de la clasificación Internacional).

Resultados: *Grupo I:* 68 pacientes. Pelvis > 20 : 16,2%, Reflujo 22,1%. De alto grado 11 de 22 unidades reflucentes. *Grupo II:* 30 pacientes. Pelvis > 20 : 3,3%. Reflujo 46,6%. De alto grado 2 de 23 unidades reflucentes. *Grupo III:* 92 pacientes. Pelvis > 20 : 5,4% Reflujo en 32,6%. De alto grado 6 de 45 unidades reflucentes. El grado de pielectasia en la ecografía renal fue significativamente mayor ($p < 0,05$) en los que presentaban dilatación prenatal. Mayor frecuencia de pieloplastia en el grupo I ($p < 0,05$). La mediana de resolución en este grupo es de 29 meses, mientras que en los otros grupos es de 18 ($p < 0,05$).

Conclusiones: Estos resultados evidencian que la patología postnatal es más frecuente en aquellos que presentaron dilatación prenatal. No hay diferencias significativas en la frecuencia de reflujo. Finalmente el predominio de varones ratifica la distribución habitual.

P471

ESTADO NUTRICIONAL DE ÁCIDO DOCOSAHEXANOICO (DHA) EN EL RECIÉN NACIDO Y COMPUESTOS ORGANOCOLORADOS TRAS LA EXPOSICIÓN PRENATAL

Cristina Campoy Folgoso, Margarita Jiménez Torres, Irene Machado Casas, M^a Fátima Olea Serrano, M^a del Carmen Ramírez Tortosa, Elena Martín Bautista, Ana Abril Molina, Nicolás Olea, M^a. Victoria Escolano Margarit, Juan Antonio Molina Font

Departamento de Pediatría, Departamento de Radiología y Medicina Nuclear, Departamento de Bioquímica, Departamento de Nutrición y Bromatología de la Universidad de Granada y Instituto de Nutrición de la Universidad de Granada.

Antecedentes y objetivo: La exposición prenatal a compuestos organoclorados (COs) se asocia a efectos adversos sobre el desarrollo neuro-psicomotor y el crecimiento postnatal. El ácido docosahexaenoico (DHA) tiene un papel relevante y esencial en el neurodesarrollo fetal y en los primeros años de la vida. El presente estudio examina la exposición a COs y su bioacumulación en el tejido adiposo y la posible relación con las concentraciones de ácidos grasos poliinsaturados (AGPIs) de cadena larga de las series n-3 y n-6.

Métodos: Se estudian 72 parejas sanas madre-hijo, de edad entre 18-40 años e hijos a término. Tanto en las madres como en sus hijos se midieron AGPIs de las series n-3 y n-6 de los fosfolípidos plasmáticos (en mg/dl) y COs (en ng/ml) por cromatografía de gases; además, los COs se confirmaron por espectrometría de masas. *Estadística:* ANOVA, Modelo lineal general para medidas repetidas, análisis de correlaciones usando el programa SPSS Versión 12.0. *: p < 0,05.

Resultados: Los COs analizados se encontraban presentes en un porcentaje elevado de las muestras estudiadas y en diferentes concentraciones [Lindane: 88%, Vinclozolina: 96%, DDE: 99%, o,pDDT: 96,5%, Endosulfan sulphate: 97%]. Las concentraciones plasmáticas de COs de las madres y sus neonatos estaban fuertemente relacionadas. Se hallaron correlaciones positivas entre ácido linoléico, ácido araquidónico (AA), ácido eicosapentanoico (EPA) con algunos de los COs analizados. Algunos de los COs analizados resultaron significativamente menores en las madres que tenían niveles más altos de DHA en el parto (DHA bajo media vs DHA sobre media: Endosulfan-II: $0,43 \pm 0,25$ vs. $0,20 \pm 0,03^*$; Endosulfan-eter: $3,63 \pm 2,91$ vs. $0,22 \pm 0,05^*$). Sin embargo, la mayoría de los COs resultaron significativamente mayores dependiendo de la concentración de AA en el parto (AA bajo media vs. AA sobre media: Endosulfan-I: $0,08 \pm 0,015$ vs. $0,18 \pm 0,04^*$; Dieldrin: $0,22 \pm 0,05$ vs. $0,66 \pm 0,13^*$; $0,54 \pm 0,05$ vs. $0,91 \pm 0,16^*$).

