

Sábado, 3 de junio (09:00 - 10:30)

**GASTROENTEROLOGÍA  
Y HEPATOLOGÍA**

Hall 1

P681

09:00

**¿ES LA FUNDUPLICATURA LA SOLUCIÓN DEL  
REFLUJO GASTROESOFÁGICO?**

Eva Solera Navarro, Juan Ignacio Ortuño Sempere, M. Carmen Millán Olmo, Antonio Pereda Pérez

Digestivo Pediátrico del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

**Introducción:** Una de las posibilidades terapéuticas de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), es la funduplicatura. No están bien establecidos en la literatura las indicaciones de este tipo de cirugía, ni tampoco su resultado a medio- largo plazo.

**Pacientes y resultados:** Revisión de los casos de funduplicatura realizados entre el 2000 y 2005 en nuestro hospital. La muestra fue de 56 pacientes, siendo un 58,9% varones. El 51,8% presentan menos de 1 año al diagnóstico, el 37,2% entre 1 y 11 años, siendo el resto adolescentes. 44 de los 56 pacientes estudiados presentaban alguna enfermedad asociada (parálisis cerebral 30,4%; alteraciones respiratorias crónicas 28,6%; atresias esofágicas 14,3%). Los vómitos fueron el síntoma predominante, con un 69,6%, seguido de tos en un 44,6%. De las exploraciones complementarias, el tránsito superior (TIS), evidenció RGE en el 78,6%, siendo normal o no concluyente en el 14,3%. En el 76,8% de los pacientes se realizó una phmetría 24 horas, siendo el score patológico en un 64,3%. Se realizó manometría en un 46,6%, siendo en la mayoría de los casos normal. La endoscopia-biopsia se realizó en el 81,2%, siendo patológica en un 57,2% y evidenciándose esófago de Barret en el 3,6%. Se trataron con inhibidores de la bomba de protones (IBP) un 71,4%, con procinéticos un 50% y con antiH2 un 16,1%. La técnica laparoscópica se empleó en un 62,5%. El 73,2% de los pacientes quedaron asintomáticos tras la cirugía. El 12,5% presentan disfagia y el 12,5% vómitos. El TIS tras la cirugía se realizó en el 55,4% de los pacientes, mostrando un 8,9% estenosis esofágicas y un 5,4% RGE, y un 1,8% hernia diafragmática. La phmetría se realizó en un 12,5%, siendo en todos ellos normales. La endoscopia se realizó en el 14,3%, hallándose esofagitis en el 3,6% y estenosis en el 7,1%. El 16,2% precisó tratamiento médico tras la cirugía y al 19,6% se le realizó una o más intervenciones.

**Conclusiones:** La mayoría de los pacientes a los cuales se les realiza una funduplicatura presentan comorbilidades asociada que condiciona mala evolución con tratamiento médico exclu-

sivo previo. Tres de cada cuatro pacientes quedaron asintomáticos. La mitad de los que no mejoraron presentaron complicaciones: disfagia con o sin estenosis.

P682

09:05

**ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN PEDIATRÍA**

M<sup>a</sup> Elena Cabezas Tapia, Elena Balmaseda Serrano, Olga García Mialdea, Ana Pérez Pardo, Lourdes García Villaescusa, Jorge Víctor Sotoca Fernández, María Mayordomo, Ester Gil Pons, Carolina Gutiérrez Junquera

Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario, Albacete.

**Introducción:** La esofagitis eosinofílica ha sido considerada una enfermedad poco frecuente, pero en los últimos años su diagnóstico está aumentando en los países industrializados. Aproximadamente el 6% de los niños con diagnóstico de esofagitis tiene en realidad una esofagitis eosinofílica. Es más frecuente en los varones que en las mujeres con una relación 3/2. En el 70% de los casos se asocia algún antecedente familiar o personal de alergia y en el 10% hay historia familiar de Trastornos Gastrointestinales Eosinofílicos Primarios (TGEP).

**Casos clínicos:** Presentamos dos casos clínicos de dos varones de 11 y 12,5 años respectivamente que presentaron episodios de sensación de impactación alimentaria en el esófago mientras comían. En el segundo de ellos tenemos una clara historia familiar y personal de alergia, así como recurrencia de los episodios en primavera-verano. En el primero no hay historia de alergia. En ninguno de los dos casos hay historia familiar de otros TGEP. En ambas endoscopias digestiva superiores, se visualizaron traquealización esofágica, mucosas friables y escamas blanquecinas. Además, en los estudios anatomopatológicos de muestras del esófago proximal se hallaron eosinófilos intraepiteliales (en la mucosa y en la lámina propia) en número superior a 20 por campo de gran aumento, con tendencia a formar pequeños agregados focales e hiperplasia papilar. Dada la no existencia de alergia alimentaria clara, no se realizó dieta de exclusión recibiendo tratamiento con Montelukast oral y Propionato de Fluticasona deglutido, con evolución favorable.

**Conclusiones:** La esofagitis eosinofílica, cuyo diagnóstico va en aumento, es una entidad que se debe considerar en el diagnóstico diferencial de las esofagitis. La historia clínica, y especialmente los episodios de impactación alimentaria, los antecedentes de alergia en la familia y la ausencia de otros datos sugestivos de esofagitis por reflujo nos harán sospechar esta enfermedad. Los hallazgos endoscópicos característicos y los estudios microscópico de biopsias de todo el esófago que demuestren la presencia de aumento de eosinófilos serán los que nos confirmen el diagnóstico.

**P683****09:10****QUISTO DO COLÉDOCO, UM CASO CLÍNICO**

Joana Alexandra Rios Lopes, Filipa Miranda, Isabel Martinho, Ermelinda Silva, Fernando Pereira, Antonio Enes, Ferreira Sousa  
 Centro Hospitalar Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal y Hospital Central de Crianças Maria Pia, Porto (Portugal).

As lesões císticas do parênquima hepático ou do sistema biliar podem ser inicialmente reconhecidas durante o período de lactente ou na infância. Os quistos do colédoco são dilatações congénitas ou adquiridas do ducto biliar comum que podem causar obstrução biliar progressiva e cirrose biliar.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança com 2 anos de idade que cerca de dois meses antes da admissão terá iniciado progressivamente um quadro clínico de distensão abdominal, emagrecimento, icterícia, prurido, colúria e acolia fecal, sem febre. Ao exame objectivo apresentava icterícia, lesões de coceira, sinais de emagrecimento recente e abdómen volumoso e distendido com massa palpável de consistência dura nos quadrantes direitos até à fossa ílica direita. O estudo complementar analítico confirmou a presença de colestase, com hiperbilirrubinemia directa, e não revelou marcadores de infecção. A ecografia abdominal, a tomografia axial computadorizada abdomino-pélvica e a ressonância magnética abdominal com colangio-ressonância confirmaram a presença de uma volumosa formação quística no hipocôndrio direito com cerca de 12 cm de diâmetro longitudinal, na dependência do colédoco, continuando-se por ducto hepático tortuoso e ectasiado a que se asociava dilatação das vias biliares intra-hepáticas, comprimindo e deformando ou deslocando as estruturas adjacentes. Cerca de quatro dias após admissão iniciou um quadro febril, pelo que se introduziu antibioterapia e foi efectuada drenagem percutânea do quisto biliar com aplicação de dreno para drenagem biliar externa contínua, apresentando uma evolução favorável com controlo da infecção e resolução completa da colestase. Posteriormente, foi submetida a cirurgia para exérese do quisto, tendo efectuado hepaticojunostomia após remoção de quisto do colédoco de tipo I. A biópsia hepática não revelou sinais indicadores de fibrose.

Os autores realçam a raridade de incidência desta patologia, com apresentação de massa abdominal palpável de tão grande dimensão. O prognóstico a longo prazo depende da existência no futuro de colangites bacterianas de repetição e suas repercussões a nível hepático ou ocorrência de estenose no local da anastomose. No entanto, é previsível que o prognóstico seja muito favorável, dado que estas complicações são pouco pro-váveis.

**P684****09:15****LA CAPSULOENDOSCÓPIA: UTILIDAD DE ESTA NUEVA TÉCNICA EN LA PATOLOGÍA DIGESTIVA PEDIÁTRICA**

Ester Donat Aliaga, M. Ángeles Calzado Agrasot, Vicente Pons, Carlos Gutiérrez San Román, Amparo Roca Molla, Antonio Pereda Pérez, Carlos García-Sala Viguer, Carmen Ribes Koninckx  
 Unidad de Gastroenterología Pediátrica y Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia y Servicio de Medicina Digestiva del Hospital Universitario La Fe, Valencia.

**Antecedentes y objetivos:** El intestino delgado es una región inaccesible a las técnicas endoscópicas convencionales. Desde la aparición de la cápsula endoscópica (CE), se ha producido

una revolución. Aunque la experiencia en pediatría es escasa, ya se ha utilizado esta técnica en diversos pacientes. Esto nos permite establecer sus indicaciones, en situaciones de complejidad diagnóstica.

**Pacientes y método:** Tras 12 horas de ayuno se procede a la ingesta de la CE, previa colocación de sensores en la pared abdominal. Registro durante 8 horas. Las imágenes grabadas son visualizadas en una estación de trabajo. Se han realizado un total de 11 exploraciones con CE a 9 niños, controlados en nuestra Unidad o remitidos desde otro centro y el los que se habían llevado a cabo previamente las técnicas de imagen (gastroscopia, colonoscopia, radiología baritada y ecografía) y de medicina nuclear, aplicables e indicadas según la sospecha diagnóstica.

**Resultados:** 4 pacientes presentaban sangrado gastrointestinal de origen oculto, llegando al diagnóstico por CE: 1) duodenitis, en una niña con paniculitis mesentérica, 2) masa a nivel ileal que resultó ser un divertículo de Meckel invaginado, 3) Enfermedad de Crohn, presentando un control evolutivo post-tratamiento normal y con recaída posterior 4) Un paciente pendiente de repetir la exploración por retención de la CE a nivel de papila de Vater. A 3 pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal crónica (EIIC) se les realizó un estudio de extensión. El octavo niño con padre afecto de Sd. de Peutz-Jeghers y con lesiones hiperpigmentadas en mucosa bucal, se le realizó exploración para descartar poliposis, quedando retenida la CE a nivel de estómago, está pendiente de repetir. El último paciente es una niña con dolor abdominal crónico y calprotectina fecal positiva, por lo que se sospechaba una EIIC, el resultado del estudio fue negativo.

**Comentarios:** Son indudables las ventajas de esta novedosa técnica por su escasa invasividad y por su capacidad para visualizar el tracto gastrointestinal en su practica totalidad. Si bien nuestra experiencia es limitada, la rentabilidad diagnóstica obtenida en casos seleccionados, nos permite concluir que la cápsula endoscopia es una técnica extremadamente útil, tanto con fines diagnósticos como de control evolutivo, incluso en pacientes pequeños.

**P685****09:20****ESOFAGITIS PÉPTICA EN PEDIATRÍA: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS**

Esther Vaquero Sosa, Andrés Bodas Pinedo, Araceli Corredera Sánchez, Aser García Rada, M<sup>a</sup> Cecilia Paredes Mercado, Myriam Herrero Álvarez, Carlos Maluenda Carrillo  
 Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

**Introducción:** El reflujo gastroesofágico (RGE) es la principal causa de esofagitis, aunque esta complicación sólo sucede en un pequeño porcentaje (0,5%) de los pacientes.

**Objetivo:** Realizar un estudio descriptivo de los casos de esofagitis péptica acaecidos en nuestro servicio en los últimos diez años.

**Métodos:** Llevamos a cabo una revisión sistemática de las historias clínicas de pacientes diagnosticados de esofagitis desde 1995 al 2005, excluyendo aquellos cuyo agente etiológico no era el RGE (por ejemplo, ingesta de cáusticos).

**Resultados:** Identificamos 35 pacientes (25 niños y 10 niñas) con un rango de edades de 4 meses a 16 años (edad media al diagnóstico 9,6 años) Se constató enfermedad neurológica en 19 casos (54,3%), siendo la más frecuente la encefalopatía hi-

póxico-isquémica. El 30% tenía antecedentes familiares de patología digestiva (la mayoría, enfermedad péptica). Los síntomas más frecuentes fueron vómitos/regurgitaciones (71,4%), seguidos de sangrado digestivo (hematemesis/melenas) y epigastralgia. En todos se realizó endoscopia como método diagnóstico de elección, mediante la cual se observó mayor frecuencia de esofagitis grados I-II (15 y 13 casos, respectivamente) y presencia de hernia hiatal en el 60%. En 17 pacientes se determinó el RGE con pHmetría de 24 horas, existiendo clara relación entre la severidad del mismo y el daño de la mucosa esofágica. En 5 casos se detectó *Helicobacter pylori*, cuya erradicación no empeoró la sintomatología. El tratamiento médico más utilizado fue omeprazol a dosis de 1 mg/kg/día, con respuesta clínica satisfactoria. La mayoría de los niños a los que se realizó funduplicatura de Nissen pertenecían al grupo de pacientes con patología neurológica.

**Conclusiones:** 1) La esofagitis secundaria a RGE es más frecuente en enfermos neurológicos, siendo este grupo el que con mayor frecuencia precisa tratamiento quirúrgico. 2) Los vómitos con sangrado digestivo superior asociado constituyen la forma de presentación clínica más común. 3) La asociación con *Helicobacter pylori* se observó en un 14,3% de los casos y su erradicación no empeoró la evolución del RGE.

## P687

### HEPATITIS AUTOINMUNE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Anna Knörr Puigdemont, Marta Murillo Vallés, Francisco Almazán Castro, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

**Objetivo:** Presentar un caso clínico de hepatitis autoinmune que debutó con petequias, esplenomegalia y elevación de las transaminasas.

**Caso:** Chica de 13 años con petequias en extremidades inferiores de 1 mes de evolución y esplenomegalia. En los estudios iniciales se objetivaron signos de afectación hepática (ALT 1330 U/l, AST 940 U/l y alteración de las pruebas de coagulación que no se modificaron con la administración de vitamina K). Se detectó una hipergamaglobulinemia marcada a expensas de la IgG (IgG 3680 mg/dl) y los autoanticuerpos ANA y anti-músculo liso fueron positivos a títulos elevados (>1/1280). El estudio anatomopatológico mostró una hepatitis crónica en estadio pre-cirrótico. Se descartaron las etiologías infecciosas de hepatitis, el déficit de alfa-1-antitripsina y la enfermedad de Wilson. Con los datos referidos se llegó al diagnóstico definitivo de hepatitis autoinmune tipo 1. El exantema petequial probablemente fue debido a Parvovirus B19, pues la serología IgM fue positiva. Se instauró tratamiento inmunosupresor con corticoides que posteriormente se sustituyeron por azatioprina, que sigue en la actualidad. Se objetivó una rápida normalización clínica y analítica, sin presentar recaídas durante los 6 meses siguientes.

**Conclusión:** La hepatitis autoinmune es una causa muy poco frecuente de hepatopatía en niños. Suele presentarse con clínica inespecífica y ser diagnosticada en fases muy avanzadas de la enfermedad. Su diagnóstico requiere de datos clínicos y de laboratorio, así como la exclusión de otras causas de hepatopatía. El estudio anatomopatológico establece el estadio evolutivo. La respuesta al tratamiento inmunosupresor suele ser espectacular, pero con gran tendencia al recidiva.

## P688

### ENFERMEDAD CELIACA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TURNER: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Pedro Cortés Mora, Luis Salamanca Fresno, Miguel Ángel Molina Gutiérrez, Marta García Fernández de Villalta, José A. Blanca García, Isabel Polanco Allué

Servicio de Pediatría del Hospital Torrecárdenas del SAS, Almería y Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

**Introducción:** La enfermedad celiaca (EC) es una enteropatía sensible al gluten de naturaleza autoinmune que se da en individuos genéticamente predisuestos. El Síndrome de Turner (cromosopatía 45 XO ó mosaicismo 45 XO + 46 XX) se asocia a enfermedades autoinmunes como tiroiditis, diabetes mellitus tipo I y enfermedad celiaca. Distintos estudios han estimado la prevalencia de EC entre 2,2 y 8,1% de todas las pacientes con síndrome de Turner. Se presentan tres casos donde se asocian ambas entidades.

**Casística:** El primer caso debutó con clínica digestiva clásica, estancamiento ponderoestatural a partir del primer año, síntomas de malabsorción intestinal, distensión abdominal, pérdida de masa muscular e irritabilidad. Analíticamente presentaba leve hipoproteïnemia y anticuerpos tisulares antitransglutaminasa (ATG) clase IgA muy elevados. El segundo caso tuvo una presentación atípica en una paciente de 11 años con retraso de talla, dolor abdominal recurrente periumbilical y sin alteraciones analíticas excepto unos ATG clase IgA repetidamente elevados. El tercer caso se trataba de una paciente sin clínica digestiva en la infancia que a la edad de 14 años inició un cuadro de dolor abdominal epigástrico objetivándose infección por *H. Pylori* con gastritis antral superficial y elevación de ATG clase IgA elevados. El diagnóstico de EC se realizó en todos los casos mediante biopsia intestinal.

**Conclusión:** La asociación entre EC y Síndrome de Turner es una realidad a tener presente aún en ausencia de clínica digestiva. Sería recomendable la determinación de autoanticuerpos ATG clase IgA en las pacientes con Síndrome de Turner.

## P689

### QUISTO HEPÁTICO SIMPLES CONGÉNITO

Hugo Tavares, Henedina Antunes, Isabel Cunha, Vasco Mendes, José Matos Cruz, Almerinda Pereira, Jorge Correia Pinto

Servico de Padiatria y Servico de Imagiologia del Hospital de São Marcos, Braga (Portugal) y Servico de Cirugia Pediátrica del Hospital de São João, O Porto (Portugal).

**Introdução:** O diagnóstico diferencial de lesões quísticas abdominais detectadas no período pré-natal inclui o quisto hepático simples (QHS), uma entidade rara, habitualmente benigna, cujo diagnóstico pré-natal ecográfico definitivo é difícil. A sua abordagem é controversa, com alguns autores a preconizar a drenagem in-útero e outros a adopção de uma atitude conservadora com avaliação e decisão interventiva pós-natal nos casos sintomáticos ou com risco de rotura espontânea.

**Caso Clínico:** Recém-nascido (RN), do sexo masculino, com diagnóstico pré-natal (33 semanas de gestação (SG)) de lesão quística abdominal. Às 36 SG a avaliação ecográfica da lesão revelava dimensões de 65x50x51mm e septo interno. O Ecocardiograma fetal era normal e o rastreio bioquímico negativo. Cesariana electiva às 38 SG, Apgar e somatometria ade-

09:35

09:30

09:40

quadras. No exame objectivo apresentava hepatomegalia (bordo rombo e consistência firme, 3cm abaixo do rebordo costal). A ecografia realizada no primeiro dia de vida revelou lesão com 70x36mm, septo interno, localizada no lobo hepático direito, com vias biliares intra e extrahepáticas de calibre normal. Bilirrubina total (BT): 12,8 mg/dL; bilirrubina directa (BD): 0,78 mg/dL; TGP: 12U/L, Gama-GT: 511 U/L, Fosfatase Alcalina (FA): 93U/L. A TAC abdominal demonstrou lesão compatível com cisto hepático/biliar no lobo hepático direito e a Colângio-RM uma formação quística biloculada com septo interno com 5,5cm de maior diâmetro em localização centro-hepática de provável origem biliar. As hipóteses de diagnóstico foram a de um quisto biliar congénito ou harmartoma mesenquimatoso. Desenvolveu colestase, sem evidência de lise celular. Ponderada drenagem percutânea do conteúdo quístico dado o volume da lesão, mas optou-se por uma atitude mais conservadora. O RN foi orientado para ambulatorio mantendo ácido ursodesoxicólico, suplementos de vitamina D e McT-oil. À data de alta apresentava TGP: 13U/L; Gama-GT: 639U/L; BT: 2.72 mg/dL; BD: 1,54 mg/dL; FA: 159 U/L. Aos 2 meses verificou-se desaparecimento da hepatomegalia e normalização dos parâmetros de colestase e aos 3,5 meses involução da lesão quística.