Conclusiones: Las madres con mayores niveles de DHA y más bajos de AA presentaron menor concentración de COs. Las consecuencias derivadas de la exposición a COs durante el periodo prenatal y su relación con el estado nutricional de la madre deberían ser analizadas en estudios posteriores.

Este estudio forma parte de la Red española de Excelencia INMA. Ref. n° G03/176. 2003-2006.

13:10

P472

DESCRIPCIÓN Y ANÁLISIS DE LA SEPSIS NEONATAL CONGÉNITA

Ana Almansa García, Juan José Quesada Muñoz, Ángel B. Brea Lamas, Juan José Agüera Arenas, José Luis Alcaraz León, Manuel Cidrás Pidre, Vicente Bosch Jiménez
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción: a pesar de los avances terapéuticos y el diagnóstico precoz, la sepsis neonatal continua siendo causa importante de morbimortalidad. Existe gran variabilidad en cuanto a su presentación clínica, factores de riesgo infeccioso (FRI) perinatal, resistencia antimicrobiana y tratamiento a seguir.

Objetivos: determinar la incidencia de infecciones congénitas en nuestro hospital, la importancia y correlación con los distintos FRI perinatal, manifestaciones clínicas y marcadores analíticos, así como los gérmenes causantes, sensibilidad antimicrobiana y mortalidad atribuible a los cuadros infecciosos.

Pacientes y métodos: estudio descriptivo, analítico y prospectivo en el que se incluyeron 203 pacientes con FRI perinatal y/o diagnóstico de sepsis neonatal, ingresados en la sección de Neonatología-UCI neonatal de nuestro hospital, desde julio de 2004 hasta mayo de 2005.

Resultados: de los pacientes recogidos, 34 (16 %) fueron diagnosticados de sepsis. Tras analizar los FRI perinatal no existieron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a edad gestacional, peso, amniorexis, características de LA, fiebre materna, empleo de antibióticos prenatales, presencia de monitor patológico, parto múltiple, reanimación y control del embarazo. Se encontraron diferencias significativas en cuanto al Apgar y a la presencia de corioamnionitis. Las únicas variables clínicas y analíticas que mostraron significación estadística para el hecho de padecer o no sepsis fueron la presencia de distrés respiratorio y el valor de proteína C reactiva. El germen causante de sepsis más frecuente fue E. Coli (3,5 veces más frecuente que EGB). Se obtuvo una marcada resistencia de E. Coli a ampicilina, así como una manifiesta sensibilidad a aminoglucósidos y cefotaxima (aunque 1 caso fue resistente a esta última). El EGB se mostró sensible a cefotaxima y ampicilina en todos los casos. Se hallaron 4 cultivos de LCR positivos (11,76% de las sepsis). La mortalidad atribuible a la sepsis congénita fue 23,5%.

Discusión y conclusiones: este es el primer estudio de estas características realizado en nuestro hospital. La incidencia de sepsis en nuestro hospital es de 4,5%, similar a la de otras series. Destacamos el valor relativo de muchos de los FRI perinatal clásicos ya conocidos. Se han evidenciado indicios de desarrollo de resistencias de E. Coli frente a cefotaxima.

P473

CAMBIOS EN LOS PACIENTES CON RIESGO DE TRANSMISIÓN VERTICAL DE VIH DESDE EL INICIO DEL TRATAMIENTO CON ANTIRRETROVIRALES INTRA Y POSPARTO

Sergio José Quevedo Teruel, Gloria Rodrigo García, Margarita Tómico del Río, M. Nieves Martínez Guardia, M^a José Santos Muñoz

Sección de Neonatología, Servicio de Pediatría del Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Objetivos: Determinar la incidencia de transmisión vertical del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en recién nacidos hijos de madres seropositivas, antes y después del uso del tra-

13:15

tamiento antirretroviral profiláctico en madres y niños según el protocolo ACTG 076.