**Comentários:** O QHS congénito é uma entidade clínica rara com imagem preocupante. Se única, menor de 80mm e a criança está assintomático, a atitude deve ser expectante pela possibilidade de involução, como neste caso, e a intervenção comporta risco importante de hemorragia.

## P690 09:45 CAPSULOENDOSCOPIA EN NIÑOS CON DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE

Federico Argüelles Martín, Federico Argüelles Arias, Ángel Caunedo Álvarez, Manuel García Martín  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

**Objetivos:** Valorar la existencia de lesiones en intestino delgado en niños con dolor abdominal recurrente. Evaluar la seguridad y eficacia de la cápsuloendoscopia en niños

**Material y métodos:** 23 pacientes de edades comprendidas entre 5 y 18 años; 1113 niños y 10 niñas, peso entre 20 y 65 kilos. Todos presentaban dolor abdominal recurrente de al menos 12 meses de evolución. En todos los casos se había realizado previamente hemograma, perfil bioquímico, examen básico de orina, perfil celiaco, endoscopia digestiva superior e inferior, ecografía abdominal sin hallazgos de interés. El estudio fue aprobado por el comité ético del Hospital.

**Resultados:** La ingesta de la cápsula se hizo sin dificultad excepto en 4 niños

Hiperplasia folicular linfoide en 9 casos. A nivel de ileon. Invasión en 1 paciente. Enfermedad inflamatoria intestinal en una paciente. Pólipo duodenal en un paciente. Oxiuros en un paciente. Un sangrado a nivel de ciego sin poder precisar la causa.

**Conclusiones:** En pacientes pediátricos con dolor abdominal recurrente la hiperplasia folicular linfoide es un hallazgo frecuente. El seguimiento a largo plazo de estos pacientes podrá precisar el papel de esta nueva técnica en el manejo de pacientes con DAR. La cápsuloendoscopia es una técnica segura en pacientes mayores de 5 años

## P691 09:50 HEPATITIS AUTOINMUNE TIPO 2 DE PRESENTACIÓN AGUDA

Angelines Concepción García, José Cayetano Rodríguez Luis, Mercedes Mateos Durán, Roque Abián Montesdeoca Melián, Ana Sancho Pascual, Lucía Martín Viota, Honorio Miguel Armas Ramos, Begoña Martínez Pineda, Cristina León Quintana, Ricardo López Almaraz

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

**Introducción:** la hepatitis autoinmune (HA) es una enfermedad inflamatoria crónica con destrucción progresiva del hígado produciendo necrosis, fibrosis y cirrosis. Actualmente se clasifica en 2 tipos según la positividad de los anticuerpos: Tipo I (ANA (+) con o sin AML (+) y Tipo II (LKM (+)). Desde el punto de vista clínico tiene importancia la HA tipo II, por su presentación en niños de menor edad y con mayor frecuencia puede evolucionar con una enfermedad más agresiva.

**Nota clínica:** Paciente mujer de 14 meses que ingresa en UCI-Pediátrica por cuadro de rinorrea clara y accesos de tos aislada, iniciando tratamiento con azitromicina (1 dosis) y paracetamol. Simultáneamente presenta coloración cutánea amarilla y somnolencia progresiva por lo que acuden al servicio de urgencias.

**Exploración física:** Regular estado general, ictericia cutáneo-mucosa generalizada, hiperemia timpánica bilateral. Murmullo vesicular conservado, rudo, con roncus dispersos bilaterales. Abdomen globuloso, hepatomegalia de 2 traveses de dedo no dolorosa. Glasgow 14/15. Tendencia al sueño. No focalidad neurológica.

**Pruebas complementarias:** 19.300 leucocitos/mm<sup>3</sup> (89% neutrófilos). Tiempo de protrombina 44%. Glucosa 38 mg/dl. GOT y GPT > 9000 U/L. Bilirrubina total 8.4 mg/dl (fracción directa 7,4 mg/dl). Nitrógeno amoniacal: 92 µg/dl. Tóxicos en orina y sangre: negativos. Serología VHB, VHC, VIH, otros virus: negativo. Niveles de paracetamol (-). Anticuerpo anti LKM-1 > 1/640. C3: 21 mg/dl y C4: 5 mg/dl. IgG 1.370 mg/dl. Ecografía abdominal: hígado con disminución generalizada de la ecogenicidad.

**Tratamiento y evolución:** En UCI-Pediátrica se inicia tratamiento de soporte de fallo hepático agudo. Tras identificar la etiología autoinmune se inicia tratamiento inmunosupresor con prednisona (2,2 mg/kg/día) y azatioprina (1,7 mg/kg/día), constatándose una evolución favorable, por lo que a los 15 días de tratamiento (GOT 92 U/L y GPT 135 U/L), se inicia descenso progresivo de la dosis de prednisona. Se realiza biopsia hepática que muestra como diagnóstico anatomopatológico una hepatitis crónica autoinmune con cambios precirróticos. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática, continuando el tratamiento inmunosupresor, pendiente de valoración por centro de referencia de trasplante hepático.

## P692 09:55 PREVENCIÓN DE LAS INFECCIONES AGUDAS CON LACTOFERRINA BOVINA

Dámaso Infante Pina, Óscar Segarra Cantón, Esther Lera Carballo, Núria Roca-Cusachs i Pericas

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición del Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

**Introducción:** Las infecciones agudas son frecuentes en el lactante y primera infancia debido a la inmadurez fisiológica del sistema inmune. La Lactoferrina tiene actividad bacteriostática y bactericida ante un amplio espectro de bacterias (Gram + y

Gram -) y es capaz de inhibir la replicación de los virus, siendo uno de los principales mecanismos de defensa de la leche de los mamíferos.

**Objetivo:** Determinar la eficacia en la prevención de infecciones agudas en la infancia mediante un suplemento oral de Lactoferrina de origen bovino.

**Método:** Un grupo de 20 niños (media 30 meses, intervalo 18 - 50 meses) fue incluido en un estudio observacional de seguimiento clínico. Todos ellos asistían a guardería. Todos recibieron durante 3 meses Lactoferrina Bovina (B&F Pediatrics, Suiza) a razón de 30 mg cada 12 horas durante 3 meses. Se recogieron el número de infecciones y su duración durante los tres meses previos al tratamiento (AT) y posteriormente al mismo (PT).

**Resultados:** En 15 niños se evidenció una disminución de los cuadros infecciosos: media 5,1 episodios en AT vs media 2 episodios en PT; (P: 0,01). Número episodios de diarrea (totales): 65 en AT vs. 21 en PT (P: 0,01). Duración del episodio de diarrea (en media de días): 5 en AT vs. 2,3 en PT. Número episodios de tracto respiratorio (totales): 47 en AT vs 27 en PT (P: 0,06). Se apreció una disminución de la duración del cuadro respiratorio y de la intensidad de los síntomas. No se observó ningún efecto adverso.

**Conclusión:** Los presentes resultados demuestran el efecto que la Lactoferrina bovina tiene en la prevención de las infecciones. Investigaciones futuras determinarán su incorporación a las fórmulas infantiles.

## INFECTOLOGÍA

### Sala 4 P693

09:00

#### HOSPITALIZACIONES POR GASTROENTERITIS AGUDA. REVISIÓN DE 5 AÑOS (1999-2003)

Roi Piñero Pérez, Elena Rojo Rodríguez, Andrés Bodas Pinedo, Daniel Blázquez Gamero, Ana Rodríguez Rodríguez, Carlos Maluenda Carrillo

Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

**Introducción:** La gastroenteritis aguda (GEA) continúa siendo una de las patologías infecciosas más frecuentes. Produce una elevada morbilidad y un alto coste económico en los países desarrollados. Se realiza una revisión de casos hospitalizados en nuestro Servicio de Pediatría durante los últimos 5 años.

**Objetivos:** Estudiar los aspectos epidemiológicos en nuestro hospital. Correlacionar los hallazgos clínicos, analíticos y etiológicos entre sí y con otras series publicadas.

**Material y métodos:** Se revisan los casos clínicos de GEA ingresados en nuestro hospital desde 1999 a 2003. Todos los pacientes incluidos fueron menores de 16 años. Análisis estadístico mediante programas Epi Info y SPSS. Se consideran significativos los resultados con un valor de la "p" menor de 0,05.

**Resultados:** Se incluyen en el estudio 626 pacientes. El 57% de los coprocultivos fueron positivos. El germen más frecuente fue Rotavirus (61%) seguido de *Salmonella* (24%) y *Campylobacter* (10%). El 72% de los pacientes fueron menores de 3 años. El Rotavirus se aisló con mayor frecuencia en otoño e invierno y en

menores de 2 años, y se asoció de forma significativa con infecciones de vías respiratorias altas (30%), linfomonocitosis, trombocitosis, hipernatremia, hipercloremia y acidosis. Las GEA bacterianas presentaron con mayor frecuencia fiebre, deposiciones sanguinolentas, leucocitosis con neutrofilia, trombopenia, PCR elevada (sobre todo >5 mg/dl), hiperglucemia, hiponatremia, hipopotasemia e hipocloremia. *Salmonella* fue más frecuente en verano, en mayores de 4 años y sus deposiciones presentaron un color verdoso estadísticamente significativo. Las alteraciones clínicas y analíticas fueron de mayor intensidad respecto a otras bacterias. *Campylobacter* fue más frecuente en primavera y produjo menores alteraciones clínicas y analíticas. *Yersinia* sólo se aisló en un 3% y se asoció con mayor acidosis y grado de deshidratación.

**Conclusiones:** Nuestro porcentaje de coprocultivos positivos es superior al de otras series publicadas. La PCR presentó una sensibilidad y un valor predictivo negativo para descartar una GEA bacteriana del 100%, y su valor elevado se asoció a mayor alteración del estado general. La urea se relacionó bien con el grado de deshidratación clínica. Las alteraciones del cloro fueron más frecuentes en acidosis y deshidrataciones graves.

### P694

09:05

#### FACTORES PRONÓSTICOS DE RESPUESTA VIROLÓGICA AL EMPLEAR INHIBIDORES DE PROTEASA EN REGÍMENES DE RESCATE EN NIÑOS INFECTADOS POR EL VIH-1

Beatriz Larrú Martínez, M. del Carmen Mendoza Sánchez, José M. Bellón Cano, José Tomás Ramos Amador, M. Isabel de José Gómez, M. Isabel Mellado

Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid, Hospital Carlos III, Madrid y Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Objetivo:** Analizar los factores pronósticos de respuesta virológica al emplear IP en regímenes de rescate en niños infectados por el VIH-1.

**Pacientes y métodos:** Se realizó un estudio multicéntrico y retrospectivo en 41 niños. En el momento basal se determinó el recuento de CD4+, CD8+ y la carga viral (CV). Se realizó un estudio de resistencias genotípico, que se envió a los Laboratorios Virco para obtener el fenotipo virtual. Tras 6 meses, se realizó una segunda determinación con recuento de CD4+, CD8+ y CV.

**Resultados:** La media del recuento de CD4+ en el momento basal fue de 25,8% (DS: 8,0) y el log<sub>10</sub> de CV fue 3,9 (DS: 0,8). La media de tiempo transcurrido entre las 2 determinaciones fue de 28,4 sem. (DS: 8,1). En la segunda determinación, la media del recuento de CD4+ fue 27,6% y el log<sub>10</sub> de CV de 3,3 (DS: 1,2). 34,1% de los pacientes alcanzaron éxito virológico en la segunda determinación. Al analizar el tiempo previo de tratamiento con IP o el número de IP que los niños habían recibido no se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas. En 18 niños se emplearon IP potenciados con RTV en los regímenes de rescate, lo que sí se asoció con mayor proporción de respuestas virológicas (p = 0,009). La mediana de mutaciones en el gen de la proteasa en aquellos niños que recibieron IP/RTV y lograron éxito virológico fue de 3 (0-9) mientras que en aquellos que no lo lograron fue 6 (2-12). No se encontró ninguna mutación en el gen de la proteasa o de la retrotranscriptasa inversa asociada al fracaso virológico de manera estadísticamente significativa. Sólo en 9 niños, los regímenes de rescate in-

cluían fármacos recomendados por el fenotipo virtual. En 8 de estos 9 pacientes se obtuvo éxito virológico.

**Conclusiones:** Los regímenes de rescate con IP/RTV en niños son muy eficaces. Sin embargo, el empleo de nuevas estrategias, como el fenotipo virtual, puede mejorar sus resultados.

## P695 09:10 ¿LAS RECOMENDACIONES ACTUALES DE INMUNOPROFILAXIS CON PALIVIZUMAB FRENTE AL VIRUS RESPIRATORIO SINCICIAL PERMITEN UNA PRÁCTICA CLÍNICA ADECUADA EN NUESTRO MEDIO?

Javier González de Dios, Carlos Ochoa Sangrador, J. Albert Balaguer Santamaría

Departamento de Pediatría del Hospital Universitario San Juan, Universidad Miguel Hernández, Alicante, Servicio de Pediatría del Hospital Virgen de la Concha, Zamora y Departamento de Pediatría del Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Universidad Rovira i Virgil, Tarragona.

**Antecedentes y objetivos:** La inmunoprofilaxis que más se preconiza frente a la bronquiolitis por virus respiratorio sincicial (VRS) es la terapia con anticuerpos monoclonales (palivizumab). El objetivo es valorar si las actuales indicaciones sobre el uso del palivizumab en prematuros (con o sin enfermedad pulmonar crónica), cardiopatías congénitas y prematuridad límite, así como su potencial papel en la prevención de la hiperreactividad por VRS, permiten una práctica clínica adecuada (en términos de eficacia, efectividad, eficiencia y seguridad).

**Métodos:** Revisión estructurada de las fuentes de información primaria y secundaria y valoración crítica de las mejores pruebas científicas detectadas por medio de la metodología del Evidence-Based Medicine Working Group. La eficacia se valora a partir de las mejores pruebas en intervenciones terapéuticas ("randomised controlled trials", "systematic reviews", "meta-analysis", "practice guidelines"), la efectividad principalmente de árboles de decisión e investigación en resultados de salud ("decision trees", "outcome assessment"), la eficiencia principalmente con los estudios de evaluación económica ("cost effectiveness", "cost benefit analysis", "economic analysis"), y la seguridad de los estudios en fase III/IV.

**Resultados:** En prematuros y cardiopatas la eficacia se obtiene de dos ensayos clínicos que ofrece una RRR = 55% y 45%, respectivamente, lo que implica un NNT = 17 (IC95% 11-36) y NNT = 23 (IC95% 16-67). La efectividad en la práctica habitual resulta inferior, dependiendo de la tasa basal de ingresos por VRS; en España destacan los estudios IRIS y CIVIC. La eficiencia, valorada de acuerdo con modelos de análisis económico, resulta escasamente coste-efectivo (>100.000\$/AVG). La seguridad del palivizumab parece correcta a corto plazo, aunque no hay experiencia a largo plazo. Los estudios en prematuros límite se basan en estudios de cohortes (PICNIC) y de casos y controles (FLIP), con limitaciones metodológicas y de plausibilidad biológica. Los estudios que revisan la relación VRS-asma se basan en estudios experimentales o en población en seguimiento (la mayoría no población de riesgo susceptible de palivizumab).

**Conclusiones:** Para permitir una práctica clínica adecuada y un uso racional de la inmunoprofilaxis con palivizumab se deben incorporar criterios de efectividad y eficiencia, y reconsiderar los grados de recomendación actuales en España en los distintos supuestos considerados.

## P696 09:15 OSTEOMIELITIS MULTIFOCAL NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Francisco José Bautista Sirvent, Purificación Marín Reina, Paula Madurga Revilla, Constanza Navarro Moreno, María Brugada Montaner, M. Amparo Pérez Tamarit, M. del Carmen Otero Reigada, Francesc Asensi Botet

Sección de Pediatría Infecciosa del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

**Introducción:** La osteomielitis (OM) es la infección supurada del hueso. Es más frecuente en varones, menores de 5 años, incidencia: 1/1000-20000. Suele ser monóptica y en metáfisis de huesos largos. El agente más común es *S. Aureus*. En el recién nacido (RN) es más probable multifocal y subaguda, suele asociarse a prematuridad y sepsis neonatal, relacionada con Estreptococo grupo B (SGB) y Gramm negativos. El diagnóstico es clínico y analítico (leucocitosis y neutrofilia). La Rx muestra lesión ósea a los 7-14 días. Ayudan al diagnóstico la ECO y RNM.

**Caso clínico:** Niña de 24 días con irritabilidad, inflamación de rodilla derecha, limitación y dolor a la extensión, de 10 días de evolución. Afebril. No otra sintomatología. No traumatismo. Embarazo, parto y perinatal sin incidencias. SGB en frotis vaginal negativo. *Exploración física:* Buen estado general. Rodilla derecha: tumefacción, calor, dolor e imposibilidad para la extensión. Inflamación de hombro izquierdo, doloroso a la movilización. Ortolani y Barlow positivos en cadera izquierda, sin signos inflamatorios. Resto de exploración normal. Leucocitos: 14.800 (N: 28,5%, L: 66,3%), PCR: 96,6mg/dl. Hemocultivo negativo. RX: Lesión lítica en metáfisis humeral proximal izquierda y en metáfisis femoral distal derecha. Luxación cadera izquierda por afectación articular. ECO cadera izquierda y rodilla derecha: luxación de cadera y sinovial de rodilla engrosada. Se inicia antibiótico iv con Vancomicina y Ceftazidima. Se realiza artrotomía de las tres articulaciones, inmovilizando hombro y colocando yeso pelvipédico. En exudado de líquido de hombro crece SGB. Se cambia tratamiento a cefotaxima, completando 1 mes. Se normalizan los parámetros infecciosos. Rx control tras 1 mes de antibiótico: buena respuesta. Al alta, se mantiene Amoxicilina vo e inmovilización completando 6 semanas. Rx de control: lesión mixta humeral evolutiva, no se visualiza núcleo epifisario, ya visible en lado derecho; esclerosis metafisaria femoral izquierda, irregularidad acetabular dudosa. Movilidad completa de todas las articulaciones.

**Discusión:** La OM subaguda, cursa con cuadro clínico leve que retrasa el diagnóstico. Hay que establecer la sospecha clínica, a pesar de la ausencia de factores de riesgo (SGB materno negativo, RNT, desarrollo perinatal normal), pues el tratamiento precoz, previo a la estabilización de la lesión ósea apreciable por RX, se asocia a mejor pronóstico.

## P697 09:20 ARTRITE SÉPTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Cecília Martins, Andreia Teles, Anabela João, Eugenio Valente, Mafalda Santos

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

**Introdução:** A artrite séptica é uma patologia grave na infância, principalmente no período neonatal. A clínica por vezes é atípica, atrasando o diagnóstico, e existe uma alta probabilidade

de de se tornar numa doença multifocal. A etiologia é bacteriana e o diagnóstico deve-se a: achados clínicos (com dor e diminuição da mobilidade); achados analíticos (existência de leucocitose, neutrofilia, aumento de PCR e VS); e achados imagiológicos (nomeadamente: radiografia, ecografia e cintilografia). O tratamento é cirúrgico, associado a antibioterapia endovenosa.

**Caso clínico:** Recém-nascido, sexo feminino, 20 dias, fruto de gestação vigiada e sem intercorrências. Recorre à consulta de Ortopedia Pediátrica por suspeita de paralisia do plexo braquial direito (já sob fisioterapia) e luxação congénita da anca ipsilateral. História de dor à mobilização do ombro, com cerca de 15 dias de evolução, e da anca com cerca de uma semana de evolução. *Exame objetivo:* reflexo de Moro assimétrico, dor à mobilização do ombro direito, dor e diminuição da abdução da anca direita. Negava febre ou alterações do estado geral. Tendo-se colocado a hipótese de artrite séptica, realizou estudo analítico e exames imagiológicos que revelaram alterações concordantes com artrite. Efetuou artrotomia a ambas as articulações e iniciou antibioterapia endovenosa. Posteriormente o cintilograma demonstrou atingimento do úmero direito. Hemocultura: estéril e exame bacteriológico do material operatório: *Streptococcus agalactiae*. Completou antibioterapia endovenosa por 6 semanas, com melhoria clínica e radiológica. Actualmente, aos 8 meses, apresenta boa mobilidade da anca e ombro, ainda que não consiga fazer a abdução extrema desta articulação.

**Comentários:** A artrite séptica é uma situação grave, principalmente no período neonatal. Deve-se suspeitar sempre desta entidade no RN que apresenta diminuição da mobilidade da(s) articulação(ões) e dor, mesmo que não haja aparente atingimento sistémico, pois a clínica pode ser ambígua, levando ao atraso do diagnóstico ou mesmo diagnóstico incorrecto. Assim, o diagnóstico exige um alto grau de suspeição clínica.

## P698 09:25 MENINGITIS Y SEPSIS BACTERIANAS: 1996-2005

Tomás Goñi González, Jesús Brea Páez, David Cervantes Chirino, Isabel Lucía Benítez Gómez, María José Martínez Roda, Juan Antonio Soult Rubio, Miguel Muñoz Sáez, Julio Salvador Parrilla Parrilla, José Domingo López Castilla, Mercedes Loscertales Abril  
Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas, Sevilla.

**Antecedentes y objetivos:** Las meningitis y sepsis bacterianas son infecciones graves que ponen en peligro la vida del niño o pueden dejarlo con secuelas graves e irreversibles. Nuestro objetivo es determinar las características epidemiológicas, clínicas y bacteriológicas de las meningitis y sepsis bacterianas.

**Métodos:** Se realiza un estudio prospectivo de los casos de meningitis y sepsis bacterianas diagnosticados desde enero de 1996 a diciembre de 2005, inclusive. Se analizan los siguientes parámetros: etiología, incidencia anual, por grupos de edad, secuelas y mortalidad.

**Resultados:** Se han diagnosticado un total de 397 casos de meningitis y/o sepsis bacterianas. El germen más frecuente fue *Neisseria meningitidis B* (42%), seguido de *Neisseria meningitidis C* (39%). La incidencia ha variado de forma significativa: en 1996 el más frecuente fue meningococo B, desde 1997 a 2000 fue meningococo C. A partir de julio de 2000, tras la va-

cunación generalizada, el número de casos por meningococo C descendió de forma espectacular y en el período 2001-2005 ha sido de nuevo meningococo B el germen más frecuente. La incidencia de *Haemophilus Influenzae B (Hib)* descendió desde 1996, año en que ya estaba comercializada la vacuna, y desde que en 1998 se introdujo en el calendario vacunal sólo se han observado 3 casos, en niños no vacunados. La incidencia de neumococo no ha sufrido cambios significativos en los últimos años, a pesar de la comercialización de la vacuna conjugada. Presentaron secuelas graves al alta el 9% de meningitis por *Hib* y el 16% de neumocócicas. La mortalidad en meningitis fue del 1% para meningococo, 3% para *Hib* y 4% para neumococo.

**Conclusiones:** 1) El empleo generalizado de vacunas conjugadas frente a *Neisseria meningitidis C* y *Haemophilus influenzae b* ha demostrado ser un medio de prevención eficaz. 2) Aún se observan algunos casos por meningococo C, en grupos de edad no vacunados. 3) La mayor morbi-mortalidad de las meningitis neumocócicas se puede prevenir mediante el uso generalizado de la vacuna conjugada heptavalente.

## P699 09:30 RESPUESTA CLÍNICO-ANALÍTICA AL TRATAMIENTO CON ANTIMONIATO DE MEGLUMINA EN 22 CASOS DE LEISHMANIASIS VISCERAL INFANTIL EN UNA REGIÓN RURAL GUATEMALTECA

Sergio Aguilera Albasa, Juan Arnáez Solís, Olivia Busto Crespo, Judith Gómez Camarero, Juan Pedro López Camposeco, Jesús Salvador Montejo Miguel, Rony Mendoza González, Rosa Claudia Oropeza Mendoza

Hospital Diocesano Jacaltenango, Huehuetenango (Guatemala), Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra) y Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

**Antecedentes:** La Leishmaniasis Visceral (LV) en Centroamérica está causada por especies del complejo *Leishmania donovani*. El diagnóstico etiológico requiere cultivo e identificación de especies, inaccesible en este medio rural. El tratamiento se basa entonces en la sospecha clínica y datos epidemiológicos disponibles.

**Objetivos y métodos:** Revisar las características clínico-analíticas y respuesta al tratamiento en 22 casos de LV infantil detectados en un hospital rural de Guatemala entre 1995-2003.

**Resultados:** La edad media al diagnóstico fue 17 meses (90% < 24 meses), 60% mujeres. El 75% presentaban desnutrición con peso  $\leq$  percentil 3. El motivo de consulta en todos fue fiebre diaria con 4 meses de evolución media (0,25-15 meses), y palidez de mucosas. La esplenomegalia, media de 8 cm, fue constante. El 50% asoció hepatomegalia, y 1/5 adenomegalias palpables. Los datos analíticos (valor mínimo detectado y t-pareada para valores al ingreso y tras tratamiento en 20 casos, expresados como media y desviación típica) se muestran en la tabla.

Análítica	Ingreso	Mínimo	Al alta	t-pareada
Hb (mg/dL)	7,6 $\pm$ 1,6	7,2 $\pm$ 1,6	9,2 $\pm$ 2	<0,001
Leucocitos (c/ $\mu$ L)	5409 $\pm$ 3185	3884 $\pm$ 2100	6965 $\pm$ 2069	<0,001
Neutrófilos (c/ $\mu$ L)	1950 $\pm$ 1200	1252 $\pm$ 1126	2629 $\pm$ 1706	<0,001
Plaquetas (c/ $\mu$ L)	157000 $\pm$ 97000	—	244000 $\pm$ 151000	<0,005

Gota gruesa repetida y reacción de Widal negativas en todos. Ninguno respondió inicialmente a antibioterapia empírica. En 20 casos se trató con antimonio de meglumina (20 mg/kg/día) en la primera semana bajo ingreso, 2 rechazaron y fallecieron. El diagnóstico de LV se confirmó posteriormente en 12/22 casos por aspirado de médula ósea e inmunofluorescencia indirecta, en otro centro. La respuesta clínico-analítica tras 21 días fue favorable en 19/20 casos, 1 falleció por neumonía complicada (diagnóstico confirmado). La mortalidad con tratamiento fue del 5%, y sin éste 100%. Un caso padeció reinfección cutánea tras 14 meses.

**Conclusiones:** 1) La LV afecta en esta región endémica con mayor frecuencia a niñas < 24 meses, con fiebre prolongada, palidez, anemia y esplenomegalia en todos los casos; 2) La constancia clínico-analítica, y su respuesta favorable a antimonio de meglumina en el 95%, apoyan el diagnóstico en ausencia de medios específicos.

## P700

### EMPIEMA PARANEUMÓNICO. ESTUDIO RETROSPECTIVO 2003-2005

Fátima Camba Longueira, Fernando Alfonso Moraga-Llop, Goya Enríquez Cívicos, Claudia Marhuenda Irastorza, Adelaida Ferrer, Ángela Aramburo Cargol, Pere Soler Palacín, Concepción Figueras Nadal

Unidad de Enfermedades Infecciosas Pediátricas del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona y Universidad Autónoma de Barcelona.

**Objetivos:** Estudiar las características de los casos (c.) de empiema paraneumónico ingresados en nuestro centro en los tres últimos años (2003-2005).

**Métodos:** Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados por empiema durante el periodo 2003-2005. Además, se revisó el número de pacientes con empiema ingresados en los 9 años anteriores a este estudio (1994-2002).

**Resultados:** Cuarenta y cuatro c. cumplían criterios de empiema: 10 niños ingresaron en 2003, 14 en 2004 y 20 en 2005; durante el periodo 1994-2002 ingresaron 38 pacientes. El 25% había recibido antibióticos: betalactámicos (18%) y macrólidos (7%). Diagnóstico microbiológico: se obtuvo en 32 c. (73%); el 87,5% (28 c.) correspondió a *S. pneumoniae*. Serotipos de neumococo (6 c.): serotipo 1 (3 c.), serotipo 14 (2 c.) y serotipo 5 (1 c.). Sensibilidad de *S. pneumoniae* a penicilina: 93%. El antígeno de neumococo y la PCR en líquido pleural permitieron el diagnóstico en 9 y 1 c. respectivamente (35,7% de los empiemas neumocócicos). Frecuencia de empiemas neumocócicos: 40% (4 c.), 50% (7 c.) y 85% (17 c.) en los 3 años del estudio. Ecografía torácica: derrame pleural con septos en su interior en 34 c. (77%). Antibioticoterapia IV: amoxicilina-clavulánico (43%), penicilina G sódica (32%), cefotaxima (18%) y vancomicina (7%). Desbridamiento por VATS (*video-assisted thoracoscopic surgery*): se realizó en 22 c. (50%); colocación de drenaje con tubo pleural en todos los pacientes.

**Conclusiones:** 1) Aumento de los ingresos por empiema en los últimos tres años (2003-2005). 2) En el 73% de los empiemas se realizó diagnóstico microbiológico. 3) *S. pneumoniae* fue el agente etiológico más frecuente (63,3% de todos los empiemas) que fue sensible a la penicilina en el 93% de los casos. 4) La introducción de técnicas, como el antígeno de neumococo y la PCR en líquido pleural, ha permitido conocer la etiología del 35,7% de empiemas neumocócicos.

09:35

## P701

### ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS RECIÉN NACIDOS CON RIESGO DE TRANSMISIÓN VERTICAL DE VIH EN LOS ÚLTIMOS 19 AÑOS

Gloria Rodrigo García, Sergio José Quevedo Teruel, M<sup>a</sup> del Carmen Vázquez Álvarez, Margarita Tomico del Río, M<sup>a</sup> José Santos Muñoz, M. Nieves Martínez Guardia

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

**Objetivo:** Analizar las características clínicas y epidemiológicas de los recién nacidos (RN) de madres con infección por VIH en nuestro hospital y sus diferencias desde la instauración del tratamiento antirretroviral en la embarazada y el recién nacido.

**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, evaluando los siguientes aspectos: vía de contagio de la madre, tiempo desde el diagnóstico, otras infecciones maternas asociadas, control de la gestación, tratamiento materno durante la gestación y parto, tipo de parto, tiempo de bolsa rota, presencia o no de síndrome de abstinencia u otra patología neonatal, tipo de alimentación, tratamiento del recién nacido y evolución, y seguimiento hasta negativización de serología de VIH. Análisis estadístico de los datos con programa SPSS 13.0.

**Resultados:** 93 RN presentaban riesgo de transmisión vertical (50 mujeres y 43 varones) con edad media de las madres de 27 años. Un 43% se contagiaron por vía sexual y un 47,3% se contagiaron por consumo de drogas vía parenteral (ADVP), presentando el 19,4% de los RN síndrome de abstinencia. Un 35,48% estaban infectadas por VHC y un 12,9% por VHB. Se controlaron un 72% de los embarazos, recibiendo tratamiento antirretroviral durante la gestación un 53% (60,6% con triple terapia). La edad gestacional media en el momento del parto fue de 38 semanas. Un 49,5% de éstos fueron cesáreas. El 95,69% de los RN no recibieron lactancia materna. La serología se negativizó a los 14,75 meses de media y se produjeron 6 transmisiones (6,4%) del virus VIH al RN, con una mortalidad del 50%. De estas infecciones se ve una reducción estadísticamente significativa de las mismas en niños que reciben tratamiento intraparto o posparto con zidovudina, no existiendo ningún caso de transmisión cuando reciben correctamente el tratamiento antirretroviral durante al gestación, intraparto y posparto.

**Conclusiones:** El método de contagio más frecuente en nuestro medio es la ADVP, existiendo una alta tasa de coinfección por VHC. El tratamiento antirretroviral reduce las tasas de transmisión vertical de VIH.

## P702

### IMPACTO DE LA HOSPITALIZACIÓN POR ROTAVIRUS EN NIÑOS MENORES DE 5 AÑOS

Nadía Raquel García Lara, Inge Silveria Alonso Larruscain, Sara Vázquez Román, Lucía Llorente Otones, Pablo Rojo Conejo  
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**Introducción:** La infección por rotavirus puede considerarse la causa más frecuente de gastroenteritis (GEA) grave en lactantes y niños menores de 5 años.

**Objetivos:** Estimar la repercusión clínica y el impacto económico de la infección por rotavirus en la población pediátrica adscrita al Hospital Universitario 12 de Octubre.

09:40

09:45



**Material y métodos:** Se incluyeron todos los pacientes ingresados en el Servicio de Pediatría del Hospital 12 de Octubre con diagnósticos de GEA, diarrea y deshidratación durante el periodo del 1 enero de 2005 al 31 diciembre de 2005. Se recogieron los siguientes datos: edad; mes de ingreso; detección de rotavirus en heces; coprocultivo; cifras de sodio, urea y creatinina; grado de deshidratación y días de estancia hospitalaria. Se utilizó para el análisis estadístico el programa informático SPSS 13.0

**Resultados:** Se ingresaron un total de 93 niños con los criterios definidos. La edad media fue de  $17,3 \pm 26,1$  meses. Un 57% de los casos tenían detección de rotavirus en heces positiva, y de estos un 57% presentó en su ingreso una deshidratación moderada-grave. El 73% de los casos se presentó en los meses de invierno (octubre-marzo). La estancia media por infección por rotavirus fue de  $3,7 \pm 1,9$  días. La incidencia anual de ingreso por rotavirus en la población estudiada fue de 49,51 por 100.000 niños menores de 14 años, cuadruplicándose en los menores de 2 años (202 por 100.000 niños menores de 2 años). Los días de estancia hospitalaria totales atribuibles a la infección por rotavirus fueron en total 197 días, suponiendo esto un coste de 117.112,5 euros.

**Conclusiones:** El rotavirus es la causa más frecuente de hospitalización por GEA en nuestro medio, suponiendo una carga económica importante. Con frecuencia asocia cuadros de deshidratación moderada-grave.

### P703 09:50 BUSCANDO LA ETIOLOGÍA DE LAS NEUMONÍAS DE LA COMUNIDAD HOSPITALIZADAS EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA. RESULTADOS PRELIMINARES

Gabriela Lourdes Carrillo Pujol, José Ángel Gómez Carrasco, Gloria López Lois, Inés Merino Villeneuve, José Enrique García de Frías

Servicio de Pediatría del Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) y Departamento de Especialidades Médicas de la Universidad de Alcalá de Henares, Madrid.

La incidencia de la neumonía adquirida de la comunidad reportada se corresponde a 10-12 m casos/1.000 habitantes por año en países occidentales, de los cuales 1 a 33/1.000 habitantes requieren hospitalización. La mayoría de los casos han sido reportados en menores de 5 años.

**Objetivos** 1. Pretendemos, mediante el uso de una panel serológico respiratorio que abarque los principales agentes infecciosos implicados en las neumonías no propiamente bacterianas, mejorar el diagnóstico etiológico de nuestra casuística, aunque sea a posteriori. 2. Cuando se obtenga un diagnóstico etiológico, estudiar las correlaciones clínico-radiológicas, con los agentes causales demostrados.

**Metodología:** Se evaluaron prospectivamente niños hospitalizados con diagnóstico de Neumonía Adquirida de la Comunidad (NAC), de Enero 2004 a Diciembre 2005. Se les realizó radiografía de tórax, cultivo sanguíneos, cultivo de líquido pleural y/o otros fluidos, proteína C reactiva (PCR) y serología para patógenos respiratorios más comunes. Se completó una ficha de datos clínicos.

**Resultados:** Hemos revisado 42 casos hasta la fecha, de los cuales 16 constan con diagnóstico etiológico. El 43% con serología positiva. El promedio de edad fue de 44 meses. Observándose mayor incidencia en la etapa pre-escolar. Predominó el sexo masculino (68%). De los 16 casos con diagnóstico etiológico, el agente más frecuentemente implicado fue el Adeno-

virus (71%), seguido por el Virus Sincitial Respiratorio y *Pneumococo* representando cada uno un 14%. El patrón radiológico dominante fue la consolidación focal y/o segmentaria, (71%), en los pacientes infectados por Adenovirus y *Pneumococo*, seguido por el patrón intersticial y el atelectásico respectivamente. En la evolución clínica el 71% presentó fiebre mayor a 39 grados días previos a su ingreso, persistiendo sólo el 42% con fiebre mayor de 39 grados a las 72 horas posteriores a su ingreso. Los niveles de PCR más altos se asociaron en la NAC causada por *pneumococo*, y el más bajo en el VRS.

**Conclusiones.** En nuestra serie de casos observamos como no existe una correlación inmediata entre el patrón radiológico-clínico y el agente causal responsable del NAC. Consideramos que se necesitan nuevas herramientas de diagnóstico que nos ayuden a mejorar las actuales, para mejor orientar el tratamiento empírico.

### P704 09:55 PALUDISMO EN PEDIATRÍA. DIAGNÓSTICO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Juan Arnáez Solís, Miguel Ángel Roa Francia, Leticia Albert de la Torre, M. Rosario Cogollos, Nuria Gutiérrez Cruz, Diego Hernández Martín, Abdulkareem Alarabe Alarabe, Áurea Cervera Bravo, Pedro José Pujol Buil

Complejo Hospitalario de Móstoles, Madrid.

**Introducción:** Si bien la microscopía óptica es el método diagnóstico de elección en el paludismo, la PCR para *Plasmodium*, es útil para detectar parasitemias mixtas o indetectables y para el seguimiento de los pacientes. El tratamiento de elección depende de la especie de *Plasmodium*, de las resistencias en el país endémico y de las características de cada paciente.

**Material y método:** Se diagnosticaron 52 episodios entre 1995 y Junio de 1995 con edades comprendidas entre los 17 días de vida y los 14 años. Se revisan las técnicas diagnósticas, el diagnóstico etiológico, la parasitemia, el tratamiento y la respuesta al mismo.

**Resultados:** De los 52 casos, 39 (75%) nacieron en Guinea Ecuatorial; ocho en España (16%). Todos fueron casos de malaria importada excepto 11 que adquirieron la enfermedad al viajar a su país de origen. Se realizó microscopía en todos los casos, siendo negativa en 3 de ellos (5,7%). En 26 de los 52 pacientes se realizó PCR para *Plasmodium* siendo positiva en todos ellos. En 6 casos (23,1%) hubo discordancia diagnóstica entre la PCR y la microscopía. La especie de *Plasmodium* más frecuente fue *P. falciparum* en 35 casos (67%), seguido de *P. ovale* (5). Hubo 4 casos de parasitemias mixtas (3 por *P. falciparum* y *P. malarie* y 1 por *P. falciparum* y *P. ovale*). La parasitemia fue < 1% en la mayoría de ellos (75%). En un caso fue superior al 5%, llegando en el ingreso hasta el 7,2% por lo que se trasladó a una Unidad de Intensivos Pediátricos para tratamiento intravenoso. El tratamiento se realizó intrahospitalario y el más utilizado fue la combinación quinina y sulfadoxina-pirimetamina en 37 pacientes (71,2%). Los casos de *P. vivax* y *P. ovale*, recibieron tratamiento erradicador con primaquina. En los dos últimos casos por *P. falciparum* se utilizó mefloquina. La respuesta fue adecuada y no hubo complicaciones excepto un caso de anemia importante (Hb 5,5 g/dl). Excepto en un caso, en todos se realizó la gota gruesa y/o frotis fino previo al alta con resultado negativo en todos.

**Conclusiones.** 1. La especie predominante fue *P. falciparum* (67%), con parasitaciones bajas en la mayoría (75%, < 1%) y buena respuesta al tratamiento. 2. El diagnóstico se realizó con microscopía óptica en el 94%, si bien la PCR para *plasmodium* detectó 3 parasitemias mixtas e identificó la especie en otros 3.

## P705 10:00 EPIDEMIOLOGÍA DE LOS INGRESOS HOSPITALARIOS POR ENFERMEDADES INFECCIOSAS INTESTINALES EN LA INFANCIA

José Carlos Alba Marín, María Cuenca Torres, Antonio Guerrero Espejo

Centro de Salud Algemesi, Valencia, Hospital de la Ribera, Alzira (Valencia) y Departamento 11 de Salud-La Ribera de la Consellería de Sanidad.