Método: Se realiza un estudio retrospectivo revisando las historias de madres y niños con riesgo de transmisión vertical de VIH nacidos en nuestro hospital entre octubre de 1987 y diciembre del 2005. Se analizan las diferencias existentes entre un grupo de pacientes en el periodo previo y posterior al establecimiento del tratamiento rutinario con antirretrovirales.

Resultados: En el primer periodo se recogen 32 niños (34,3%) y en el segundo periodo 61 (65,7%) habiendo recibido tratamiento a la madre durante el embarazo o el parto, o el recién nacido durante las primeras seis semanas de vida. Se produjeron 6 casos (6,4%) de transmisión vertical, 5 durante el primer periodo de no tratamiento (15,6%) y uno durante el periodo de tratamiento (1,6%), siendo este caso una gestación mal controlada, sin tratamiento durante el embarazo ni durante el parto habiéndose realizado únicamente profilaxis con zidovudina en el recién nacido. El 50% de los casos de infección por transmisión vertical fallecen durante el seguimiento posterior de los pacientes, registrándose dos casos más de fallecimiento por causas distintas de la infección por VIH. Desde que iniciamos la profilaxis de transmisión vertical de VIH en nuestro hospital, un 14,7% de las madres no recibieron tratamiento por mal control de la gestación, un 21,3% recibió zidovudina y un 60,6% triple terapia. El 100% de los niños nacidos recibieron tratamiento antirretroviral, un paciente no recibió tratamiento por iniciar control en nuestro centro a los 12 meses de vida.

Conclusiones: La transmisión vertical del VIH se redujo de forma significativa tras la utilización de profilaxis con tratamiento antirretroviral en madres y recién nacidos, siendo bien tolerada en todos ellos. Otro factor que ha podido contribuir a la disminución de la transmisión vertical de VIH, podría ser el mejor control de la gestación lo que permite la administración correcta de profilaxis.

P474 13:25 RESULTADOS DEL CRIBADO UNIVERSAL DE LA HIPOACUSIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO MEDIANTE OTOEMISIONES ACÚSTICAS

Itziar Sota Busselo, Izaskun Olaciregui Echenique, Arantza Vivanco López, Fátima Martínez Madrid, José M^a Arena Ansotegui, Luis Paísán Grisolia, Marta Abrego Olano, Miren Goiburua Mínguez, Juncal Echeverría Lecuona

Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría y Unidad de Hipoacusias, Servicio de ORL del Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Objetivo: Evaluar los resultados del cribado universal de la hipoacusia.

Material y métodos: Estudio descriptivo, transversal del cribado de hipoacusia neonatal, en 4.509 niños. *Fase I (cribado):* otoemisiones acústicas evocadas (OAE) con Echocheck antes del alta hospitalaria. *Fase II (confirmación):* si resultado alterado en fase I mediante segundo pase de OAE, efectuada entre la segunda y tercera semana de vida, si resultado alterado, pasan a *Fase III (diagnóstico):* derivación al servicio de otorrinolaringología. Valoración de factores de riesgo (FR), diagnóstico de hipoacusia y análisis de valor predictivo positivo (VPP).

Resultados: Cobertura fase I: 100% de los niños nacidos en 2004. OAE anómalas 491/4509 (10,9%). De los 491 niños, 9 fueron directamente a fase III por presentar FR, y 473/482 (98,1%)

realizaron fase II. OAE anómalas en fase II 43/473 (9%). Requirieron valoración en fase III 57/4509 (1,26%); 43 provenientes de fase II alterada, 9 que pasaron directamente de la I, y 5 con fase I normal pero con FR. De ellos fueron controlados 55/57 (96,5%). FR: 27/55 (49%), fármacos ototóxicos 14/55 (25,5%), historia familiar 11/55 (20%), peso al nacer <1500 g y/o <31 semanas 8/55 (14,5%), hipoxia-isquemia perinatal 3/55 (5,4%), malformaciones craneofaciales 3/55 (5,4%), ventilación mecánica durante > 5 días 4/55 (7,2%), infecciones intrauterinas 1/55 (1,8%), síndromes que cursen con hipoacusia 3/55 (5,4%), hiperbilirrubinemia grave 2/55 (3,6%), meningitis bacteriana 1/55(1,8%). La fase III se realizó con una media de 59,18 ± 38,24 días. La incidencia de diagnóstico de hipoacusia de cualquier tipo fue de 3,1/1000 (14/4509), siendo grave y permanente 0,9/1000; fueron 4 casos: 3 neurosensorial y 1 de transmisión. El resto: 4 casos eran de transmisión leve y 6 correspondían a retraso madurativo con normalización posterior. De los 4 casos de hipoacusia grave: 1 requirió la colocación de drenajes trans timpánicos a los 16 meses, 1 se colocó implante coclear a los 12 meses, 1 no hay datos y 1 falleció. El valor VPP de la fase II fue del 48% para cualquier tipo de hipoacusia y del 9,3% para hipoacusia grave.

Comentarios. El sistema de cribado permite detectar factores de riesgo útiles para la valoración de la hipoacusia que podrían pasar desapercibidos. Destacamos la total cobertura del cribado en fase I y del 98% en fase II así como el precoz acceso al especialista ORL.

P475 13:30 ESTUDIO COMPARATIVO DE LOS NIVELES SÉRICOS DE GAMMA-GLUTAMIL TRANSFERASA EN RECIÉN NACIDOS MENORES DE 35 SEMANAS

M^a Elvira Muñoz Vicente, Ana Pineda Caplliure, Amaya Clement Paredes, Raquel Simó Jordá, Cristina del Castillo Villaescusa, Laura Juan García, Ana Abeledo Gómez

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

Objetivos: Comparar los niveles séricos de gamma-glutamyl transferasa (GGT) en recién nacidos menores de 35 semanas alimentados con lactancia materna (LM) versus fórmula de bajo peso (FBP) y su perfil bioquímico.

Material y métodos: Se ha realizado una revisión desde Junio de 2001 hasta Junio de 2005 de aquellos recién nacidos menores de 35 semanas en los que se había realizado una bioquímica con GGT a los 15 días de vida. Se excluyó a aquellos que habían llevado nutrición parenteral o que tenían patologías que podrían cursar con colestasis. Se recogió de todos ellos edad gestacional, datos del parto, sexo, tipo de alimentación, ecografías y bioquímica a los 15 días de vida.

Resultados: En las fechas indicadas hubo 140 recién nacidos menores de 35 semanas nacidos en nuestro hospital, de los cuales se incluyeron 33 que cumplían criterios. De ellos, 20 llevaron LM, 10 FBP y 3 lactancia mixta. De forma conjunta al comparar los niveles de GGT de los recién con LM y FBP mediante la prueba de Mann-Whitney no se observaron diferencias significativas. No obstante, al establecer un punto de corte de GGT en 150 U/l se observó que en el grupo de recién nacidos que habían recibido FBP, el 30% tenían aumento de GGT mientras que sólo un 10% en el de LM, aunque al hacer la prueba de Chi-cuadrado resultó no significativa.

Comentarios y conclusiones: 1. Observamos un aumento de los niveles de GGT en aquellos RNPT < 35 semanas alimentados con FBP. 2. Nuestros resultados no son estadísticamente significativos. 3. La tendencia observada podría confirmarse ampliando la muestra. 4. Se necesitan estudios más amplios sobre este dato, poco contrastado en la literatura.

P476 13:35 INCIDENCIA DE ABRUPTIO PLACENTAE Y RESULTADO NEONATAL EN NUESTRO HOSPITAL ENTRE 1999-2004

Irene Machado Casas, Enrique García Vena, María José Palomo Viciana, Ana Rosa Blázquez Ruiz, Miagros Cruz Martínez, Eduardo Narbona López, Concepción Robles Vizcaino

Unidad de Neonatología, Servicio de Ginecología y Obstetricia y Unidad de Estimulación Precoz y Neurología Infantil del Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Antecedentes y objetivos: El *Abruptio placentae* o desprendimiento prematuro de placenta normalmente inserta (DPPNI) es un síndrome hemorrágico que se produce después de la semana 20 de gestación y antes del alumbramiento. Su incidencia es del 0,5%-1% de los partos, y puede cursar desde una forma asintomática hasta una forma muy grave, con importantes complicaciones tanto maternas como fetales: shock materno, CID, muerte fetal, lesión neurológica infantil.