**Objetivo:** Analizar la incidencia de enfermedades infecciosas intestinales que con mayor frecuencia condicionan el ingreso hospitalario en niños.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados entre los años 1999-2003 en un hospital general, cuyo diagnóstico principal al alta hospitalaria fue codificado, de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9-MC), como una enfermedad infecciosa intestinal en el Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD); (códigos 001-009.3 del capítulo de enfermedades infecciosas y parasitarias del CIE 9-MC). La población diana fue la del Área Sanitaria que atiende el hospital de referencia (236.230 habitantes y 35.321 niños). La fuente de información fue la historia clínica electrónica de atención especializada.

**Resultados:** Se detectaron 898 pacientes, de los que un 75,7% fueron niños (680). La incidencia global de ingresos por enfermedades infecciosas intestinales fue de 76 casos/ 100.000 habitantes y año. La incidencia en niños fue de 385 casos / 100.000 niños y año, con un máximo de casos (56,4%) en niños con edades comprendidas de 0 a 3 años. El grupo de enfermedad que ocasionó mayor número de ingresos, el 27,35%, fue la gastroenteritis por *Salmonella* (Código 003. 0) Destacó el ingreso durante los meses de invierno de la enfermedad intestinal causada por rotavirus (Código 008.61) que representa, el 41,3% de los casos en este periodo; en el resto de estaciones predominó la gastroenteritis por *Salmonella*, con porcentajes para primavera, verano y otoño respectivamente de 24,4%, 43,8% y 34,2%.

**Conclusiones:** La mayor tasa de incidencia de ingresos por enfermedades infecciosas intestinales tiene lugar en niños, principalmente en los 3 primeros años de vida. En verano predomina el ingreso de gastroenteritis por *Salmonella* spp. y durante el invierno de la infección por rotavirus.

## P706 10:05 SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A LEISHMANIASIS VISCERAL

M. José Santiago Lozano, Rosa M. Velasco Bernardo, María Jesús Navarro Carmona, M<sup>a</sup> Dolores Sánchez-Redondo Sánchez-Gabriel, Beatriz Martín-Sacristán Martín, Irene Ortiz Valentín, María Herrera López, José Antonio Alonso Martín  
Servicio de Pediatría del Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

**Introducción:** El síndrome hemofagocítico (SHF) es un cuadro caracterizado por la activación del sistema macrófago-histiocitario, que produce un deterioro multiorgánico, que puede ser

fatal. El pronóstico varía entre las formas primarias y secundarias, siendo habitualmente bueno en las secundarias.

**Caso clínico:** Niña de 16 meses que ingresa por presentar fiebre elevada de 9 días de evolución y decaimiento. Sin antecedentes de interés. En la exploración destaca palidez de mucosas y distensión abdominal palpándose bazo e hígado a 6 cm de reborde costal. No adenopatías. Resto de exploración normal. En el hemograma: Hb.: 11. Htco.: 32%. Leucocitos: 7.600 (16%N, 62%L, 10%M). Plaquetas 120.000. Bioquímica: glucosa, urea e iones normales. GOT: 40. GPT: 90 UI/L. PCR: 23 mg/L. Radiología de tórax: normal. Mantoux: negativo. Hemocultivo y urocultivo: negativos. Serología de CMV, HIV, Rubéola, Toxoplasma, Leishmania, Herpes 6 y Parvovirus negativas. Serología de VEB: IgG positiva. Aglutinaciones a *Salmonella* y *Brucella* negativas. Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalia. Punción médula ósea (m.o.): normal. No se evidencian hemoparásitos. **Evolución:** ante la sospecha de una Artritis idiopática juvenil de comienzo sistémico se comenzó tratamiento con corticoides con mejoría transitoria. El 20 día de evolución presenta empeoramiento clínico. Continúa con fiebre y presenta: Hemograma: Hb.: 8,7 g/dL. Htco.: 26%. Leucocitos: 8.500 con fórmula normal. Plaquetas: 83.000. VSG: 52/98. Estudio de coagulación normal. Ferritina: 287. LDH: 645. Se realiza nueva punción de médula ósea sin evidenciarse hemoparásitos pero sí imágenes de hemofagocitosis. Se realizan cultivo y estudio de PCR en m.o. para *Leishmania* y se inicia tratamiento empírico con Anfotericina B liposomal, desapareciendo la fiebre en 24 horas y mejorando la hepatoesplenomegalia y las citopenias progresivamente. Sólo la PCR para *Leishmania* en médula ósea fue positiva.

**Comentarios:** Aunque los síndromes hemofagocíticos son cuadros raros, su diagnóstico precoz es importante ya que la evolución sin tratamiento puede ser fatal. En los casos secundarios suele ser suficiente con el tratamiento del proceso primario. La Leishmaniasis visceral es un cuadro endémico en nuestro medio por lo que hay que pensar en él, e incluso iniciar tratamiento empírico ya que, en ocasiones, el diagnóstico es difícil de realizar.

## P707 10:10 DIAGNÓSTICO DE LA INFECCIÓN FARÍNGEA POR ESTREPTOCOCCO BETA-HEMOLÍTICO EN PEDIATRÍA: REVISIÓN DE CLÍNICA, DETECCIÓN RÁPIDA Y CULTIVO FARÍNGEO EN 300 CASOS

Ainhoa Largo Iglesias, Isabel Vera Arlegui, Sergio Aguilera Albesa, M<sup>a</sup> Genoveva Miranda Ferreira, David Lozano Díaz, Rocío Sánchez-Carpintero Abad, José Luis Del Pozo León, José Leiva León, Aizpea Echebarría Barona, Marta Martín Izquierdo  
Departamento de Pediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona (Navarra).

**Antecedentes:** El Estreptococo B-hemolítico (EBH) del grupo A (SGA) es la causa bacteriana más frecuente de faringoamigdalitis aguda (FA) en pediatría. La detección rápida de antígeno (DRAg) se utiliza ante su sospecha clínica. La especificidad (E) de la DRAg es alta y su sensibilidad (S) menor, respecto al cultivo faríngeo (CF).

**Objetivos:** Describir las características epidemiológicas de una muestra de frotis faríngeos recogidos durante un periodo, y comparar clínica y DRAg con el cultivo para el diagnóstico de FA por EBH.

**Métodos:** Se revisan aleatoriamente 300 consultas pediátricas (0-18 años) en las que se realizó DRAG y CF rutinario en nuestro centro por FA, entre 2004-2005. Se recogen datos clínicos y se calcula la S, E, valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN) de las variables respecto al CF positivo para SGA, grupos C y G. Se excluyen aquéllos con EBH y/o antibioterapia reciente.

**Resultados:** El 50% de las muestras recogidas se tomaron en niños/as <7 años (0,16-18 años). Se obtuvieron 125/300 (42%) CF positivos para EBH (grupo A: 91%, C: 4%, G: 4,8%), más frecuentes en marzo y noviembre, 55% en mujeres. La resistencia a macrólidos fue del 21%. Los datos de validez del DRAG frente al CF se expresan en la tabla.

Cultivo positivo (n = 125)	S (%)	E (%)	VPP (%)	VPN (%)
SGA (114)	81	96	92	89
SGA+C+G (125)	74	96	92	84

Entre los CF positivos para SGA, presentaron hiperemia faríngea el 73%, exudado en 1/3 y adenopatías > 1 cm en 1/4. Casi la mitad no referían tos ni síntomas nasales. Destaca abdominalgia en el 20% y cefalea en un 17%. No hubo diferencias significativas con respecto a la clínica de los CF negativos, salvo para odinofagia, mayor en positivos (44% vs. 32%,  $p = 0,001$ ). El exudado faríngeo dio el mayor VPP, y la hiperemia el mayor VPN respecto a CF. La puntuación global clínica frente a CF positivo y negativo también fue comparada.

**Conclusiones:** 1) Los datos clínicos no permiten diferenciar en nuestra muestra entre FA por EBH u otro germen, salvo la odinofagia; 2) La DRAG disponible en nuestro centro es más sensible y con mayor VPN ante SGA, que para grupos C y G; 3) En caso de alergia a penicilinas hay que tener en cuenta que 1/5 de los casos positivos son resistentes a macrólidos.

## P708 10:15 INGRESOS POR BRONQUIOLITIS EN NUESTRO MEDIO Y EFICACIA DE LA PROFILAXIS

Svetlana Todorcevic, Milagrosa Santana Hernández, Ione Aguiar Santana, Carlos Rodríguez Gallego, Luis Peña Quintana

Servicio de Inmunología del Hospital Universitario Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas) y Servicio de Urgencias de Pediatría del Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas.

**Antecedentes y objetivos:** El virus sincitial respiratorio (VRS) es el agente infeccioso más frecuente en la patología respiratoria del lactante y de la primera infancia. Nuestros objetivos eran conocer la prevalencia de bronquiolititis, así como la incidencia de ingresos hospitalarios en nuestro medio, la evolución de la infección por VRS en pacientes prematuros, con profilaxis con anticuerpos monoclonales antiVRS.

**Métodos:** En el periodo entre octubre 2004-mayo 2005, acuden a nuestro servicio de urgencias pediátricas un total de 700 niños menores de 2 años con sintomatología respiratoria, que tras anamnesis, exploración física y realización de la Escala Wood-Downes-Lecks (E-WDL) son diagnosticados de bronquiolititis. A los niños que ingresan se les realiza toma de muestras de lavado nasofaríngeo para confirmar la infección por VRS. En el mismo periodo de tiempo, 162 pacientes menores de 35 semanas de edad gestacional recibieron profilaxis con anticuerpos monoclonales anti-VRS.

**Resultados:** De los 700 niños diagnosticados de bronquiolititis, ingresan por persistencia o empeoramiento de la sintomatología 380 niños (5,4%), de los que 170 son VRS+ (44,7%). De los pacientes que recibieron profilaxis 31 (19%) desarrollaron bronquiolititis con clínica moderada (E-WDL), siendo 8 (25,8%) de ellos VRS+ y el resto negativos (74,2%). 2 pacientes fueron éxitos: uno RSV- (que recibió 2 dosis de anticuerpos monoclonales anti-VRS) y uno VRS+ (que recibió una única dosis). Estos pacientes éxitos ingresaron con clínica moderada, complicándose posteriormente hacia una insuficiencia respiratoria.

**Conclusiones:** El 5,4% de nuestros pacientes con bronquiolititis precisó ingreso hospitalario. El 44,7% de ellos era VRS+. La profilaxis con anticuerpos monoclonales anti-VRS, administrados una vez al mes, disminuyó el número de hospitalizaciones en prematuros y en algunos niños con enfermedad pulmonar crónica y, sobre todo, la gravedad de la clínica. En nuestro medio, esta profilaxis alcanzó una eficacia del 74,2%.

## NEONATOLOGÍA

### Hall 2 09:00 P709

#### REINGRESOS POR HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL EN UN HOSPITAL CON ALTAS TEMPRANAS EN RECIÉN NACIDOS A TÉRMINO SANOS

Juan Romero Sánchez, Sirenia Reyes Alvarado, Ana María León Ruiz, Inmaculada Romero Sánchez

Área de Pediatría del Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga) y Universidad de Córdoba.

**Objetivo:** Evaluar el efecto de las altas tempranas en recién nacidos a término sanos sobre el riesgo de reingreso hospitalario debido a hiperbilirrubinemia de 20 mg/dl o superior.

**Diseño:** Revisión sistemática de las historias clínicas neonatales de los reingresos por hiperbilirrubinemia durante un periodo de 24 meses.

**Material y métodos:** Se trata de un hospital comarcal del sur del estado español con más de 3000 partos anuales y con una política institucionalizada de altas tempranas en recién nacidos a término sanos desde su apertura hace más de una década. Alrededor del 75% (5845 neonatos) de los nacidos sanos entre el 1 de enero de 2002 y el 31 de diciembre de 2003, fueron dados de alta temprana (antes de las 48 horas de vida de acuerdo con la Academia Americana de Pediatría).

**Resultados:** De los 5845 neonatos dados de alta, 71 (1,21%) fueron reingresados antes de los 14 días de vida por hiperbilirrubinemia de 20 mg/dl o mayor. El principal factor asociado con el riesgo de reingreso fue la gestación de 38 semanas o menos. De los 71 neonatos reingresados, 12 (16,90%) se reingresaron con cifras de bilirrubinemia de 25 mg/dl o superiores.

**Conclusiones:** El alta anterior a las 48 horas posparto asocia un nivel elevado de reingresos neonatales: 12,15 reingresos con hiperbilirrubinemia de 20 mg/dl o superior, por cada 1000 altas de maternidad, si se compara con datos previamente publicados. Esta consideración es más importante si la edad gestacional es 38 semanas o menor.

**P710****09:05****NIVELES PLASMÁTICOS DE FLECAINIDA: DETERMINACIÓN POR ESPECTROMETRÍA DE MASAS HEXAPOLO**

Belén Fernández Tudela, Sara León Cariñena, Raquel Escrig González, Antonio Sánchez Andrés, Beatriz Insa Albert, M. Pilar Sáenz González, Miguel Asensi Navarro, Ana Cano Sánchez, María Maravall Llagaria, 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 flecaïnida es un antiarrítmico de clase I-C y una segunda opción en casos refractarios en el feto y neonato (Ebenroth ES et al; *Pediatr Cardiol* 2001). Sin embargo, puede ser proarrítmico, provocando ensanchamientos del complejo QRS e incluso shock cardiogénico (Ackland S et al; *Heart* 2003). La espectrometría de masas es un método fiable para determinar los niveles plasmáticos de flecaïnida y ajustarlos dentro de rango terapéutico.

**Métodos:** RN de 34 s con taquicardia paroxística supraventricular que no cede con medicación convencional, por lo que se ensaya terapia con flecaïnida a 2 mg/kg/dosis/c12 hrs. Control clínico con ECG-Holter de 24 hrs seriados. Los niveles plasmáticos monitorizados mediante espectrometría de masas hexapolo previa separación por cromatografía líquida de alta presión en fase reversa y posterior inyección por electrospray de ion positivo (energía de colisión de 25 eV). Las curvas de calibración se obtuvieron con soluciones estándar de flecaïnida diluidas en muestras de plasma no tratado.

**Resultados:** Niveles practicados (n: 6) dentro del rango terapéutico (valle de  $350 \pm 128$  ng/ml; pico de  $820 \pm 146$  ng/ml), y no hubo complicaciones.

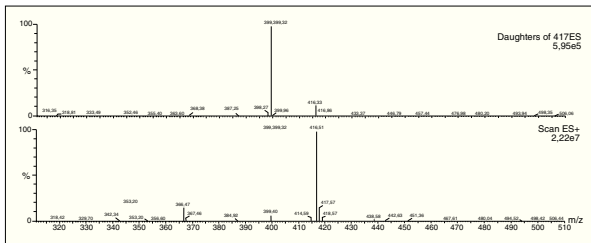


Figura 1: Cromatograma de la flecaïnida.

**Conclusiones:** La TSV refractaria exige el uso de fármacos de segunda línea como la flecaïnida. La espectrometría de masas permite una mayor seguridad en su uso.

**P711****09:10****EVOLUCIÓN NEONATAL DE 189 TRILLIZOS**

Núria Tomasa Wörner, Josep Perapoch López, Joan Sánchez de Toledo Sancho, Romy Rossich Verdes, Teresa Higuera, Anna Fina Martí

Servicio de Neonatología y Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital General Vall d'Hebron, Barcelona.

**Objetivo:** Determinar la morbimortalidad neonatal de los trillizos.

**Método:** Estudio retrospectivo de 189 trillizos nacidos entre enero de 1998 y diciembre de 2004.

**Resultados:** La edad media materna fue de 33 años. El 71,4% de las gestaciones se obtuvieron mediante técnicas de reproducción asistida. El 84,1% recibió corticoides prenatales. El

96,8% nacieron mediante cesárea. La edad gestacional media fue de 32 semanas (24<sup>6</sup>-35<sup>5</sup>), con peso medio de 1500 gr (450-2650). El 53,4% fueron niñas. El 81,6% no necesitó reanimación al nacer, el 13,5% requirió ambú y el 4,9% reanimación avanzada. El 27% de los neonatos presentó distrés respiratorio leve/moderado (oxígeno/CPAP) y el 19% grave (ventilación mecánica/surfactante). El 12,2% persistencia del ductus, el 4,4% enterocolitis, el 18% sepsis, el 1,7% retinopatía de grado III y el 12,4% displasia broncopulmonar. El 3,9% presentó hemorragia intraventricular (HIV) grado III, el 0,6% grado IV y el 3,3% leucomalacia periventricular. La supervivencia al alta fue de 95,2%, presentando el 13,3% riesgo de secuelas graves definidas como: HIV grado III-IV (6 de 180 supervivientes), leucomalacia periventricular (6 casos, 5 asociados a HIV III-IV), retinopatía III (2 casos) y displasia broncopulmonar (22 casos).

**Conclusiones:** Aunque la incidencia de prematuridad es del 100%, esta serie larga de trillizos muestra una excelente supervivencia y una morbilidad grave asociada relativamente baja. Destaca el elevado control perinatólogo de estas gestaciones.

**P712****09:15****MECANISMOS PATOGENÉTICOS EN EL SÍNDROME DE MOEBIUS EXPANDIDO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS**

María Teresa Núñez-Villaveirán Baselga, Alfredo García-Alix Pérez, Pablo D. Lapunzina Badía, Carmen Morales Bastos, José Quero Jiménez

Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid.

**Antecedentes y objetivos:** La secuencia de Moebius se caracteriza por parálisis congénita bilateral del VI y VII par craneal. Cuando la entidad involucra a múltiples pares craneales se conoce como "Síndrome de Moebius expandido (SME)" y el hallazgo patológico común es una alteración extensa del tronco cerebral. Presentamos dos casos con esta rara entidad que ilustran la heterogeneidad de los mecanismos patogénicos que pueden dar lugar a la extensa afectación del tronco.

**Métodos:** Revisión de estudios clínicos, de neuroimagen, neurofisiológicos y necrópsicos de dos pacientes. Los principales hallazgos se muestran en la tabla:

	<b>Paciente 1</b>	<b>Paciente 2</b>
EG y Peso	36 s / 2770	37 s / 2600
Antecedentes obstétricos	↓movimientos fetales	Polihidramnios
Parto/Apgar 1'-5'/ Rea	Vaginal / 2 y 4 / 5	Cesárea / 0 y 3 / 5
Vent. mecánica/Evolución	Sí. Muerte 8 días	Sí. Muerte 15 días
Pares craneales afectados	V, VII, IX, XII	III, V, VII, IX, XII
Hipotonía/Debilidad	Sí / No	Sí / No
Contracturas articulares	Rodillas, Tobillos	Rodillas / Tobillos
Hiperreflexia/Sensibilidad	Acusada / Sí	Acusada / Sí
Ultrasonografía cerebral	↑ventrículos, Hipoplasia Vermis y Diencefálica, ↓Tronco y ↑ecogenicidad	↑ecogenicidad núcleos caudados. III ventrículo grande
RM: datos del diencefalo y del tronco encefálico	Normal	↑intensidad señal en tálamos, lenticular y mesencefalo
Neurofisiología	No realizada	Denervación V y VII
Neuropatología	Gliosis sust. blanca hemisférica y en tronco necrosis focal y gliosis con disge-nesia de olivas bulbares	Gliosis sust.blanca hemisférica y en tálamo. En tronco, extensa cicatriz y gliosis

El análisis patogénico sugiere con fuerza que ambos resultaron de un proceso vascular intraútero. Mientras el 1er caso pudo ser por un proceso disruptivo en el 2º trimestre, el 2º caso muestra un patrón lesional de asfixia aguda casi total intraútero.

## P713 09:20 INFLUENCIA DE LA ECOGRAFÍA DE CADERAS NEONATAL EN EL TRATAMIENTO DE LA DISPLASIA DEL DESARROLLO CADERAS

Daniel Gómez Sánchez, Ana Isabel Uribe Larrea Sierra, María José Sala Langa, Manuel Oltra Benavent

Servicio de Pediatría del Hospital de Gandía y Centro Especialidades Francesc de Borja, Valencia.