Métodos: Se realiza estudio retrospectivo recogiendo todos los casos de los últimos cinco años de DPPNI en nuestro hospital. Se analizan factores maternos de riesgo, morbimortalidad neonatal y su posterior seguimiento neurológico.

Resultados: entre 1999-2004 obtuvimos 75 casos con criterios de DPPNI. 67 casos por cesárea y 8 casos por vía vaginal. Presentamos una mortalidad perinatal del 9,2%. En un 13% presentaron pruebas de neuroimagen alteradas, en el 27% se evidenció patología neurológica en los primeros siete días. Un 21% de nuestros pacientes requirieron ventilación mecánica y un 26% presentaron otras patologías asociadas. En 21 casos de DPPNI se asoció patología materna concomitante durante el embarazo; entre ellos 13 fumadores, 8 madres con HTA y dos diabetes gestacionales.

Conclusiones: Un factor determinante en la morbilidad neurológica fue el desprendimiento de > 50%. En nuestra revisión tuvimos 12 casos, de los cuales un 46% tuvieron un Apgar entre 0-6 a los 5 y un 33% tuvieron alguna prueba de imagen alterada. Un 66% tuvieron clínica neurológica la primera semana de vida. Los casos de DPPNI tuvieron un impacto importante en partos pretérminos con un porcentaje del 50,7%, que es un factor añadido en la morbi-mortalidad neonatal.

P477 13:40 INCIDENCIA DE SECUELAS NEUROSENSORIALES Y PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL EN RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO SEGÚN ADECUACIÓN VERSUS RESTRICCIÓN DE CRECIMIENTO INTRAÚTERO

César Gavilán Martín, Marie Anne Feret Siguele, Manuela López Azorin, Pedro J. Muñoz Álvarez, Bartolomé Jiménez Cobo

Unidad de Neonatología y Servicio de Epidemiología del Hospital General Universitario, Alicante.

Introducción: La mayor supervivencia de RNMBP tanto AEG como PEG, ha hecho replantear el habitual buen pronóstico neurológico de estos últimos. Hemos revisado los resultados del seguimiento a los 30 meses de los <1500g dados de alta en

nuestra unidad entre 1996 y 2002, con el fin de aportar nuestra experiencia a un tema controvertido como es la incidencia de PCI y secuelas neurosensoriales en los PEG en relación a los AEG de misma EG.

Métodos: Se han controlado en una consulta de seguimiento, estructurada para un estudio observacional prospectivo, a 331 niños (80% de los dados de alta), 19% PEG *versus* 81% AEG, con evaluaciones periódicas de la escala madurativa de Denver y exploración neurológica según Amiel-Tison, clasificándose en 4 grupos de secuelas (Normal-Leve-Moderada-Severa) y aplicando la clasificación de Hagberg para las PCI. También, con el objetivo de eliminar la variable EG, hemos realizado el estudio apareando cada PEG con un AEG de su misma EG (de 28 a 33sg), contando con un total de 39 parejas.

Resultados: Incidencia de PCI y distribución en grupos de secuelas según AEG v/s PEG teniendo en cuenta todos los niños incluidos en el estudio:

PCI	Total	n = 331	S. sev. + mod.	S. leves	Normales
14%	AEG	n = 270	16%	25%	59%
15%	PEG	n = 61	20%	29%	51%

Resultados obtenidos cuando realizamos el estudio por parejas:

PCI	Total	n = 78	S. sev. + mod.	S. leves	Normales
6%	AEG	n = 39	11%	22%	67%
19%	PEG	n = 39	25%	33%	42%

Conclusiones: Cuando se realiza el estudio de la muestra completa, las incidencias de secuelas y de PCI son similares en ambos grupos, pero cuando se elimina la variable EG, esta incidencia es mayor en los niños PEG *versus* AEG. Así nuestro trabajo apoya las últimas publicaciones que resaltan que a misma EG peor pronóstico para los PEG, con alta incidencia de secuelas menores, posibles precursoras de dificultades escolares y/o de comportamiento.

P478 13:45 GLAUCOMA COMO MANIFESTACIÓN PRINCIPAL DE UN SÍNDROME ALCOHÓLICO FETAL

Araceli Alós Muñoz, Nuria Marco Lozano, Carolina Vizcaino Díaz, Elisa Climent Forner, José Luis Quiles Dura, Fernando Vargas Torcal

Hospital General Universitario de Elche, Alicante.

Introducción: El síndrome alcohólico fetal (SAF) comprende un amplio espectro de lesiones, neurológicas y somáticas, debidas al efecto del alcoholismo materno sobre el feto. Se estima que su incidencia es de 0,33/1.000 nacidos vivos, aunque en países como EEUU alcanza los 2/1.000. Es una de las primeras causas de retraso mental y otras alteraciones congénitas en el mundo. Las manifestaciones clínicas se agrupan en 4 categorías: 1) disfunción y malformaciones del SNC. 2) anomalías craneo-faciales características. 3) retraso pre-postnatal del crecimiento. 4) malformaciones orgánicas y en extremidades. Presentamos el caso de una recién nacida que padece glaucoma bilateral, como manifestación más llamativa de un SAF.

Caso clínico: Recién nacida pretérmino (35 SG) con extremo bajo peso al nacimiento (990 gr). La madre padeció anore-

xia nerviosa en el año 1999. A la exploración, se objetivan anomalías faciales tales como: microftalmia, pliegues epicánticos, raíz nasal amplia, puente nasal bajo, nariz corta, filtrum largo, labio superior fino, e hipoplasia mediofacial. Al cuarto día de vida se comienza a evidenciar opacidad corneal con buftalmos bilateral, confirmándose el diagnóstico de glaucoma congénito. En la evolución posterior la paciente presenta una pobre ganancia pondero-estatural, en contraste con un crecimiento desproporcionado del perímetro craneal. En la RMN se observa agenesia del cuerpo calloso, y colpocefalia. Ante la sospecha de síndrome alcohólico fetal, rehistoriamos a la madre, que admite desconocimiento del embarazo durante los 4 primeros meses, así como malos hábitos alimentarios y consumo diario de 50 gramos de alcohol, y 30 cigarrillos.

Conclusiones: Nos encontramos ante el caso de una niña con SAF, cuya manifestación principal es un glaucoma bilateral congénito. Destacar que aunque la cantidad de alcohol consumida por la madre no es muy elevada, en este caso la asociación con otros factores (tabaquismo, desnutrición materna) ha podido ser definitiva.

P479 13:50 TAQUICARDIA AURICULAR MULTIFOCAL AUTOMÁTICA: PRESENTACIÓN DE CASO QUE PRECISA RESCATE MEDIANTE OXIGENACIÓN POR MEMBRANA EXTRACORPÓREA

Aída de la Huerca López, Jesús Cecilio López-Menchero Oliva, Itziar Marsinyach Ros, Paz Chimenti Camacho, Lucía Márquez de la Plata Alonso, Maite Echeverría Fernández, David Crespo Marcos, José Luis Zunzunegui Martínez, M. Luisa Franco Martínez, Ester Sanz López

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Introducción: La taquicardia auricular automática multifocal o caótica es un arritmia poco frecuente en la población infantil (incidencia estimada <1%). Se caracteriza por el hallazgo electrocardiográfico de al menos tres morfologías distintas de ondas P, intervalos P-P irregulares con línea de base isoelectrica entre ondas P y frecuencia ventricular mayor de 100 latidos por minuto.