La ecografía de caderas ha cambiado las estrategias de tratamiento de la displasia del desarrollo de caderas (ddc) en nuestras maternidades. Analizamos su influencia en los recién nacidos (rn) en nuestro hospital. Desde octubre 2001 a diciembre 2004 se aplicó un protocolo de despistaje de ddc a 3157 rn. Se seleccionaron para seguimiento a aquellos rn con exploración positiva (Ortolani y/o Barlow) así como a los rn con exploración normal pero con factores de riesgo elevado para ddc (nalgas y antecedentes familiares 1º grado). Se revisaron todos a los 15 días iniciándose tratamiento (férula de Fredjka) en caso de exploración positiva (persistente o nueva) y se citó a ecografía a las 4-6 semanas de vida en caso de exploración negativa. Si ecografía compatible con subluxación, se trató en ese momento. En cualquier caso se realizó radiografía a los 4, 8 y 12-15 meses de edad. Solo en caso de fracaso terapéutico se remitió a ortopedia.

	Total de casos 233 (4 perdidos)	Exploración normal a los 15 días	Ecografía patológica	Tratados
Ortolani /Barlow positivos	42	32	11/32	21/42
Ortolani /Barlow negativos (factores riesgo)	187	184	20/184	23/187

Todos los casos tuvieron Rx seriados normales hasta 15 meses de edad. Como conclusión, el uso de ecografía permitió disminuir en un 50% el tratamiento ortopédico en los rn con Ortolani/Barlow positivo en maternidad, sin aumento de ddc final ni complicaciones por tratamiento diferido. También aumentó el tratamiento en rn con factores de riesgo y exploración negativa, sin aumentar complicaciones. Pensamos que la estrategia aplicada permitió una incidencia de tratamiento aceptable (14/1000 rn), con alta seguridad.

## P714 09:25 IMPACTO SOBRE LA ASISTENCIA PERINATAL DEL PROGRAMA DE ANALGESIA EPIDURAL OBSTÉTRICA

Ana Fe Bajo Delgado, Montserrat García Castaño, M. Teresa Gil Rivas, Carlos Ochoa Sangrador, Mª Verísima Barajas Sánchez, Víctor Manuel Marugán Isabel, Trinidad Casanueva Pascual  
Servicio de Pediatría y Servicio de Anestesia del Hospital Virgen de la Concha, Zamora.

**Antecedentes y objetivos:** Existe gran controversia en la literatura médica sobre la influencia de la analgesia epidural obstétrica en los procedimientos y resultados de la asistencia perinatal. Nos planteamos el objetivo de analizar los efectos de la

implantación del programa de analgesia epidural en nuestro centro (año 1999).

**Métodos:** Estudio retrospectivo de los partos atendidos desde 1998 a 2003 (6.092 partos, 6.176 nacidos vivos). Estudios comparativo entre los años 1998 (1.120 partos) y 2001 (929), 2002 (1025) y 2003 (1064). Estudio comparativo entre partos con analgesia epidural (1.527) o sin ella (1.844) en los años 2000 a 2003. Comparación de porcentajes (ji al cuadrado o pruebas exactas) y medias (t de student, ANOVA, Mann Whitney o Kruskal-Wallis). Ajuste multivariante, cálculo de OR e intervalos de confianza.

**Resultados:** Tras la instauración del programa de analgesia epidural aumento significativo ( $p < 0,001$ ) del porcentaje de cesáreas (14% a 20,2%) y partos instrumentados (4,9% a 7,7%). Aumento de los partos con bolsa rota prolongada (0,5% a 2,8%;  $p = 0,001$ ), líquido meconial (1,5% a 2,7%;  $p = 0,025$ ) y uso de antibióticos maternos (1,5% a 5,2%;  $p < 0,001$ ). No aumentaron los ingresos neonatales ni la antibioterapia neonatal (aunque pudo influir en ello cambios de política antibiótica y la implantación de un protocolo de hospitalización de corta estancia). Comparando los partos con y sin analgesia epidural (excluidas cesáreas y partos múltiples, prematuros y no cefálicos), los primeros tuvieron mayor porcentaje de fiebre materna (2,4% vs. 1%;  $p = 0,009$ ), antibiótico materno (5,7% vs. 2%;  $p < 0,001$ ), bolsa rota prolongada (3% vs. 1,3%;  $p = 0,005$ ) ingreso neonatal por sospecha de infección (1,4% vs. 0,4%;  $p = 0,013$ ), pérdida de bienestar fetal (5,2% vs. 2,2%;  $p < 0,001$ ) y de distres respiratorio neonatal (2,4% vs. 0,8%;  $p = 0,003$ ), pero no de antibioterapia ni sepsis neonatal. Los hallazgos se confirmaron en análisis multivariante, menos el ingreso por sospecha de infección.

**Conclusiones:** El uso de analgesia epidural se asoció con aumento de cesáreas, partos instrumentados, bolsa rota prolongada, fiebre materna y signos de pérdida de bienestar fetal. Estos cambios, tienen escasa repercusión clínica, pero originan modificaciones en la asistencia materno-neonatal, enmarcados en un progresivo proceso de medicalización del parto.

## P715 09:30 DETECCIÓN HIPOACUSIA NEONATAL: OTOEMISIONES ACÚSTICAS VS. POTENCIALES AUDITIVOS

Rafael Sánchez Fernández, Mª Dolores Martínez Jiménez, Francisco Miguel Pérez Fernández, Mercedes Zapatero Martínez, María José Parraga Quiles, Mª Dolores Ruiz, José M. Rumbao Aguirre, Silvia Manuela Calero Cortés, David García Aldana  
Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias y Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Objetivos:** Aunque las otoemisiones acústicas provocadas (OEAP) han supuesto el método diagnóstico de elección en los programas de screening auditivo, la aparición de los equipos de Potenciales Auditivos Automáticos (AABR) han creado nuevas expectativas. El objetivo de nuestro estudio ha sido comparar la especificidad y sensibilidad de ambos métodos diagnósticos (OEAP y AABR) en un grupo de recién nacidos (RN) con factores de riesgo para hipoacusia.

**Método:** Estudio prospectivo donde se incluyeron de forma consecutiva 90 recién nacidos de riesgo para hipoacusia. A todos se le realizó OEAP y AABR. Los equipos utilizados fueron el ILO 292 de Otodynamics y un ALGO 3i de Natus.

**Resultados:** Con el equipo de OEAP pasaron la prueba 71 RN (79%) mientras que con el equipo de AABR fueron 85 (94%). En 19 RN (21%) la prueba fue negativa con las OEAP, y solo en 5 (6%) con los AABR. Estos últimos 5 RN fueron finalmente diagnosticados de algún grado de hipoacusia. Ningún niño presentó OEAP positivas y AABR negativos. Con las OEAP 14 (15,5%) de los 19 RN que no pasaron la prueba fueron falsos negativos, mientras que con el equipo de AABR no los hubo.

**Conclusiones:** Los equipos de AABR suponen una gran aportación a los programas de detección precoz de la hipoacusia, bien sea como prueba única o como apoyo a las OEAP, permitiendo disminuir el número de falsos negativos. Asimismo, los AABR aportan mayor seguridad en el manejo de los RN con factores de riesgo de patología retrococlear.

## P716 09:35 DUPLICACIÓN PENEANA EN UN NEONATO CON FENOTIPO DE SÍNDROME DE CURRARINO

M<sup>a</sup> Isabel Martínez Lorente, Encarnación Guillén Navarro, José Luis Alcaraz León, José M. Olivares Rossell, Juan José Agüera Arenas, Vicente Bosch Jiménez, Juan Martínez-Lage, Leonardo Nortes Cano

Secciones de Neonatología y de Genética Clínica del Servicio de Pediatría y Sección de Neurocirugía Infantil del Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

**Introducción:** El síndrome de Currarino se caracteriza por la triada de agenesia parcial del sacro con primera vértebra sacra intacta, masa presacra y malformación anorrectal. Puede asociar anomalías urogenitales. Se produce por mutaciones en el gen homeobox (HLXB9) y presenta un patrón de herencia autonómica dominante con expresividad variable. Presentamos un caso inusual de síndrome de Currarino con duplicación peneana en un neonato.

**Caso clínico:** Recién nacido varón que ingresa por tumoración sacrococcígea y malformación genital. *Antecedentes familiares:* Padres jóvenes, no consanguíneos. Madre con válvula aórtica bicúspide. Segunda gestación con un aborto espontáneo previo. No historia de estreñimiento en la familia. *Antecedentes personales:* Embarazo espontáneo, de curso normal, salvo ecografías prenatales en las que se detecta tumoración sacra. Parto a término, cesárea. Periodo neonatal: Apgar: 7/9. PN: 3750 g. L: 51 cms. PC: 36 cms. En la exploración destaca duplicidad peneana completa con un pene ortotópico y otro desplazado a la izquierda con hipospadias leve. Un testículo lateral a cada pene. Tumoración en nalga derecha de consistencia blanda. Ano anterior con buen tono. Buena motilidad espontánea de ambos miembros. Hipotrofia de pantorrilla y pie derechos. Pie derecho en talo valgo con quinto dedo supraducto. Reflejos osteotendinosos presentes salvo aquileo derecho. Resto de exploración física normal. Se realizan exámenes complementarios entre los que destaca una cistografía que confirma una duplicidad vesical y uretral completas, sin reflujo vesicoureteral. Urografía intravenosa con doble sistema incompleto derecho. Radiografía simple con hemiagenesia sacra derecha. RMN que confirma un disrafismo espinal sacro. Hidrosiringomielia en cono medular y filum terminal. Mielocistocele sacro. Cariotipo: 46 XY. Se realiza intervención del meningocele sin incidencias, con evolución favorable. El estudio radiológico realizado a los padres es normal. Queda pendiente del estudio molecular del gen HLXB9 e intervención genourinaria.

**Conclusiones:** Se trata de un neonato con fenotipo sugestivo de síndrome de Currarino. Se describe por primera vez una duplicación peneana asociada a este síndrome. Es importante el diagnóstico de este síndrome para poder conocer su historia natural, anticipar complicaciones y dar un correcto asesoramiento genético a la familia.

## P717 09:40 ESTUDIO RETROSPECTIVO DEL INFARTO CEREBRAL EN EL PERÍODO NEONATAL

Josefina Díaz Ledo, M. Dolors Salvia Roiges, José Manuel Rodríguez Miguélez, Héctor Salvador Hernández, Josep Figueras Aloy  
Servicio de Neonatología del Hospital Clínic i Provincial, Barcelona, Agrupación Sanitaria Clínic-Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona y Universidad de Barcelona.

**Objetivos:** Analizar la prevalencia de infarto cerebral neonatal en nuestro centro, así como los aspectos perinatales comunes de estos recién nacidos (RN).

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los RN afectados de infarto cerebral nacidos en el periodo 2000-2005 en nuestro hospital.

**Resultados:** Durante este periodo 8 RN han sido diagnosticados de infarto cerebral (4 niños y 4 niñas) con un peso medio al nacimiento de 3.130 g (2560-3780), edad gestacional media de 40,4 semanas (39,4-41,4), nacidos mediante parto eutócico 2 casos (25%), instrumentado 3 casos (37,5%) y cesárea 3 casos (37,5%). En 3 casos (36,5%) se objetivó pérdida de bienestar fetal y 2 precisaron reanimación con bolsa y mascarilla (25%). La sintomatología se inició entre las 12-72 horas de vida (media 42 horas) en forma de convulsiones (tónico-clónicas de la extremidades contralaterales en 7 casos y con hipertonia generalizada en 1 caso). El diagnóstico se efectuó mediante RMN que identificó infarto isquémico del territorio de la arteria cerebral media izquierda en 3 casos (37,5%), cerebral media derecha en 2 casos (25%), cerebral posterior izquierda en 1 caso (12,5%), cerebral anterior izquierda en 1 caso (12,5%) y cerebral anterior, media y posterior izquierda en otro caso (12,5%). Ninguna punción lumbar mostró alteraciones significativas. Dos RN presentaron poliglobulia patológica (hematocrito central >70%) y se trataron en las primeras horas de vida con exanguinotransfusión parcial. El estudio familiar de trombofilia fue normal en todos los casos.

**Conclusiones:** Como se describe en la bibliografía el hemisferio cerebral afecto más frecuentemente es el izquierdo (75% en nuestra serie), siendo el territorio de la arteria cerebral media el más usualmente implicado (37,5%). La pérdida de bienestar fetal podría actuar en algunos casos como factor desencadenante o bien ser ya una manifestación del infarto de inicio prenatal inmediato. La poliglobulia podría actuar en algunos casos como factor desencadenante, favoreciendo la hipercoagulabilidad.

## P718 09:45 FRACTURAS CRANEALES EN EL RECIÉN NACIDO: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA

Elena Pérez Santaolalla, Irene Ruiz Alcántara, Constanza Navarro Moreno, Ana Gimeno Navarro, Antonio Pérez Aytes  
Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Universitario La Fe, Valencia.

Las fracturas craneales (FC) en Recién Nacidos (RN) constituyen una patología poco frecuente pero que puede asociarse a lesiones intracraneales que afectan a un cerebro en desarrollo.

Hemos revisado la experiencia de nuestro hospital con el fin de determinar frecuencia, factores de riesgo, marcadores clínicos asociados y evolución, que nos permitan mejorar el manejo de esta patología.

**Métodos:** Se revisaron las historias clínicas de pacientes ingresados en el servicio de Neonatología (< 30 días de vida) en los que figurara el diagnóstico de "fracturas de bóveda craneal" (Código CIE-9: 854,0) Período de revisión: 10 años (1995-2005).

**Resultados:** Se obtuvieron 17 casos. En 12 (70%), el traumatismo previo no estaba relacionado con el parto (10 caída casual; 1 ataque de animal; 1 maltrato) y en 5 (30%) la fractura se diagnosticó en el posparto inmediato. De estos 5 casos, 4 eran nacidos en nuestra Maternidad lo que supone una incidencia de FC "obstétricas" de 0,06 x 1.000 nacidos vivos. En 3/5 (60%) el parto fue vaginal instrumentado (2 vakum y 1 fórceps) y en 2/5 (40%) el parto fue por cesárea sin complicaciones en la extracción fetal; en uno de ellos había patología fetal de base (enf. Menkes) que justificaba especial fragilidad ósea, y en el otro se diagnosticó fractura-hundimiento craneal "espontánea". De los 17 casos, en 8 (47,1%), existió sintomatología relacionada con la fractura (Hematoma, crepitación, hundimiento craneal, etc.), 5 (29,4%) asociaron sintomatología de carácter inespecífico (irritabilidad, somnolencia...) y sólo en 3 existió clínica neurológica evidente. En cuanto al manejo, 13 (76,4%) recibieron tratamiento conservador presentando todos evolución favorable; 3 precisaron intervención quirúrgica (1 buena evolución posterior; 1 presenta espasticidad generalizada [ataque animal doméstico]; 1 falleció [enf. Menkes]). Uno de los casos (maltrato) falleció antes de poder intentar cirugía intracraneal.

**Conclusiones:** 1) Los traumatismos craneoencefálicos accidentales, no relacionados con el parto, fueron la causa más frecuente de fractura craneal en esta revisión. 2) La sintomatología neurológica asociada a las FC en RN es escasa pero la exploración física suele proporcionar signos locales de sospecha. 3) En ausencia de sintomatología neurológica el manejo debe ser siempre conservador.

## P719 09:50 ANEMIA DEL PRETERMINO: ASPECTOS CLÍNICOS Y TERAPÉUTICOS

Pilar Arnauda Espotolero, Santiago Gallego Vela, Elena Lucas Sáez, M. Teresa Urgel Gómez, M. Pilar Samper Villagrasa, José M. Pérez González

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

**Objetivo:** Evaluación de las alteraciones clínicas relacionadas con la Anemia del Pretérmino y sus modificaciones tras el tratamiento sustitutivo.

**Material y métodos:** La muestra estudiada comprende un total de 24 recién nacidos pretérminos  $\leq$  32 semanas de gestación ingresados en el Servicio de Neonatología de nuestro Hospital en el periodo comprendido entre 1/1/03 y 31/1/04 que recibieron transfusión de concentrado de hematíes en el periodo neonatal. Del total de la muestra se generaron dos grupos según el Hematocrito previo a la transfusión: I Ht < 27%: 7 pacientes y II Ht  $\geq$  27% y  $\leq$  32%: 17 pacientes. En dicha población se estudió: Sexo, Edad gestacional, Peso al nacimiento, así como Edad postnatal y Peso en el momento de la transfusión. Cifras de Hematocrito, Hemoglobina y Reticulocitos 24 horas antes y 48 horas después de la transfusión. Frecuencia cardíaca

(Bradycardia y Taquicardia), Frecuencia respiratoria (Apneas y Taquipnea) y Necesidades de oxígeno antes y después de la transfusión. Ganancia ponderal, alimentación y morbilidad asociada. En el análisis de datos se utilizó Prueba de McNemar y Chi-cuadrado en variables cualitativas y T de Student para variables cuantitativas.

**Resultados:** No se detectaron diferencias en cuanto a Sexo, Edad gestacional, Peso al nacimiento, Edad y Peso a la transfusión así como en la proporción de recién nacidos sometidos a Ventilación mecánica o con infección en ambos grupos. Como era de esperar se detectaron cambios significativos en los valores de Hemoglobina y Hematocrito y un descenso en la cifra de Reticulocitos. Se detectó un descenso de la frecuencia cardíaca en el total de la muestra y en el grupo I, con disminución también del número de pacientes con Taquicardia. En ambos grupos disminuyó el porcentaje de pacientes que presentaba Apneas. No se detectaron diferencias en las Necesidades de oxígeno suplementario ni en la dificultad para la alimentación después de la transfusión en ninguno de los grupos.

**Conclusiones:** En la presente muestra tanto la anemia precoz como la tardía han sido constantes. El tratamiento sustitutivo corrige las alteraciones cardio-respiratorias analizadas (Frecuencia cardíaca, Frecuencia respiratoria y Apneas). La respuesta fue similar en los dos grupos estudiados.

## P720 09:55 DISPLASIA METATRÓPICA NEONATAL EN EL CONTEXTO DE ARTROPATÍA FAMILIAR NO FILIADA

Maura Pedrini Casals, Isaac Marín Valencia, Ana Sangorrin Iranzo, Aina Martínez Planas, Ana M. Martín Ancel, Ramón Manzanares Bahi

Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

**Introducción:** La displasia metatrópica (DM) es una severa condrodisplasia espónkilometafisaria congénita que da lugar a un enanismo rizomiélico, con ensanchamiento bulboso y contracturas en flexión de grandes articulaciones.

**Caso clínico:** Neonato de sexo masculino fruto de primera gestación controlada de madre sana. En las ecografías prenatales se objetivaban fémures cortos sin otras anomalías, y comunicación interventricular (CIV) sin signos de repercusión sistémica. Parto instrumentado a las 39,3 sg, peso 3.260 Kg, longitud 46 cm, perímetro cefálico 34 cm. En la exploración destacaban extremidades superiores e inferiores cortas, dedos de las manos con aspecto triangular y pies equinovaros con superposición de los dedos; limitación de la abducción de caderas y de extensión de rodillas con reflejos osteotendinosos vivos y simétricos. Facies con puente nasal plano y ancho y frente amplia. No deformidades craneales, torácicas, columna vertebral ni de abdomen. Antecedentes de padre y abuelo paterno con artrosis no filiada en periodo de adulto joven. No consanguinidad. **Pruebas complementarias:** Serie esquelética: Extremidades: Fémures, húmeros y tibias en varo, de longitudes cortas, con ensanchamientos metafisarios proximales y distales. Columna vertebral: Platiespondilia con leve cifosis dorsolumbar. Cráneo: Morfología normal con suturas permeables. Tórax: Normal. Pelvis: Aplanaamiento acetabular, con escotadura ciática pequeña. Ecografías de caderas: Ausencia de signos de displasia acetabular. Ecocardiografía: CIV mínima apical muscular de < 1 mm, con presiones pulmonares normales. Dada las características clínicas y ra-

diológicas se orienta como DM iniciándose tratamiento ortopédico de extremidades inferiores. La evolución fue favorable, con corrección progresiva de las deformidades así como cierre espontáneo de la CIV.

**Comentarios:** La DM es una entidad infrecuente con diferentes formas de presentación. El diagnóstico se establece por los hallazgos clínicos y radiológicos, debiendo realizar el diagnóstico diferencial con otras displasias esqueléticas. El tratamiento es ortopédico y rehabilitador, y su pronóstico varía en función de la forma clínica de presentación. En nuestro caso, los hallazgos en el recién nacido constituyeron un marcador guía para orientación diagnóstica de la patología familiar articular no filiada.

## P721 10:00 LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL, PRESENTACIÓN ATÍPICA

Irene Machado Casas, Laura Martínez Marín, Montserrat Parrilla Roure, Anna Vilanova Mateu, M. José Miras Baldó, Eduardo Narbona López

Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

**Introducción:** El lupus eritematoso neonatal (LEN), poco común en el recién nacido, se debe al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos IgG contra el complejo de proteínas Ro/SSA y más raramente La/SSB y U1RNP. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son, lesiones cutáneas y bloqueo AV (o arritmias). Aportamos el caso clínico de un LEN de presentación atípica.

**Caso clínico:** Ingresa recién nacida de 12 horas de vida por despistaje séptico (plaquetopenia 25.000 en descenso y lesiones petequiales). *Antecedentes obstétricos:* embarazo controlado sin incidencias. Cesárea por alteraciones en RCTG. LA teñido. Apgar 8/9. Reanimación tipo I. Antecedentes familiares: padre y madre sin interés, hermana de 6 años con varicela en curso. *Exploración a su ingreso:* mediano estado general, llanto quejoso, mirada alerta, palidez cutáneo-mucosa y múltiples lesiones eritematosas reticuladas y petequiales generalizadas. Buena perfusión periférica ACR: soplo protosistólico II/VI en BEI. Abdomen: hepato-esplenomegalia 3cm. Resto de exploración compatible con la normalidad. *Pruebas complementarias:* cultivos centrales y serologías negativos; ecografía abdominal y transfoneter normal; ecocardiograma: foramen oval permeable; hemograma: anemia normocítica y trombocitopenia; bioquímica: ALT/AST: 117/76, PCR 12,1. Estudio inmunológico: anticuerpos antiplaquetarios, test de Coomb directo e indirecto, ANA, anti SSA/la y anti SSB/RO positivos; biopsia cutánea: sugerente de LEN. Recibe antibioterapia y tratamiento con aciclovir iv. Precisa en varias ocasiones transfusión de concentrado de plaquetas y hemáties. Empeoran la lesiones cutáneas en forma de placas purpúricas exulceradas. Tras recibir estudio inmunológico sugerente de LEN se instaura corticoterapia, con buena evolución clínica.

**Conclusiones:** El LES es la dermatosis más frecuente de las adquiridas por vía transplacentaria y mediadas por autoanticuerpos, infradiagnosticada en muchas ocasiones. Nuestro caso se trata de una madre no diagnosticada previamente, con manifestaciones cutáneas desde el nacimiento y con trombocitopenia severa. Con la presente aportación se pretende aumentar la sensibilidad del pediatra ante este tipo de patología haciendo hincapié en la peculiar presentación clínica.

## P722 10:05 MAPA BACTERIOLÓGICO DE LA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA DE NUESTRO HOSPITAL

Raquel Gil Gómez, Manuel García del Río, Javier Blasco Alonso, Pilar Blanch Iribarren, Bárbara C'Sanyi, Celia Gómez Robles, Esmeralda Núñez Cuadros, M. Ángeles Tejero Hernández, Antonio Jurado Ortiz

Servicio de Neonatología del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga y Servicio de Microbiología del Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

**Objetivos:** Crear el mapa bacteriológico de nuestra Unidad, determinando los gérmenes más frecuentes, desde 1 de septiembre de 2004 a 1 de junio de 2005, su resistencia y sensibilidad a los antibióticos. Pauta más útil para la terapia empírica inicial en sepsis neonatal y comparación con la empleada actualmente. **Métodos:** Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de todos los neonatos hospitalizados que tuvieron cultivos positivos de líquidos orgánicos.

**Resultados:** De 1.274 ingresos, 23% en UCIN y 77% en intermedios y mínimos, se analizaron 765 muestras, 23,5% positivas. El 4,7% de los niños presentaron sepsis (0,7% verticales, 4% nosocomiales). Etiologías más frecuentes: bacteriemias (56,4%), urocultivo (13,8%) y catéter endovenoso (10,9%). *Sepsis verticales:* 1) 11% < 28 semanas; 22% 28-32 semanas; 67% > 32 semanas. 2) 22% peso < 1500 g; 11% 1500-2000 g; 67% > 2000 g. 3) Factores de alto riesgo infeccioso motivo de ingreso en 67%. 4) 90% clínica inicial. 5) Bacteriemia en 100% de casos. 6) Gérmenes más frecuentes: EGB (22,2%) y *E. Coli* (22,2%). *Sepsis nosocomiales:* 1) 14% < 28 semanas, 35% 28-32 semanas y 51% >32 semanas. 2) 51% peso < 1500 g; 7,8% 1500-2000 g; y 41,2% >2000 g. 3) Bacteriemia en 70,5% de casos, con clínica en 97,2%. De ellos el 72,2% tenía epicutáneo, y en 13,8% de éstos se aisló el mismo germen en sangre y catéter. 4) En 17,6% de niños urocultivos positivos, 100% de ellos estaban o habían estado sondados. 5) Gérmenes más frecuentes: *S. epidermidis* (20%); *Klebsiellas* (16% *pneumoniae*, 10% *oxytoca*), 15% *S. marcescens*, *Pseudomonas* (14%). 6) Gram+ alta sensibilidad a vancomicina (100%) y alta resistencia a amoxicilina, cefalosporinas y aminoglucósidos. 7) Gram- resistencias elevadas a amoxicilina y cefalosporinas de 1ª a 3ª generación y alta sensibilidad a aminoglucósidos. 8) *K. pneumoniae*: mayor sensibilidad a Amoxicilina-clavulánico, Cefoxitina, Amikacina e Imipenem. Frente a Tobramicina resistencia 78,3%. **Conclusiones:** Dado que la etiología infecciosa y la susceptibilidad antimicrobiana cambian con el tiempo, al adquirir los gérmenes respuestas adaptativas al empleo de ciertos antibióticos, es necesario un estudio periódico de las mismas para un manejo racional y efectivo de las infecciones. Pauta empírica inicial: Cefotaxima y Ampicilina en sepsis vertical. Pauta empírica inicial en sepsis nosocomial: Vancomicina y Amikacina.

## P723 10:10 DERMATITIS AMPOLLOSA NEONATAL POR SÍFILIS CONGÉNITA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Hervás Matamala, Cristina Maroto García, Joaquín Dueñas Morales, Sonia Vilanova Fernández, Consuelo Galiana Ferre, Antolina Alomar Ribas, M. de los Ángeles Ruiz Gómez, María Cabiró Echeverría, Susanne Vetter, Elisabet Algans Escapa  
Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

**Introducción:** La sífilis congénita (SC) es una enfermedad rara en nuestro medio. Suele ser asintomática al nacimiento y los casos con clínica cutánea neonatal hacen plantear el diagnóstico



diferencial con otras patologías de la piel. La emigración se relaciona con el aumento del número de casos en nuestro entorno. Presentamos el caso, poco habitual, de un RN con lesiones dérmicas al nacimiento y revisamos los casos de sífilis congénita en los últimos 15 años en nuestro hospital.

**Caso clínico:** RN 34+6 SG, de madre de 18 años, AB+, GPAV 1-0-1-0, VIH-, VHB +, rubéola -, lues no realizada, con candidiasis vaginal y papilomas vulvares. Embarazo poco controlado, parto eutócico, cefálica, amniorraxis 1 hora preparto, LA claro, Apgar 7/8, pH 7.30, REA I. Peso 2255 gr, talla 45 cm, PC 33 cm. Presenta lesiones cutáneas en EEII, glúteos y manos, blanquecinas, redondas y ampollas, algunas descamadas con fondo eritematoso. No en palmas, plantas ni mucosas. Análítica: Leucocitos 26500/mcl (N 12800/L 10600/M 2600), PCR 0,9 mg/dl, resto normal. Cultivos negativos. Se solicitan serologías a madre y RN y se administra gammaglobulina antiVHB y vacuna. Inicia tratamiento con ampicilina y gentamicina ev. Se realiza biopsia cutánea e IFD de las lesiones y se plantea el diagnóstico diferencial con enfermedades ampollas. A las 12 horas de vida inicia distrés, PCR 11 mg/dl y coagulopatía que precisa transfusión de plasma. Recibimos resultado de serologías lues + (RPR y TPHA) en madre y RN, cambiando tratamiento a Penicilina G sódica ev con mejoría respiratoria y cutánea. La RX tórax es compatible con neumonía lúctica. La serie esquelética muestra cambios óseos sugestivos de SC. Las ecografías cerebral y abdominal y el fondo de ojo son normales. Se realiza punción lumbar que descarta neurosífilis. Se mantiene tratamiento 14 días con buena evolución de las lesiones cutáneas y lesiones residuales hiperpigmentadas al alta.

**Comentario:** Revisamos casos de sífilis gestacional en nuestro hospital desde 1990 a 2005, registrándose 14 casos de 53520 RN vivos, 5 de los cuales precisaron tratamiento al RN y 2 presentaron afectación ósea al nacimiento. La incidencia de casos de riesgo de SC observada es de 0,26 por cada 1000 RN vivos. Destaca una mayor frecuencia en inmigrantes con escaso control gestacional y con coinfección por otras ETS con afectación genital. La sífilis congénita no debe ser olvidada en el diagnóstico diferencial de patología cutánea ampollas en el neonato.

## NEUROLOGÍA

### Sala 9

P724

09:00

#### INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS, UN DIAGNÓSTICO MÁS ALLÁ DEL PERIODO NEONATAL

Sonia Martínez González, M<sup>a</sup> Jesús Martínez González, Ainhoa García Ribes, M. Ángeles Fernández Cuesta, Cristina Aspichueta Vivanco, Ramón Cisterna Cáncer, José M. Prats Viñas

Unidad de Neuropediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) y Servicio de Microbiología y Control de Infección del Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

**Introducción:** La infección congénita por citomegalovirus (CMV) es la infección congénita más común. Cursa de manera asintomática en el 90% de los niños en el periodo neonatal, y puede presentarse tardíamente con retraso psicomotor, sordera neurosensorial y microcefalia

**Objetivo:** Describir las características clínicas, radiológicas, y el seguimiento evolutivo de los niños diagnosticados de infección

congénita por CMV durante el periodo neonatal y más allá del mismo.

**Pacientes y método:** Estudio retrospectivo de 9 niños diagnosticados de infección congénita por CMV en nuestro hospital.

**Resultados:** La edad media actual es de 6.5 años (rango 20 meses - 15 años), siendo el 66,6% varones. Cuatro debutaron al nacimiento presentando: microcefalia, dilatación ventricular y calcificaciones en ecografía, y cuadro de ictericia, petequias y esplenomegalia (2). La IgM CMV y el antígeno en orina fueron positivos en todos. La identificación del resto se realizó fuera del periodo neonatal por retraso en el desarrollo psicomotor, con una edad entre 4 y 60 meses. En uno, la Ig M CMV y el antígeno en orina eran aún positivos. En todos ellos el diagnóstico se realizó mediante la determinación del DNA-CMV en el test de Guthrie. Todos presentaban en la RNM, alteraciones en la sustancia blanca, y quistes subcorticales y/o aumento focal de la parte anterior del asta temporal, asociando trastornos de la migración en 4. Durante el seguimiento posterior, tenían microcefalia (8), parálisis cerebral (7), sordera neurosensorial (4), déficit visual (4) y convulsiones (3).

**Conclusiones:** Ante un retraso psicomotor con leucoencefalopatía con o sin quistes en la RNM, hay que considerar una infección congénita por CMV, mediante la determinación del DNA-CMV en el test de Guthrie. Si ésta fuera negativa, no descarta el diagnóstico, siendo éste aún posible con la asociación de la clínica y los hallazgos radiológicos. Esto evitará la realización de otros estudios orientados hacia otro tipo de patologías del tipo de las leucodistrofias.

P725

09:05

#### DAÑO NEUROLÓGICO COMO FACTOR PRONÓSTICO EN LA INCONTINENCIA PIGMENTI DEL RECIÉN NACIDO

Francisco Miguel Pérez Fernández, David García Aldana, Silvia Manuela Calero Cortés, Eduardo López Laso, Rafael Camino León, Ana M. Collantes Herrera, M<sup>a</sup> Dolores Martínez Jiménez, María José Parraga Quiles

Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias y Unidad de Neuropediatría del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

La Incontinencia Pigmenti (IP) es una genodermatosis infrecuente de herencia dominante ligada al X (mutación gen NEMO del cromosoma Xq28). Es un proceso multisistémico que afecta a los tejidos de origen ectodérmico, especialmente piel y anejos. Comunicamos tres casos de IP con gran variabilidad clínica, en los que la presencia de lesiones neurológicas marcaron el pronóstico a largo plazo.

**Primer caso:** RN ingresa por crisis clónica focal de miembro superior derecho. **Antecedentes:** Madre lesiones cutáneas evolucionadas. **Exploración:** Múltiples lesiones cutáneas de base eritematosa, vesículo-pústulas. Eosinofilia. RNM atrofia laminar cortical fronto-parieto-occipital izquierda. Biopsia cutánea compatible con IP. A los 3 años presenta una hemiparesia derecha leve y aceptable evolución cognitiva. Diente cónico y lesiones cutáneas residuales.

**Segundo caso:** Ingreso en periodo neonatal por lesiones lineales vesículo-costosas. **Antecedentes:** Madre lesiones cutáneas. **Exploración:** Hemiparesia derecha. RNM lesiones paraventriculares parietal izquierda. Diagnóstico anatomopatológico de IP. A los 10 años presenta epilepsia sintomática. Actualmente 13 años déficit cognitivo moderado, hemiparesia y con tratamiento anticonvulsivo.

**Tercer caso:** Ingresa con 13 días por lesiones extensas en piel. *Antecedentes:* Madre y abuela con historia de lesiones cutáneas. *Exploración:* Múltiples lesiones pápulo-vesiculares y verrucosas de distribución lineal por tronco y extremidades. Eosinofilia. RNM craneal normal. Biopsia piel compatible con IP. A los 4 años presenta lesiones hipocrómicas residuales. Desarrollo neurológico normal.

**Comentarios:** Dada la evolución favorable desde el punto de vista dermatológico, el tipo de estudios y pronóstico de la IP depende de la existencia y detección precoz de manifestaciones no cutáneas, especialmente neurológicas y oculares. La clínica neurológica aparece en el 30% de los casos incluyendo retraso mental, microcefalia, espasticidad y parálisis. Las crisis convulsivas son la manifestación más frecuente aunque excepcional como en nuestro caso, en el periodo neonatal. La presencia de lesión cerebral va a ser el factor determinante. Además es esencial la valoración oftalmológica precoz y el posterior seguimiento. Destacar la importancia del asesoramiento genético y diagnóstico prenatal puesto que es mortal en varones y con secuelas graves en el 35% de las niñas afectadas.

## P726 09:10 EPILEPSIA Y SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN EN UN ADOLESCENTE

Carmen Almuña Simón, M. Esther Vázquez López, Robustiano Pego Reigosa, Soledad Martínez Regueira, Alba Manjón Herrero, Carlos Somoza Rubio

Complejo Hospitalario Xeral-Calde, Lugo.

El síndrome de Beckwith-Wiedemann es un trastorno genético que se caracteriza por una gran heterogeneidad tanto clínica como etiológica. Fue descrito por primera vez en 1963 por Beckwith y su incidencia se estima en un caso por cada 13.700 nacidos vivos sin predominio por ninguno de los dos sexos. La tríada que lo caracteriza es el onfalocelo, la macroglosia y el gigantismo.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un adolescente de 16 años de edad diagnosticado de Síndrome de Beckwith-Wiedemann y epilepsia. El embarazo y el parto cursó con normalidad. Al nacimiento sólo destacaba un clara macroglosia sin deformidades ni organomegalias. A los dos días de vida ingresó en neonatología por convulsión coincidente con hipoglucemia severa, que se repitieron durante los primeros días de vida por lo que precisó tratamiento con aporte de glucosa endovenosa, hidrocortisona y fenobarbital. Al mes de vida es dado de alta con una exploración física normal. A los 12 meses reingresa por un episodio convulsivo coincidente con fiebre. A partir de ese momento presenta múltiples episodios comiciales afebriles. Se realizó una RM cerebral y TAC y ECO abdominal sin alteraciones. En los EEG se apreciaba una actividad paroxística focal frontal izquierda. Su epilepsia fue inicialmente de difícil control recibiendo múltiples antiepilépticos (fenobarbital, fenitoina, carbamazepina, valproico, clonazepan). Actualmente recibe tratamiento con topiramato con un buen control de sus crisis, aunque con mal rendimiento escolar y macroglosia.

**Conclusión:** En los pacientes con síndrome de B-W es frecuente la aparición de convulsiones en relación con hipoglucemias severas, pero apenas hay casos descritos en la literatura de pacientes afectados de este síndrome y con crisis convulsivas sin relación con hipoglucemia. En algunos de estos pacientes se han encontrado trastornos de la migración neuronal, concreta-

mente esquisencefalia. Es posible que la incidencia de epilepsia en estos pacientes sea la misma que la de la población general, pero también es posible que las alteraciones genéticas de este síndrome tengan más repercusión neurológica que la sospechada inicialmente y que incluso puedan existir mínimas alteraciones estructurales no detectadas por pruebas de imagen.

## P727 09:15 MIGRAÑA OFTALMOPLÉJICA: UNA FORMA DE CEFALEA POCO USUAL

Cristina Pérez Aragón, Ana M. Moreno Vázquez, Isabel Benavente Fernández, Manuel Mendoza Jiménez, Manuel Fernández López, Myriam Macarena Ley Martos, Tomás Aguirre Copano

Sección de Neuropediatría del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

**Introducción:** La migraña oftalmopléjica es una entidad excesivamente rara. Es más frecuente en niños de menos de 10 años, con igual presentación en ambos sexos. Para su diagnóstico son necesarios al menos dos episodios de cefaleas coincidentes con parálisis de los pares craneales, tercero, cuarto o sexto, excluyendo patología paraselar merced a estudios con neuroimagen.

**Caso clínico:** Niña de 11 años, que consulta por dos episodios de cefalea de localización retroorbitaria izquierda, severa, de 2-3 días de duración y acompañada de midriasis izquierda. *Antecedentes familiares:* padre: cefaleas ocasionales, madre: migraña basilar, hermana: migraña.

**Antecedentes personales:** CIV resuelta. Migraña con aura sin tratamiento de fondo. Desde los 5 años, presenta cefaleas agudas recurrentes, asociadas a vómitos, fotofobia y sonofobia, de localización retroorbitaria izquierda y pulsátil que en ocasiones se precede de visión de fosfenos. En los últimos tres meses, las crisis son más intensas y prolongadas, presentando más de 6 episodios al mes, entre los que se encuentran 2 episodios acompañados de midriasis (que persiste unos días después de la cefalea). *Exploración somática:* normal. *Exploración neurológica:* normal, salvo midriasis en ojo izquierdo. No afección de otros pares craneales. *Pruebas complementarias:* hemograma, bioquímica, VSG, factor reumatoide, ANA, ANCA, e inmunoglobulinas, normales. Fondo de ojo: normal. Resonancia magnética craneal: normal. Con el diagnóstico de presunción de migraña oftalmopléjica, iniciamos tratamiento con flunaricina oral 5 mg, cada 24 horas observando una evolución favorable al mes de iniciado el tratamiento.

**Conclusiones:** Ante la presencia de cefalea y oftalmoplejía sería necesario descartar: procesos de seno cavernoso, síndrome de Tolosa-Hunt, tumor paraselar, malformaciones vasculares, aneurismas, pseudotumor cerebri, vasculitis, etc. El tratamiento con flunaricina puede ser eficaz en esta forma de migraña.