Caso clínico: Presentamos un caso de taquicardia auricular automática con disfunción miocárdica severa y shock cardiogénico secundario que precisó tratamiento de rescate con ECMO (oxigenación mediante membrana extracorpórea). Lactante de un mes de vida sin antecedentes personales ni familiares de interés trasladada desde hospital de origen por presentar de forma aguda taquicardia auricular severa con frecuencia ventricular estimada en 200-230 lpm con mal estado general, hipotermia, hipotensión y acidosis metabólica severa asociada. A su llegada se aprecia en ECG taquicardia auricular automática caótica objetivándose en ecocardiografía 2D disfunción biventricular severa secundaria que no revierte tras tratamiento con antiarrítmicos (adenosina, propanolol y amiodarona) ni con cardioversión eléctrica. Presenta empeoramiento hemodinámico progresivo que precisa soporte en ECMO. Se inicia tratamiento con digoxina y esmolol intravenoso presentando mejoría hemodinámica y normalización del ritmo cardiaco. Permite descenso progresivo del soporte en ECMO hasta retirada a los cinco días. A las 48 horas presenta episodio de taquicardia auricular caótica e inestabilidad hemodinámica asociada nueva-

mente sin respuesta a antiarrítmicos ni a cardioversión eléctrica por lo que se decide realizar ablación del nodo A-V mediante radiofrecuencia y colocación de marcapasos interno con buena evolución posterior. Durante su ingreso se realizó estudio metabólico y viral y se administró tratamiento con gammaglobulina iv, corticoides sistémicos y tratamiento metabólico.

Conclusiones: La taquicardia auricular automática multifocal puede debutar en ocasiones en forma de shock cardiogénico severo. El soporte mediante ECMO puede ser una terapia de rescate eficaz en estos pacientes hasta conseguir su estabilidad clínica y hemodinámica.

P480 13:55 HIPOTONÍA NEONATAL: SINTOMATOLOGÍA INICIAL DEL SÍNDROME PRADER-WILLI

Noemí Contreras Balada, M^a del Mar Martínez Colls, Agustí Rodríguez-Palmero Seuma, Joan Bel Comos, Guillem Pintos Morell, Wilfredo Coroleu Lletget

Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona) y Universidad Autónoma, Barcelona.

Antecedentes: La hipotonía neonatal es una manifestación común a diferentes patologías del sistema nervioso central (SNC) y periférico, cromosomopatías como Síndrome Prader-Willi (SPW), miopatías y metabolopatías.

Métodos: Revisión de la casuística de SPW de presentación neonatal en nuestro servicio de pediatría.

Resultados: Presentamos cuatro casos de SPW de presentación neonatal: dos niñas y dos niños. Los cuatro fueron recién nacidos a término, siendo tres de ellos de bajo peso para la edad gestacional y uno de peso adecuado. Los cuatro nacieron por cesárea, dos de ellos por parto estacionado y los otros dos por presentación de nalgas. Todos requirieron ingreso en la unidad neonatal por presentar hipotonía y dificultad para la alimentación (succión débil/alteración deglución). En la exploración física también destacaban alteraciones fenotípicas, que sólo en alguno de los casos era típica del SPW, siendo en el resto inespecíficas. En todos los pacientes se descartó patología del SNC y metabólica.

Paciente 1: Debido a la escasa succión y al estancamiento ponderal en los primeros 7 días de vida, precisa alimentación por sonda nasogástrica (SNG) durante 19 días. Cariotipo y estudio molecular gen P-W por PCR normales. En esta paciente, con diagnóstico clínico de SPW, está pendiente realizar FISH y estudio de metilación. **Paciente 2:** Tolerancia aceptable de la alimentación enteral pese a la succión débil que permite buena ganancia de peso. Cariotipo 46XY. FISH diagnóstico de SPW. **Paciente 3:** Dificultad en la alimentación por succión débil que en los primeros días de vida se acompaña de episodios de desaturación con las tomas. Presenta llanto débil. Estudio molecular del gen P-W mediante PCR que confirma SPW. **Paciente 4:** Desde las primeras 24 horas de vida, precisa alimentación por SNG durante 56 días por alteración severa de la succión/deglución. Destaca llanto muy débil. Cariotipo con translocación compatible con SPW; confirmado con estudio FISH.

Conclusiones: La hipotonía y el trastorno de succión/deglución en el período neonatal, asociados o no a fenotipo específico, pueden ser secundarios a SPW. El diagnóstico clínico puede confirmarse mediante estudio molecular (PCR y/o FISH) complementado con estudio de metilación.