## P728 09:20 CEFALEA Y PSEUDO-ICTUS DE REPETICIÓN: SÍNDROME DE MELAS

Lucía Márquez de la Plata Alonso, Cristina Iglesias Fernández, María José Solana García, David Crespo Marcos, M. Caridad Garzo Fernández

Servicio de Neuropediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

El Síndrome de MELAS se define como encéfalo-miopatía mitocondrial con acidosis láctica y accidentes cerebrovasculares. Son características las fibras rojo rasgadas, acidosis láctica y cuadros

ictales. El diagnóstico definitivo es la mutación puntual en el DNA mitocondrial A3243G del RNAt LEU (UUR). Un paciente de 6 años es ingresado por presentar cefalea frontal desde hace 3 días, acompañada de vómitos. Refiere pérdida de visión total con recuperación completa posterior. Como antecedentes personales destacan retraso psicomotor y ponderoestatural, hipertricosis. En los antecedentes familiares, la madre presenta sordera neurosensorial y migrañas; la hermana de 16 años padecía migrañas; por parte de la rama materna hay una historia familiar de diabetes, sordera neurosensorial y migrañas. Como pruebas complementarias se realizó una tomografía craneal inmediata que fue normal y un electroencefalograma sin focalidad. Ingresó dos meses después por cefaleas intensas acompañadas de crisis focales. En la resonancia craneo-encefálica de urgencia, destaca una corteza hiperintensa con cambios de señal en la sustancia blanca; siendo compatible con un infarto lobar por afectación del territorio de la arteria cerebral posterior derecha. El estudio de Resonancia Espectroscópica, muestra curvas con aumento del Ácido Láctico que nos orienta el diagnóstico, que nos ayuda a confirmar el detectar la mutación puntual A3243G en el DNA mitocondrial en el estudio de linfocitos en sangre periférica. Es ingresado 2 veces más por infartos en el área temporo-occipital derecha (presentaba intensas cefaleas con pérdida de visión y crisis focales); ha sido tratado en las crisis con fenitoína y corticoides. Posteriormente Flunaricina, Coenzima Q 10, Riboflavina... y como antiepiléptico con Gabapentina. Sólo han logrado detener la repetición de los episodios el tratamiento continuado con Corticoides.

**Conclusión:** Llamar la atención sobre el síndrome de MELAS en la infancia. Los niños tienen un fenotipo especial y se suele presentar como cefaleas recurrentes acompañadas de focalidad neurológica, sobre todo occipital.

## P729

09:25

### ANTIEPILÉPTICOS EN PEDIATRÍA. HACE FALTA INFORMACIÓN QUE FACILITE SU USO RACIONAL

Cristina Morales Carpi, Rosario Carpi Lobatón, Montserrat Aleu Pérez-Gramunt, Francisco Morales Olivás

Departamento de Farmacología de la Universidad de Valencia, Centro de Salud de Tavernes Blanques, Valencia y Servicio de Pediatría del Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

**Antecedentes y objetivo:** Según la OMS para un uso racional de los medicamentos cada paciente debe disponer del fármaco adecuado y con información correcta sobre su forma de uso. En los niños, además debe haber formas farmacéuticas adecuadas. La epilepsia es una enfermedad frecuente en la infancia y la International League Against Epilepsy (ILAE) recomienda 14 fármacos para tratarla: 7 clásicos: carbamacepina, clobazam, clonacepam, etosuximida, fenitoína, fenobarbital y valproato sódico y 7 nuevos: gabapentina, lamotrigina, levetiracetam, oxcarbacepina, pregabalina, topiramato y vigabatrina. El objetivo de este estudio es investigar si el Vademécum Internacional Medicom (VIM), contiene información que permita una correcta utilización de los antiepilépticos en Pediatría.

**Métodos:** Revisión en el VIM (44, 45 y 46<sup>a</sup> ediciones de 2003 a 2005) de los datos de uso pediátrico para los antiepilépticos recomendados por la ILAE, en particular posología, forma farmacéutica y advertencias especiales para uso en niños.

**Resultados:** Hay información de 9 de los 14 antiepilépticos (4 clásicos y 5 nuevos). Las monografías de 8 han sido revisadas por el Ministerio de Sanidad y Consumo entre 2001 y 2005. No

existe información para clobazam, fenitoína, felbamato, fenobarbital ni vigabatrina. Sólo para 6 hay posología expresada en mg/Kg. Lamotrigina y topiramato se recomiendan sólo en pacientes mayores de 2 años, oxcarbacepina en mayores de 6, gabapentina en mayores de 12 y levetiracetam en mayores de 16. Lamotrigina y topiramato en monoterapia sólo a partir de 12 años. En cuanto a la forma farmacéutica, sólo clonacepam, oxcarbacepina y valproato tienen presentaciones orales líquidas de fácil administración en niños; lamotrigina y topiramato se presentan como comprimidos dispersables. El resto se presentan en forma de comprimidos o cápsulas duras.

**Conclusiones:** El VIM no incluye 5 antiepilépticos de uso pediátrico y en otros 3, falta información precisa sobre la posología. Sólo 5 se presentan en formas farmacéuticas adecuadas para niños. Existen además limitaciones en cuanto a la edad para uso de algunos principios activos. Todo ello indica que con la información disponible en la fuente más habitualmente empleada por los médicos, que además está supervisada por el Ministerio de Sanidad y Consumo, es difícil hacer un uso racional de los antiepilépticos en Pediatría.

## P730

09:30

### SÍNDROME DE LEUCONCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES). CASO CLÍNICO DE DEBUT INFANTIL

M. Mercedes Chaffanel Peláez, Rocío Calvo Medina, Jacinto Martínez Antón, M. Ángeles Tejero Hernández, M. Isabel Martínez León, M. Paz Delgado Marqués

Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

**Introducción:** El PRES es un síndrome clínico-radiológico raro en la infancia, caracterizado por un cuadro clínico recortado que suele presentarse en presencia de hipertensión arterial aguda. Su expresión y evolución radiológica son características.

**Caso clínico:** Niña de 8 años que ingresa por un cuadro de 5 días de evolución caracterizado por cefalea frontal opresiva, vómitos alimentarios, sensación de giro de objetos y marcha inestable. Presentó picos febriles aislados al principio del cuadro. Durante su estancia en planta persiste la cefalea con vómitos incoercibles sin alteración neurológica salvo rigidez cervical importante post-punción. Presenta al 5º día de ingreso un deterioro progresivo del nivel de conciencia y dos crisis convulsivas parciales secundariamente generalizadas que cedieron con diacepam i.v. Se objetivaron valores de TA por encima del p95 para su edad. Pruebas complementarias: EEG: lentificación de la actividad de base de predominio bioccipital. Hemograma: normal(N) Glucemia capilar: Normal; Iones: Normales; Urea: 80 mg/dl; Ck: 2,69 mg/dl; PCR (-); VSG: 47 mm; HC (-); orina: N; LCR: bioquímica normal, bandas oligoclonales Ig G y cultivo: (-); PIC: 45cm de H<sub>2</sub>O; serología viral y bacteriana y detección de ADN/ARN viral en sangre/LCR: VHH 6, VHH 8, serogrupos de Influenza y Parainfluenza, Enterovirus, VEB, Bartonella Henselae, Borrelia burgdorferi, TORCH, VHB, VHC: (-). IGA, G, M: N; C3 y C4: N; A.N.A: 1/80 moteado; ANCA y Ac Anti RNP: (-); Fondo de ojos: N; Rx tórax: sin alteraciones. Eco abdomen: nefromegalia bilateral con engrosamiento de la pared gastroduodenal. TC craneo sin contraste: N; RMN craneo con contraste (Periodo de estado: 5 días después del TC): señal brillante en T2 y Flair con aumento de captación del contraste y sin alteración de la difusión, con afectación de sustancia gris/blanca subcortical occipital, parietal y frontal bilateral. **Evolución:** Bajo tra-

tamiento con diuréticos y ATB empírica con muy buena evolución clínica/radiológica, presentando RMN a las 3 semanas con lesiones residuales mínimas, eco abdominal normal. Función renal normal. Desaparición de la clínica.

**Comentarios:** La PRES es un cuadro muy raro en la infancia que ha de ser, no obstante, tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con clínica neurológica aguda y alteración de la sustancia blanca.

### P731 09:35 EXPRESIÓN CLÍNICA DE LA DISPLASIA CORTICAL FOCAL TIPO II DE TAYLOR CON CÉLULAS EN BALÓN

M. Elena Arce Portillo, M. Luisa Anguita, Miguel M. Rufo Campos  
Servicio de Neuropediatría del Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Las displasias corticales en la infancia son anomalías microscópicas de amplio espectro que afectan a sustancia blanca y sustancia gris. Suelen expresarse con epilepsias refractarias focales acompañándose, muchas de ellas, de una parada o regresión del desarrollo psicomotor. En las nuevas clasificaciones de Palmieri se diferencian dos tipos: Displasia no Taylor y displasia Taylor (tipo II, anomalías de desarrollo cortical y neuronas dismórficas).

**Caso clínico:** Paciente de dos años y medio, sin antecedentes familiares y personales de interés, remitido por episodios consistentes en contracción de miembro superior izquierdo con mano en garra, sacudidas rítmicas, con ocasional desviación de comisura bucal de escasos segundos de duración, de frecuencia semanal al inicio. Posteriormente, se hacen diarias y sobre todo al despertar. La exploración neurológica era normal con ausencia de déficits motores.

**Pruebas complementarias:** 1) EEG normal. 2) TAC craneal: lesión hipointensa de lóbulo parietal derecho. Se diagnostica de crisis parciales simples con semiología motora: epilepsia parcial sintomática. Se inicia tratamiento con carbamacepina. Tras unos meses de tratamiento en los que se constató leve mejoría, muestra exacerbación de las crisis modificándose el tratamiento. En los EEG realizados, incluido el de sueño, no se detectan anomalías. RNM con contraste: lesión redondeada en parietal derecho que muestra una banda de sustancia gris que se dirige a matriz germinal. PET: hipocaptación en lóbulo parietal derecho.

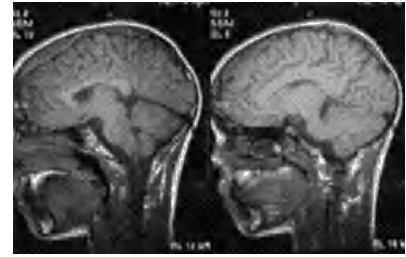
**Conclusiones:** Las imágenes de la RNM y la refractariedad de las crisis epilépticas nos orientan a una alteración primaria del desarrollo cortical tipo II b en la que se encontraría una displasia cortical acompañada de neuronas inmaduras y de gran tamaño. Actualmente se postula en la patogenia de las crisis, la existencia de una excitación focal de aminoácidos excitadores en la sinapsis, concretamente focalizada en receptor ionotrópico de glutamato.

### P732 09:40 EMPIEMA EPIDURAL. CASO CLÍNICO

Mirene Beriain Rodríguez, M<sup>a</sup> José Correa García, Itziar Iturralde Orive, Esther Álvarez Bascones, Leire Dopazo Fernández, Ainhoa Glez. de Zárate, Pablo Oliver Goicolea, Laura Rodríguez, J. Miguel Arana Herrerías, Itziar Pocheville Guruceta  
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Varón de doce años que acude al Servicio de Urgencias con cefalea de cinco días de evolución y fiebre de 40°C de 18 horas. Diagnosticado el día previo de sinusitis, estaba en tratamiento con amoxicilina-clavulánico a dosis altas. A la exploración pre-

sentaba discreta palidez cutánea, cierta lentitud psíquica y motora y dolor a la palpación de senos frontales. El análisis sanguíneo mostraba una PCR 15,4 mg/dl y 2.900 leucocitos sin desviación izquierda. El LCR era turbio, Pandy negativo, con 2.550 hemáties y 770 células (80% segmentados). Su Gram y cultivo fueron negativos. Se sospechó complicación intracraneal, realizándose TAC donde se observó sinusitis fronto-etmoidal izquierda y burbuja aérea en convexidad frontal. Al ingreso se instauró tratamiento antibiótico iv, inicialmente con ceftriaxona, vancomicina y metronidazol, y tras objetivarse hemocultivo positivo a estreptococo microaerófilo, con penicilina G sódica. En los controles de imagen de TAC se apreció presencia de colección extraaxial epidural a nivel frontal compatible con pequeño empiema epidural que aumentó de espesor progresivamente. El paciente permaneció asintomático desde el cuarto día de tratamiento pero debido al aumento de la colección se decidió efectuar RMN visualizándose colección de 8 x 2,3 x 1,4 cm (ap. x ll. x cc.). En vista del hallazgo se decidió intervención quirúrgica para drenaje del empiema. La evolución clínica posterior fue favorable, con control de RMN normal.



**Conclusiones:** Las complicaciones de la sinusitis son relativamente raras en la infancia, sobre todo, tras la introducción de la antibioterapia. Sin embargo, debido a su morbilidad significativa, siempre debemos tenerlas presentes, sobre todo, en pacientes con sinusitis y evolución tórpida, desarrollo de sintomatología neurológica o empeoramiento del estado general.

### P733 09:45 EPILEPSIA FOTOSENSIBLE "AUTOINDUCIDA" COMO MANIFESTACIÓN OBSESIVO-COMPULSIVA: CASO CLÍNICO

Carmen Sánchez Cordero, Mercedes García Reymundo, Cristina Cáceres Marzal, Julián Vaquerizo Madrid

Unidad de Neuropediatría y Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil, Badajoz.

**Introducción:** Las crisis epilépticas foto-sensibles forman parte de síndromes epilépticos estímulo-inducidos relativamente frecuentes. Pueden observarse en el contexto de otros desordenes del neurodesarrollo y las crisis suelen ser espontáneas y provocadas por fenómenos cotidianos de estimulación luminosa. Es muy poco común que el niño sano las provoque como mecanismo de autosatisfacción. Se presenta un caso clínico en el que estas crisis fueron registradas como expresión de una conducta obsesivo-compulsiva.

**Pacientes y métodos:** Niño de 5 años y 10 meses controlado desde los 5 meses. **Síntomas:** Retraso psicomotor y macrocefalia (5 meses), retraso del lenguaje, déficit de atención, hiperactividad y estereotipias (16 meses), deficiencia cognitiva, macrocefalia y signos de trastorno del espectro autista (TEA) (4 años), signos de alerta para TEA-Asperger (5 años). **Tratamientos previos:** Citicolina. **Exploración física:** Macrocefalia, estrabismo, fenotipo normal. **Exámenes complementarios:** Estudio ORL, RMN craneal, EEG (primeros controles) y analítica

general normal. Cariotipo: Tetrasonía 15 q11-13 47 XY psuidic (15) (q13,1)-ish 15q11-13. Desde los 5 años manifiesta episodios caracterizados por una conducta obsesiva por manosear los interruptores de la luz y accionarlos intermitentemente, lo que le lleva a realizar un movimiento sincrónico de temblor corporal, adoptar una mirada de ansiedad y pánico durante varios minutos y quedar aparentemente sin respuesta al medio. Se interpretaron como rituales compulsivos teniendo en cuenta los antecedentes. El EEG mostró la aparición de brotes de punta-onda y fenómenos electroclínicos (4-5/2 Hz) ante estimulación luminosa intermitente. Se inició tratamiento con ácido valproico (30 mg/Kg/día).

**Conclusiones:** Las conductas obsesivo-compulsivas son diversas en niños con TEA, sin embargo nunca las habíamos observado desencadenando actividad epileptiforme estímulo-inducida como un ritual. El caso presentado es interesante por: 1) La relación entre determinadas anomalías estructurales del cromosoma 15 y el TEA, 2) la relación entre cromosoma 15 y síndromes que cursan con epilepsia (Angelman), 3) difícil interpretación de una conducta compulsiva en un niño con rasgos clínicos de TEA y su infrecuente manifestación a través de una epilepsia autoinducida (se presentan las crisis grabadas por la familia en video y su correlación EEG), 4) las dificultades diagnósticas y la ubicación nosológica del cuadro clínico de base del paciente.

### P734 09:50 HEMIPLEJÍA ALTERNANTE DE LA INFANCIA. UN NUEVO CASO

Amparo Rubio Soriano, Mónica Belda Anaya, Francisco A. Gómez Gosálvez, Pascual Escrivá Tomás, Antonio Ginés Sala Sánchez, César Pérez Rueda, Joaquín Carbonell Nadal  
Servicio de Pediatría del Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy (Alicante).

**Antecedentes y objetivos:** La hemiplejía alternante de la infancia es una enfermedad incierta y de difícil enclave dentro de la neuropediatría. Algunos autores la incluyen dentro de los trastornos paroxísticos no epilépticos, y otros dentro de las enfermedades de origen vascular. Clínicamente se manifiesta como una sucesión de episodios repetidos de hemiplejía alternante de origen anterior a los 18 meses y de duración variada. Se han publicado escaso número de pacientes con esta patología.

**Caso clínico:** Lactante mujer de 23 meses que presenta a los 8 meses un episodio de hemiparesia derecha, a los 19 meses de monoparesia de extremidad inferior derecha, y a los 22 meses de monoparesia inferior izquierda (grabadas en video). Sus antecedentes familiares y personales no son de interés. La exploración física por órganos u aparatos es correcta, a excepción de sus paresias transitorias de 2 a 3 semanas de duración. Las exploraciones complementarias practicadas hematológicas, bioquímicas, neurofisiológicas y de neuroimagen, son normales. En el último episodio, al confirmar el diagnóstico de sospecha, se trata con Flunarizina, y el episodio cede en pocos días.

**Conclusión:** La hemiplejía alternante es un trastorno raro del lactante, de incidencia no determinada e incluido dentro de las canalopatías, que se confunde en las primeras etapas con la epilepsia o AVCA. Su mal pronóstico hace obligatorio su conocimiento para aportar, al menos, un tratamiento sintomático que eleve la esperanza de los padres.

### P735 09:55 MENINGOCELE PARIETAL ASINTOMÁTICO: UNA MALFORMACIÓN INFRECUENTE

Salvador Ibáñez Micó, Montserrat Aleu Pérez-Gramunt, Federico Mata Escolano

Sección de Neuropediatría del Servicio de Pediatría y Sección de TAC y RMN-Eresa del Servicio de Radiodiagnóstico del Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

**Introducción:** Un *meningocele* se define como una herniación de las cubiertas meníngicas a través de un defecto óseo congénito, que suele estar comunicado con la cavidad intracraneal o intraspinal. Suele manifestarse como una lesión pequeña, plana o nodular.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un paciente varón de 4 años remitido a la consulta de Neuropediatría por presentar, en un examen rutinario, una lesión craneal de 3 cm de diámetro, blanda, pulsátil, de localización parietal izquierda, no dolorosa. El paciente estaba asintomático y presentaba un adecuado desarrollo psicomotor. No refería antecedentes familiares ni personales de interés. En el TAC se apreciaba una pequeña solución de continuidad en región parietal izquierda. La RM cerebral reveló protrusión meníngea a través del defecto, sin presencia de tejido encefálico, ni otras anomalías asociadas. El paciente se remitió a Neurocirugía Infantil, donde se realizó escisión de la lesión.

**Discusión:** La patogénesis de los defectos de cierre del tubo neural no se conoce con exactitud, pero el suplemento con ácido fólico ha demostrado un efecto protector, además en algunos casos se ha descrito predisposición genética. Su prevalencia depende de variaciones étnicas y geográficas, oscilando entre 0,1 y 0,6/1000 nacimientos en Europa y Japón. La frecuencia de encefalocelos varía de 1/5000 a 1/9000 nacimientos, de los cuales los *meningoceles* suponen un 40%. La localización parietal es frecuente, suponiendo entre un 37,5% y un 50% según las series. En algunos estudios se han observado anomalías ocultas del SNC hasta en un 78%, incluyendo hidrocefalia, quistes de la fosa posterior y anomalías ventriculares, pero nuestro paciente no presentaba ningún tipo de lesión asociada. En algunas series, los pacientes con *meningocele* parietal presentaron mayor probabilidad de displasia cerebral y quistes de la fosa posterior, así como retraso mental grave, sin embargo este hecho no ha sido comprobado en otras series. Las indicaciones de cirugía incluyen: riesgo de rotura o ulceración, necesidad cosmética o dolor persistente.

**Conclusión:** Una masa craneal en la línea media (o cercana a ella) debe ser estudiada, y el paciente debe ser sometido a un examen neurológico y de neuroimagen, con el fin de realizar el diagnóstico precoz de las anomalías subyacentes.

### P736 10:00 ESTIMULACIÓN COGNITIVA EN UN CASO DE SÍNDROME DE GERSTMANN DEL DESARROLLO

Elvira Domínguez Vázquez, Rocío Arza Pascual, Mónica Borges Guerra, Pablo Duque San Juan, Guillermo Izquierdo Ayuso

Servicio de Neurología del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y Asociación Neuroinvest, Sevilla.

**Antecedentes y objetivo:** La evolución de la maduración cerebral en el niño puede verse alterada por un retraso en la adquisición de funciones propias de zonas biparietales, conocido como Síndrome de Gerstmann del Desarrollo (SGD). Dicho sín-

drome consta de una tetrada de síntomas: disgrafía, discalculia, disgnosia digital y desorientación derecha-izquierda. Es muy importante la correcta identificación del SGD con el fin de instaurar un apoyo neuropsicológico precoz, no solo para resolver dicho síntomas sino para minimizar sus repercusiones en la adquisición de los aprendizajes escolares.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un paciente de 8 años de edad, con un correcto desarrollo motor y una exploración neurológica dentro de la normalidad. A partir de los 4 años se detecta leve retraso del lenguaje. Nos lo remiten desde la unidad de maduración por retrasos en la adquisición de los aprendizajes. En la exploración neuropsicológica realizada encontramos dificultades en el reconocimiento de la derecha-izquierda, alteración en el reconocimiento e identificación de los dedos de la mano, disgrafía de tipo dispráxico, dificultades en las nociones de cantidad y en la adquisición de las operaciones básicas. Diseñamos un programa de estimulación cognitiva durante 6 meses, con frecuencia de dos sesiones semanales de 45 minutos de duración, centrándonos en los déficits hallados y potenciando el resto de áreas de desarrollo.

**Resultados:** Tras este programa realizamos exploración neuropsicológica, hallando una resolución completa de la desorientación derecha-izquierda y disgnosia digital y una mejoría clara en las funciones de cálculo y grafía. Dicha mejoría fue observada tanto por los familiares como por su ámbito escolar.

**Conclusiones:** La precisión y certeza del diagnóstico neuropsicológico es fundamental en el caso del SGD, por tratarse de un síndrome que puede remitir con una intervención cognitiva adecuada. La estimulación de las funciones cognitivas constituye una de las tareas fundamentales de la neuropsicología del desarrollo, considerándose uno de sus pilares principales.

### P737 10:05 ESCLEROSIS MÚLTIPLE INFANTIL Y TRATAMIENTO CON INTERFERÓN BETA1. NUESTRA EXPERIENCIA

María Rodrigo Moreno, Antonio Maldonado Contreras, Ana María Leonés Valverde, Juan Luis Santos Pérez, Susana Roldán Aparicio, Catalina González Hervás

Servicio de Pediatría y Servicio de Neuropediatría del Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.

**Introducción:** El tratamiento de la esclerosis múltiple se basaba hasta hace unos años únicamente en fármacos que aceleran la recuperación tras una exacerbación aguda. El Interferón Beta es el único fármaco que ha demostrado reducir moderadamente las exacerbaciones, probablemente por su efecto regulador inmunológico.

**Casos clínicos:** Niño de 9 años, sin antecedentes infecciosos, que sufre episodio deficitario neurológico multifocal (tronco, cerebelo, vía piramidal), sin la aparición de celularidad en LCR, y con bandas oligoclonales en el mismo; la RMC muestra lesiones múltiples desmielinizantes. Potenciales evocados visuales con retraso p100 bilateral. Durante un periodo de 7 meses ha sufrido tres brotes multifocales, que han remitido con corticoterapia a altas dosis. Dado que reunía criterios de Esclerosis Múltiple remitente-recidivante, se solicita tratamiento con Interferón Beta1a por uso compasivo. Desde que inició el tratamiento hace 11 meses no ha vuelto a presentar ningún brote y se han retirado los corticoides. Paciente de 13 años, sin antecedentes, que sufre

episodio de pérdida de fuerzas en EE y marcha atáxica. La RM mostró múltiples lesiones hiperintensas. El LCR mostró 30 células con discreta elevación de IgG. Los PEV y PEAT fueron normales. Se trató con esteroides por vía iv con mejoría progresiva de la clínica. Tras este episodio sufre 4 brotes en 1 año, con nuevas lesiones en RM. Se ha solicitado tratamiento con Interferon Beta 1a con carácter de uso compasivo, acabándose de iniciar el mismo con buena tolerancia.

**Comentarios:** Queremos destacar la infrecuencia de la Esclerosis Múltiple remitente-recidivante en la infancia, y por tanto la escasa experiencia con el Interferón Beta1 en pediatría. Resaltar la buena tolerancia y respuesta al tratamiento en nuestro caso, y la necesidad de ampliar los estudios que apoyen su empleo en niños.

### P738 10:10 NEUROSISTICERCOSIS: CAUSA CRECIENTE DE EPILEPSIA SINTOMÁTICA Y CONTROVERSIAS EN EL TRATAMIENTO

Ana María Leonés Valverde, Carlos Briales Casero, José Luis Leante Castellanos, Raúl Hoyos Gurrea, Juan Luis Santos Pérez, Susana Roldán Aparicio

Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.

**Introducción:** La neurocisticercosis es la enfermedad parasitaria (*Taenia solium*) más frecuente del sistema nervioso central en áreas endémicas. Aunque la epilepsia es la manifestación clínica más frecuente (50% a 80% de los casos), se han descrito una gran variedad de signos neurológicos focales incluyendo: déficit motor, signos de liberación piramidal, ataxia cerebelosa, signos de disfunción de tallo cerebral y movimientos involuntarios.

**Caso clínico:** Niño 10 años, procedente de Bolivia, sin antecedentes personales de interés, que presenta episodio brusco de inestabilidad y estado confusional seguido de pérdida de conciencia e hipertonia generalizada con poscrítico. Al recuperarse refiere cefalea frontal pulsátil. A la exploración física presenta buen estado general, afebril. Glasgow 15. No signos de focalidad neurológica. Resto exploración física normal. Se realiza EEG vigilia, que es normal; y RMN, donde se objetiva lesión cortico-subcortical en lóbulo parietal derecho (captante de contraste) y edema perilesional, sugerente de cisticercosis cerebral. Serología sanguínea: IgG dudoso, Ac anti-*T. solium* negativos; se realiza segundo análisis: pendiente de resultado. El paciente no acude a revisiones, presentando a los 4 meses episodio de cefalea frontal y parestesias de pie izquierdo, que evolucionan hasta dolor y sacudidas clónicas de pierna izquierda, desviación de la comisura bucal a la izquierda, y posterior pérdida de conocimiento. Se inicia tratamiento con oxcarbazepina, y una vez controlado el edema perilesional se decide ingresar al paciente para tratamiento específico con dexametasona iv y albendazol oral. Correcta evolución sin reaparición de clínica.

**Discusión:** El aumento reciente en el turismo, los grandes movimientos de refugiados y la inmigración masiva de individuos provenientes de áreas endémicas, ha condicionado un aumento en la frecuencia en países desarrollados, así, ante la primera convulsión en pacientes de área endémica debemos sospechar esta enfermedad. Se discute la necesidad de tratamiento, sobre todo en áreas endémicas, así, se estableció la indicación en este caso en base a la neuroimagen y a la sospecha de infección activa.

**P739****DISTROFIA MIOTÓNICA DE PRESENTACIÓN NEONATAL, ÍNDICE PARA EL DIAGNÓSTICO INTRAFAMILIAR**

Juan Ramis Borque, Cristina Maroto García, M. de los Ángeles Ruiz Gómez, Consuelo Galiana Ferre, Antolina Alomar Ribas, Sonia Vilanova Fernández, Jordi Rosell Andreo  
Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Balears).

**10:15**

**Objetivo:** Presentación de un nuevo caso de Distrofia miotónica (DM) congénita como índice de diagnóstico intrafamiliar.

**Introducción:** La DM tipo 1 es una enfermedad multisistémica que afecta al tejido esquelético y al músculo liso así como al ojo, corazón, sistema endocrino y SNC. Está producida por la expansión del trinucleótido CTG repetido en el gen DMPK. La herencia es autosómica dominante. Se produce anticipación genética, es decir, a mayor longitud de repetición de CTG, mayor severidad y aparición más temprana de clínica. Se diferencian 3 tipos; leve, clásica y congénita. La forma congénita se caracteriza por hipotonía, debilidad generalizada severa al nacimiento, dificultad respiratoria y muerte precoz.

**Caso clínico:** RN varón, parto inducido a las 41 semanas, peso 3420gr, Apgar 7/8, nace hipoactivo, llanto monótono, respiración espontánea, escasa motilidad, facies inexpresiva con boca en V invertida, paladar elevado, hipotonía cervicoaxial, pulgares adductos, talipes equinovaros, déficit de extensión de rodillas, artrogriposis de caderas. No reflejo de búsqueda, no liberación de vía aérea en decúbito prono. En analítica destaca: CPK 1219 U/L, GOT 101 U/L, lactato 2,11 U/L. Presenta bradipnea pero no precisó soporte ventilatorio. Inició alimentación sin incoordinación deglutoria. La RMN muestra ventriculomegalia. La pHmetría demuestra reflujo gastroesofágico severo por lo que comienza tratamiento precoz con domperidona y ranitidina. La revisión oftalmológica y la ecocardiografía fueron normales. Se deriva a nuestro centro con diagnóstico de pérdida de bienestar fetal pero tras una exploración neurológica exhaustiva se sospecha enfermedad neuromuscular por lo que se interroga y explora a la madre para la que se solicita EMG que muestra descargas miotónicas en el adductor corto del pulgar derecho desconocidas previamente. Se realiza estudio genético al neonato pendiente a día de hoy. Alta a los 15 días de vida con diagnóstico materno y neonatal de DM

**Conclusión:** Ante una hipotonía neonatal con características fenotípicas de DM es relevante realizar el estudio de EMG a la madre que, como en nuestro caso, de presentar un fenómeno miotónico sería diagnóstico de la entidad.

**P740****EXOFTALMOS EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

Cristina Iglesias Fernández, Marta Crespo Medina, Lucía Márquez de la Plata Alonso, María José Solana García, Carmen Gutiérrez Regidor, Aida de la Hueriga López, Itziar Marsinyach Ros, Paz Chimenti Camacho, María Vázquez López, M. Elena Cela de Julian Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**10:20**

**Introducción:** El exoftalmos en pediatría puede ser consecuencia de patologías con diferentes grados de gravedad. Las causas más frecuentes son la celulitis orbitaria, patología tiroidea, tumores orbitarios y traumatismos. Presentamos dos casos

de exoftalmos unilateral de etiología muy poco frecuente, la agenesia del ala mayor del esfenoides y el tumor neuroendocrino primitivo (PNET).

**Observación clínica:** *Caso N° 1.* Niño de 5 años que acude a la consulta de Neuropediatría por cefalea de siete meses de evolución. A la exploración física destaca asimetría facial, con ojo izquierdo más bajo y proptosis pulsátil. Se realiza TAC y RMN craneal donde se objetiva la agenesia del ala mayor del esfenoides, no se aprecian otras lesiones intracraneales sugerentes de neurofibromatosis tipo 1. *Tratamiento:* No precisa. *Caso N° 2.* Niña de 2 años que acude a urgencias por cuadro de exoftalmos, vómitos y cefalea de unos días de evolución. A la exploración física destaca exoftalmos de ojo izquierdo. Se realiza TAC y RMN craneal: Masa sólida supratentorial que afecta a ambos lóbulos frontales con extensión intraorbitaria. *Anatomía patológica:* Neoplasia primitiva de elevada agresividad histológica con rasgos de diferenciación neural incipientes (PNET). *Tratamiento:* Extirpación quirúrgica con aplicación posterior de tratamiento quimioterápico.

**Comentarios:** La agenesia del ala mayor del esfenoides es una causa poco frecuente de exoftalmos. Esta entidad es una manifestación, característica aunque infrecuente, de la neurofibromatosis tipo I. Su presentación como hallazgo casual, como en nuestro caso, es excepcional. Los tumores orbitarios son una de las causas más frecuentes de exoftalmos y suelen acompañarse de otras manifestaciones neurológicas. El resto de tumores intracraneales, no orbitarios, como el PNET, son una causa poco frecuente de exoftalmos y cuando lo producen suele ser en estadios avanzados. Para concluir, queremos destacar que, aunque la historia clínica y la exploración física son muy importantes para realizar un correcto enfoque de un exoftalmos unilateral es preciso realizar pruebas de imagen de forma precoz, ya que la etiología benigna o idiopática es muy infrecuente en la infancia y es preciso descartar previamente otras causas que requieren tratamiento precoz, como pueden ser los tumores o las infecciones orbitarias.

**P741****LA PSEUDOARTROSIS TIBIAL, UNA LESIÓN EVOLUTIVA Y POCO FRECUENTE COMO CRITERIO DIAGNÓSTICO DE NF1****10:25**

María Martín Frías, Juan Manuel Aparicio Meix, María Mesa del Castillo Paya, José Corbatón Blasco, Santiago Amaya Alarcón, Rafael Yturriaga Matarranz

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

La Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad multisistémica y monogénica, autosómica dominante, cuyas mutaciones se localizan en el gen situado en C17q11,2, codificante de la neurofibramina. El diagnóstico se establece a través de una serie de criterios clínicos determinados en 1988 por el National Institute of Health. Entre ellos, los que se presentan de forma más frecuente son las lesiones a nivel cutáneo y subcutáneo. Sin embargo, existen otras manifestaciones clínicas que igualmente forma parte de dichos criterios pero cuya frecuencia es significativamente menor. Es el caso de la pseudoartrosis tibial. La incidencia de la pseudoartrosis tibial entre los pacientes con NF1 es del 1-2%. Su etiología es desconocida actualmente y probablemente se explique por mecanismos multifactoriales. De esta forma influirían factores hereditarios y/o defectos primarios

del cartílago. Igualmente, están descritas posibles alteraciones a nivel de los fibroblastos, secundarias a defectos en la inervación de áreas concretas, lo que produce un crecimiento y maduración anormales de los tejidos subyacentes, entre ellos el óseo. La pseudoartrosis de la tibia es una lesión evolutiva en la que el defecto inicial se manifiesta clínicamente en forma de incurvación anterior y acortamiento del miembro, la cual evoluciona hacia una lesión quística local que, a su vez, progresa a una fractura patológica o traumática que, al consolidar, lo hace de manera anómala en forma de pseudoartrosis. Para evitar confusiones, al estadio inicial de incurvación del miembro actualmente se le denomina displasia tibial, siendo congénita cuando está presente al nacimiento. No todas las displasias evolucionan hacia una pseudoartrosis. En nuestro hospital, durante un periodo de 15 años de seguimiento, entre un total de 55 enfermos diagnosticados de NF1, únicamente en dos pacientes (3,6%) se ha detectado clínica y radiológicamente la pseudoartrosis tibial. Ambos pacientes tenían el antecedente de displasia congénita de tibia. Un tercer paciente presenta incurvación tibial congénita sin alteraciones óseas subyacentes a nivel radiológico en el momento actual.

## P742 10:30 QUISTES ARACNOIDEOS INTRACRANEALES. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Sonia Martínez González, M<sup>a</sup> Jesús Martínez González, José M. Prats Viñas

Unidad de Neuropediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

**Introducción:** Los quistes aracnoideos son lesiones expansivas intraaracnoideas, de origen congénito, y ocupadas por un líquido claro semejante al líquido cefalorraquídeo. Se producen por una alteración en la embriogénesis del sistema nervioso central, pudiendo asociarse a otras malformaciones, y siendo prevalentes en la edad pediátrica.

**Objetivo:** Describir las características clínicas, el manejo diagnóstico-terapéutico, y el seguimiento neurológico de los niños con quistes aracnoideos controlados en Consultas de Neuropediatría.

**Pacientes y método:** Estudio retrospectivo de los quistes aracnoideos intracraneales valorados en nuestras consultas durante un periodo de 9 años (1997-2005).

**Resultados:** Se estudiaron 16 niños. La edad media al diagnóstico fue de  $50,13 \pm 48,04$  meses, siendo el 81,2% varones. La clínica al inicio fue: macrocefalia, asimetría facial, convulsión, alteración del 3<sup>o</sup> par, y hallazgos casuales en la neuroimagen de niños que consultaron por cefalea, mareos-vértigo, y retraso del lenguaje. La presencia de un único quiste sucedió en el 87,5% de los casos. La localización fue: fosa media 9, supraselar 3, fosa posterior 2, frontal 1, e interhemisférico 1. Se asoció a agenesia de cuerpo calloso en un caso. El diagnóstico se realizó mediante ecografía, TAC y RNM cerebral. El tratamiento quirúrgico (deri-

vación cistoperitoneal) se instauró en 6 casos, con una mejoría clínica posterior. El tiempo de seguimiento fue de  $3,5 \pm 2,4$  años (rango 6 meses - 8 años).

**Comentarios:** Los quistes aracnoideos intracerebrales pueden ser asintomáticos siendo diagnosticados como un hallazgo casual en la neuroimagen. En nuestra serie, los quistes aracnoideos sintomáticos debutaron principalmente con macrocefalia en lactantes o asimetría facial, siendo poco frecuente el diagnóstico tras crisis epilépticas, y clínica de hipertensión intracraneal. En la mayoría de los casos se mantiene una actitud expectante. El tratamiento en los quistes aracnoideos sintomáticos es quirúrgico, siendo la técnica más utilizada la derivación cistoperitoneal.

## P743 10:35 A PROPÓSITO DE UN ACONTECIMIENTO PAROXÍSTICO NO EPILÉPTICO EN LA INFANCIA

M<sup>a</sup> Paz Vior Álvarez, Celia M. Rodríguez Rodríguez, Mónica Mantecón Ruiz, Susana Rey García, Patricia Pernas Gómez, M. Carmen García Barreiro, Clara García Cendón, Federico Martínón Sánchez

Complejo Hospitalario, Ourense.

**Introducción:** En la infancia, los acontecimientos paroxísticos son comunes, la mayoría son epilépticos pero otros trastornos no son convulsivos y es obligado considerar otro diagnóstico.

**Caso clínico:** Escolar de 14 años de edad que consulta porque en los últimos 2 años ha presentado "caídas" sucesivas, que son más frecuentes en el ámbito escolar y épocas de tensión (inicio de curso, exámenes, etc). En las crisis, de segundos de duración, generalmente está consciente aunque es incapaz de hablar (parálisis del sueño), presenta alucinaciones visuales y auditivas, describiendo sensaciones de cansancio y nerviosismo; estos episodios se repiten varias veces en poco tiempo. Los antecedentes personales carecen de interés relacionado, destaca una personalidad introvertida que los padres describen como callada, responsable y preocupada. La exploración física y pruebas complementarias realizadas descartan la existencia de patología orgánica. Se realiza a la paciente polisomnografía nocturna, donde se aprecia disminución de la latencia del sueño, y acortamiento en la latencia del primer REM. En el test de latencias múltiples del sueño, se observa una latencia de sueño inferior a 7 minutos. Se detecta positividad para el antígeno de histocompatibilidad HLA-DQB1\*0602. Con el diagnóstico de síndrome de narcolepsia-cataplejía, se inició tratamiento con Modafinil, con evolución favorable.

**Comentario:** El síndrome de narcolepsia-cataplejía o síndrome de Gelineau se caracteriza por la tetrada sintomática constituido por cataplejía (pérdida del tono muscular), narcolepsia (sensación de sueño), alucinaciones hipnagógicas y parálisis del sueño (sensación de no poder moverse). El diagnóstico suele ser tardío y es fundamental para él mismo la realización de polisomnografía y test de latencia múltiple de sueño.